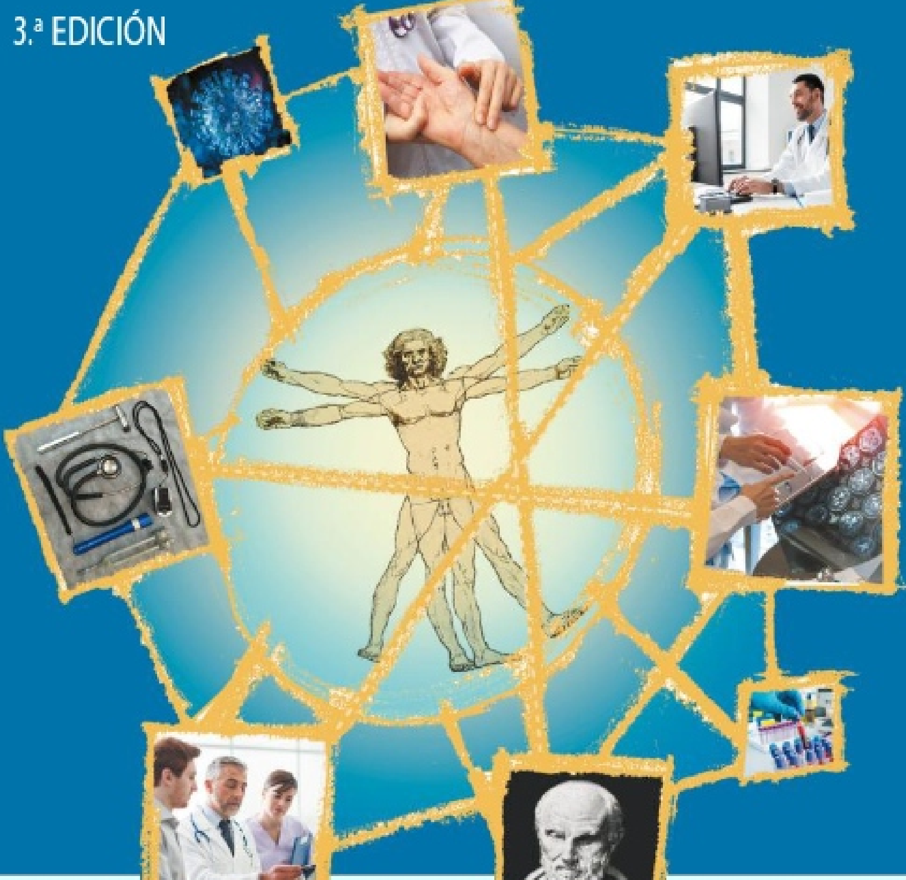
Argente • Álvarez

Semiología Médica

Fisiopatología, Semiotecnia y Propedéutica

Enseñanza-aprendizaje centrada en la persona

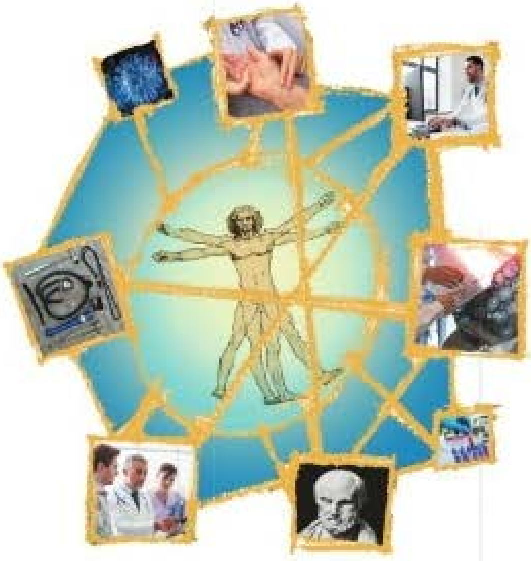
3.ª EDICIÓN



EDITORIAL MEDICA
panamericana

Nota al lector: Hojas descartadas en la obra son páginas dejadas deliberadamente en blanco. No afectan al contenido del mismo.

Semiología
Médica



Acerca de la ilustración de tapa:

Al igual que en las primeras dos ediciones de esta obra, en el centro de la imagen se distingue la figura del hombre vitruviano, de Leonardo Da Vinci, símbolo de la persona humana –varón o mujer– de proporciones perfectas, dignidad y potencial indiscutidos. La Semiología, como la medicina en general, es una ciencia humana y su ejercicio se basa en uno de los aspectos más constitutivos de nuestra naturaleza: el vincular, expresado en la relación médico-paciente.

Sin embargo, el hombre de Vitruvio aparece aquí fuera de eje, inclinado y algo desplazado, lo cual denota movimiento. Por otra parte, el marco –en la primera edición, un mandala, imagen simétrica asociada a la meditación y al equilibrio y, en la segunda, un rompecabezas que representaba el razonamiento clínico– se ha convertido ahora en una red.

Se trata de la compleja red que atraviesa y, a la vez, pone en jaque esa relación interpersonal sagrada, interceptada hoy por distintos elementos que convergen en el complejo proceso del acto médico. Esos elementos, representados por las imágenes periféricas, son las maniobras del examen físico y sus instrumentos, los estudios complementarios –tanto de laboratorio como por imágenes–, el trabajo en equipo, o colaborativo, como se ha dado en llamar, y dos elementos que han cobrado una importancia mayúscula en los últimos tiempos: la irrupción de nuevas enfermedades (representadas por la imagen del coronavirus) y la consecuente aceleración en el desarrollo de la telemedicina y, en general, de la mediación tecnológica en la relación médico-paciente.

Pero hay un ícono más: la imagen de Hipócrates, Padre de la Medicina que, veinticinco siglos después de aquella gloriosa Grecia clásica, viene a recordarnos nuevamente el valor incalculable de la relación interpersonal directa entre el paciente y el médico y del valor de la observación; de aquello que permanece firme y estable ante los vaivenes de la historia.

Porque una red puede ser sostén, claro está, pero también trampa. Contiene, vincula, sujeta... o limita, encierra y ahoga. Bregamos por una Semiología que enriquecida, pero no desplazada por la tecnología omnipresente, le devuelva a la persona humana su centralidad y equilibrio.

Semiología Médica

Fisiopatología, Semiotecnia y Propedéutica

Enseñanza-aprendizaje centrada en la persona

3.ª EDICIÓN

Horacio A. Argente
Profesor Regular Adjunto de Medicina Interna, Facultad de Medicina,
Universidad de Buenos Aires
Diplomado en Educación Médica, Maestría en Educación Médica,
Facultad de Medicina, Universidad de Tucumán-Instituto Universitario CEMIC,
Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Marcelo E. Álvarez
Profesor Regular Adjunto de Medicina Interna, Facultad de Medicina,
Universidad de Buenos Aires
Diplomado en Educación Médica, Maestría en Educación Médica,
Facultad de Medicina, Universidad de Tucumán-Instituto Universitario CEMIC,
Ciudad Autónoma de Buenos Aires

EDITORIAL MEDICA
panamericana

BUENOS AIRES - BOGOTÁ - MADRID - MÉXICO
e-mail: info@medicapanamericana.com
www.medicapanamericana.com

ISBN: 978-950-06-9661-6 - Libro + Versión electrónica
ISBN: 978-950-06-9662-3 – Versión impresa

Argente, Horacio A.
Semiología médica : fisiopatología, semiotecnia y propedéutica / Horacio A. Argente ; Marcelo Álvarez. - 3a ed - Ciudad Autónoma de Buenos Aires : Médica Panamericana, 2021.
Libro digital, HTML

Archivo Digital: online
ISBN 978-950-06-9663-0

1. Fisiopatología. 2. Medicina. I. Álvarez, Marcelo II. Título
CDD 612

Hecho el depósito que dispone la ley 11.723
Todos los derechos reservados.
Este libro o cualquiera de sus partes no podrán ser reproducidos ni archivados en sistemas recuperables, ni transmitidos en ninguna forma o por ningún medio, ya sean mecánicos o electrónicos, fotocopiadoras, grabaciones o cualquier otro, sin el permiso previo de Editorial Médica Panamericana S.A.C.F.

© 2021 EDITORIAL MÉDICA PANAMERICANA S.A.C.F.
Marcelo T. de Alvear 2145 - Buenos Aires - Argentina

Los editores han hecho todos los esfuerzos para localizar a los poseedores del copyright del material fuente utilizado. Si inadvertidamente hubieran omitido alguno, con gusto harán los arreglos necesarios en la primera oportunidad que se les presente para tal fin.

Gracias por comprar el original. Este libro es producto del esfuerzo de profesionales como usted, o de sus profesores, si usted es estudiante. Tenga en cuenta que fotocopiarlo es una falta de respeto hacia ellos y un robo de sus derechos intelectuales.

Las ciencias de la salud están en permanente cambio. A medida que las nuevas investigaciones y la experiencia clínica amplían nuestro conocimiento, se requieren modificaciones en las modalidades terapéuticas y en los tratamientos farmacológicos. Los autores de esta obra han verificado toda la información con fuentes confiables para asegurarse de que ésta sea completa y acorde con los estándares aceptados en el momento de la publicación. Sin embargo, en vista de la posibilidad de un error humano o de cambios en las ciencias de la salud, ni los autores, ni la editorial o cualquier otra persona implicada en la preparación o la publicación de este trabajo, garantizan que la totalidad de la información aquí contenida sea exacta o completa y no se responsabilizan por errores u omisiones o por los resultados obtenidos del uso de esta información. Se aconseja a los lectores confirmarla con otras fuentes. Por ejemplo, y en particular, se recomienda a los lectores revisar el prospecto de cada fármaco que planean administrar para cerciorarse de que la información contenida en este libro sea correcta y que no se hayan producido cambios en las dosis sugeridas o en las contraindicaciones para su administración. Esta recomendación cobra especial importancia con relación a fármacos nuevos o de uso infrecuente.

Imágenes de tapa: koszivu/stock.adobe.com juulijs/stock.adobe.com romaset/stock.adobe.com khunatorn/stock.adobe.com phonlamaiphoto/stock.adobe.com syda-productions/stock.adobe.com stokkete/stock.adobe.com

EDITORIAL MEDICA
panamericana

Visite nuestra página web:
http://www.medicapanamericana.com

ARGENTINA
Marcelo T. de Alvear 2145
(C1122AAG) Buenos Aires, Argentina
Tel.: (54-11) 4821-5520 / 2066 /
Fax (54-11) 4821-1214
e-mail: info@medicapanamericana.com

COLOMBIA
Carrera 7a A Nº 69-19 - Bogotá D.C., Colombia
Tel.: (57-1) 345-4508 / 314-5014 /
Fax: (57-1) 314-5015 / 345-0019
e-mail: infomp@medicapanamericana.com.co

ESPAÑA
Calle Sauceda 10, 5a planta (28050) - Madrid, España
Tel.: (34-91) 1317800 / Fax: (34-91) 4570919
e-mail: info@medicapanamericana.es

MÉXICO
Av. Miguel de Cervantes Saavedra Nº 233 piso 8, Oficina 801
Colonia Granada, Delegación Miguel Hidalgo - C.P. 11520 - México, Distrito Federal
Tel.: (52-55) 5250-0664 / 5262-9470 /
Fax: (52-55) 2624-2827
e-mail: infomp@medicapanamericana.com.mx

Dedicatoria

A Ignacio, María y Claudia
H. A.

A la memoria de mi padre, el Dr. Manuel Álvarez
M. A.

Colaboradores

Luisina Aballay Alluisetti

Ayudante de Primera de Medicina A y B, Primera Cátedra de Medicina Interna, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Médica de Planta, Primera Cátedra de Medicina Interna, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Matías Abuchanab

Docente Adscripto de Nefrología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Médico de Planta, División Nefrología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Gabriel H. Aguilar

Médico Especialista en Diagnóstico por Imágenes
Jefe del Área Músculo-Esquelética, Centro Rossi, Ciudad Autónoma de Buenos Aires
Subdirector de la Carrera de Médicos Especialistas en Diagnóstico por Imágenes, Universidad de Buenos Aires, Subsede Rossi, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Miguel Ángel Allevato

Profesor Regular Titular de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Profesor Titular de Dermatología, Fundación Barceló, Ciudad Autónoma de Buenos Aires
Jefe de la División Dermatología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Director de la Unidad Académica Clínicas, Curso Superior de Dermatología, Universidad de Buenos Aires

Marcelo E. Álvarez

Profesor Regular Adjunto de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Diplomado en Educación Médica, Maestría en Educación Médica, Facultad de Medicina, Universidad de Tucumán-Instituto Universitario CEMIC, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Adalberto Amaya A.

Especialista en Medicina Familiar Integral, Fundación Universitaria Juan N. Corpas, Colombia
Especialista en Educación Médica, Universidad de La Sabana, Colombia
Doctorado en Ciencias de la Educación, Universidad del Tolima, Colombia

Pablo Antelo

Médico Consultor de la División Gastroenterología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Horacio A. Argente

Profesor Regular Adjunto de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Docente del Departamento de Medicina Interna, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Diplomado en Educación Médica, Maestría en Educación Médica, Facultad de Medicina, Universidad de Tucumán-Instituto Universitario CEMIC, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Francisco Azzato

Profesor Regular Titular de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefe del Departamento de Medicina, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Director de la Unidad Docente Hospitalaria Clínicas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Alejandra Báez

Médica Neuróloga-Oncóloga
Jefa de Trabajos Prácticos, Adscripta a la Carrera Docente, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Médica de Planta, Departamento de Neurología, Instituto de Oncología Ángel H. Roffo, Universidad de Buenos Aires

Eleonora R. A. Bagg

Médica Neuróloga
Ex Médica de Planta, División Neurología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Claudio A. Baldomir

Profesor Regular Adjunto de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Médico Especialista en Nefrología y Medio Interno, Universidad de Buenos Aires

Leonardo Bartoloni

Médico Neurólogo
Investigador de Carrera (CIS-GCBA)
Centro de Asistencia e Investigación en Neurociencias Cognitivas y Trastornos de la Memoria (CINCYM), Hospital Dr. Abel Zubizarreta, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Roxana Berenguer
Médica de Planta, División Neumonología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Diego A. Bértola
Docente de Grado, Primera Cátedra de Clínica Médica
Docente Estable de la Carrera de Posgrado de Especialización en Clínica Médica
Vicedirector de la Escuela de Medicina, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Rosario, Provincia de Santa Fe

Alicia C. Bertotti
Docente Autorizada de Neurología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefa de la División Neurofisiología Clínica, Hospital Alemán, Ciudad Autónoma de Buenos Aires
Ex Jefa de la División de Neurofisiología Clínica, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Cristina Besada
Docente del Instituto Universitario del Hospital Italiano y de la Universidad de Buenos Aires
Jefa de la Sección de Neuroimágenes, Servicio de Diagnóstico por Imágenes, Hospital Italiano de Buenos Aires

Matías Bori
Médico de la División Gastroenterología, Sección Hepatología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Andrés L. Brodsky
Ayudante de Primera Honorario de Hematología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Docente del Curso Superior de Hematología, Sociedad Argentina de Hematología (aprobado por la Universidad de Buenos Aires)
Coordinador de la Subcomisión de Fallos Medulares, Sociedad Argentina de Hematología
Médico de Planta, División Hematología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Oscar D. Bruno
Profesor Consulto Titular de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Médico Consultor de la División Endocrinología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

María Fernanda Bueno
Ayudante de Primera, Unidad Docente Hospitalaria Clínicas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Docente de la Carrera de Especialista Universitario en Endocrinología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Médica de Planta, División Endocrinología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Manuela T. Cabrera y Flores
Jefa de Trabajos Prácticos de Medicina Interna, Unidad Docente Hospitalaria Clínicas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Médica de Planta, Departamento de Medicina, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Álvaro Campero
Profesor Regular Titular de Neurología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Tucumán
Jefe del Servicio de Neurocirugía, Hospital Ángel Padilla, San Miguel de Tucumán, Tucumán

Pablo E. Capoulat
Médico Concurrente Programático de Psiquiatría, Departamento de Salud Mental, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

María Alejandra Carrasco
Directora Médica de Maipuvisión, Mendoza
Miembro del Comité de Educación, Asociación Mundial de Glaucoma (*World Glaucoma Association*)

Diego A. Carrozza
Docente de la Primera Cátedra de Medicina Interna, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires.
Jefe de la Unidad de Internación, Departamento de Medicina Interna, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Magdalena Casas
Instructora de Residentes de Neurología, Hospital Español de Buenos Aires
Ayudante de Neurología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Vicente C. Castiglia
Doctor en Medicina, Universidad de Buenos Aires
Licenciado en Metodología de la Investigación

Miguel A. Chaves Zambrano
Médico de Planta, División Terapia Intensiva, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Director Adjunto del Comité de Ética, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Jefe del Servicio, División Terapia Intensiva, Policlínica Bancaria, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Raúl A. Chervin
Médico de Planta y Docente, División Endocrinología, Sección Suprarrenal, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Daniel E. Cione
Director de la Carrera de Médico Especialista en Diagnóstico por Imágenes, Sede Hospital de Clínicas, Universidad de Buenos Aires
Encargado de la Asignatura Diagnóstico por Imágenes, Unidad Docente Hospitalaria Clínicas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Ex Profesor Adjunto de Diagnóstico por Imágenes, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Ex Jefe del Departamento de Diagnóstico por Imágenes, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Mariano Cohen
Jefe de la Sección Andrología, División Urología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Gregorio R. Cordini
Médico Especialista en Medicina Interna y Hematología
Médico de Planta, División Hematología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Agustín Dal Verme
Docente Adscripto, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Médico de Planta, Hospital Zonal de Esquel, Provincia de Chubut

Karina Danilowicz
Docente Adscripta, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefa de la División Endocrinología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Antonio R. de los Santos
Profesor Consulto Titular de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Rector del Instituto Universitario, Centro de Educación Médica e Investigaciones Clínicas Norberto Quirno (CEMIC), Ciudad Autónoma de Buenos Aires
Presidente de la Academia Nacional de Medicina

Luis H. de Prado Isla
Docente Autorizado de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Horacio Di Fonzo
Profesor Regular Adjunto de Medicina Interna, Primera Cátedra de Medicina, Hospital de Clínicas, Universidad de Buenos Aires
Director de la Carrera de Especialista en Medicina Interna, Sede Clínicas, Universidad de Buenos Aires
Jefe de División, Primera Cátedra de Medicina, Departamento de Medicina, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Sergio P. Díaz
Neurólogo
Ex Integrante del Programa de Parkinson y Otros Movimientos Anormales, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Claudio H. Domínguez
Docente Libre de Cardiología, Departamento de Medicina, Asignaturas Medicina A y B, Unidad Docente Hospitalaria Clínicas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Subdirector de la Carrera de Médico Especialista Universitario en Cardiología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefe de Clínica Cardiológica, División Cardiología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Roberto Doria Medina
Profesor Regular Titular, Departamento de Psiquiatría y Salud Mental, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Médico Consultor, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Ex Jefe del Departamento de Salud Mental, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Leonardo G. Fata
Docente Adscripto de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefe de Trabajos Prácticos, Cuarta Cátedra de Medicina Interna, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Médico de Planta, Dirección Asociada de Docencia e Investigación, Sección Residencias, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Roberto Fayanás
Docente Adscripto de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Ex Director del Programa de Medicina Interna General, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Jorge L. Ferreiro
Ex Profesor Regular Titular de Neurología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Sofía I. Fernández
Profesora Regular Adjunta de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefa de Área, Unidad de Internación, Departamento de Medicina, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Julio Fernández Mendy
Médico Oftalmólogo
Director del Instituto de la Visión, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Paola Finocchietto
Doctora en Medicina, Universidad de Buenos Aires
Especialista en Medicina Interna, Universidad de Buenos Aires y Especializada en Diabetes, Sociedad Argentina de Diabetes
Docente Autorizada y Jefa de Trabajos Prácticos, Primera Cátedra de Medicina Interna, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Jefa de la Unidad de Internación, Primera Cátedra de Medicina Interna, Hospital de Clínicas, Universidad de Buenos Aires

María de Lourdes Figuerola
Doctora en Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefa de la División Neurología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Docente Autorizada, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Directora de la Carrera de Médicos Especialistas en Neurología, Sede Hospital de Clínicas, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Directora del Programa de Perfeccionamiento en Cefaleas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Médica Responsable de la Sección Cefaleas y Algias Faciales, Servicio de Neurología, Hospital Alemán, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Rita M. Fortunato
Docente Adscripta de Nefrología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Médica de Planta, Programa de Trasplante Renal, División Nefrología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Subjefa de la Unidad Renal, Hospital Universitario Fundación Favaloro
Docente Titular Asociada, Facultad de Medicina, Universidad Favaloro, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Roberto Freue
Jefe de Trabajos Prácticos, Tercera Cátedra de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Director de la Carrera de Médico Especialista Universitario en Medicina Interna, Sede Hospital Naval Buenos Aires Cirujano Mayor Doctor Pedro Mallo, Universidad de Buenos Aires
Jefe de Clínica Médica, Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari, Universidad de Buenos Aires

María del Carmen García
Coordinadora de la Sección Epilepsia, Servicio de Neurología, Hospital Italiano de Buenos Aires

Cynthia L. García Fernández
Médica Neuróloga, Programa de Parkinson y Otros Movimientos Anormales, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Ayudante de Primera, División Neurología, Unidad Docente Hospitalaria Clínicas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Neuróloga y Docente, Hospital Alemán, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Federico Fuentes
Médico Especialista en Nefrología y Medicina Interna, Universidad de Buenos Aires
Kidney Disease Section, National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Diseases (NIDDK), *National Institutes of Health* (NIH), Bethesda, Maryland, Estados Unidos

Gustavo L. Garrido
Doctor en Medicina
Profesor Regular Adjunto de Urología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefe de la Sección Disfunciones Miccionales y Urodinamia, División Urología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Jefe de Urología, Fundación para la Lucha de las Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Carlos R. Gherardi
Ex Profesor Regular Adjunto de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

César A. Gnocchi
Docente Adscripto de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Esteban González Ballerga
Jefe de Trabajos Prácticos, Departamento de Medicina, Asignatura Gastroenterología, Unidad Docente Hospitalaria Clínicas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Jefe de Consultorios Externos, División Gastroenterología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Alejandra González Roffo
Neuróloga, Universidad de Buenos Aires
Médica de Planta, Departamento de Neurología, Instituto de Oncología Ángel H. Roffo, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Ayudante de Primera, Adscripta a la Carrera Docente, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Alcides A. Greca
Profesor Titular de la Primera Cátedra de Clínica Médica
Director de la Carrera de Especialización en Clínica Médica, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Rosario, Provincia de Santa Fe
Jefe del Servicio de Clínica Médica, Hospital Provincial del Centenario de Rosario
Académico Correspondiente Nacional, Academia Nacional de Medicina de Buenos Aires
Académico Titular Fundador, Academia de Ciencias Médicas de Santa Fe

Julio C. Guerini
Especialista en Medicina Interna y en Medicina Legal, Universidad Nacional de Córdoba
Profesor Asistente de Semiología, Hospital Nacional de Clínicas, Universidad Nacional de Córdoba
Médico del Gabinete Médico-Químico-Psicológico, Policía Científica, Poder Judicial de la Provincia de Córdoba, Ministerio Público Fiscal, Provincia de Córdoba

Isauro R. Gutiérrez Vázquez
Médico Especialista en Medicina Interna y en la Subespecialidad Medicina del Enfermo en Estado Crítico
Profesor Titular de Propedéutica, Fisiopatología y Medicina General 1, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México (1994-2016)
Profesor Adjunto de Medicina Interna y Medicina del Enfermo en Estado Crítico, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México
Maestría en Administración de Hospitales y Salud Pública, Instituto de Estudios Superiores en Administración Pública, Secretaría de Educación Pública, Ciudad de México

Laura B. Idiarte
Docente Adscripta de Nefrología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Ex Jefa del Programa de Trasplante Renal, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Miguel A. Jorge
Consultor Honorario y Ex Jefe del Servicio, División Terapia Intensiva, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Ex Jefe del Servicio, División Terapia Intensiva, Policlínica Bancaria, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Mariana Labato
Médica de Planta, Quinta Cátedra de Medicina Interna, Departamento de Medicina Interna, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Alfredo Laffue
Profesor Adjunto, Instituto Universitario de Ciencias de Salud, Fundación Barceló
Médico de Neurootología, Fundación para la Lucha de las Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Rubén A. Lanosa
Profesor Consulto Titular de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Alfredo A. Larguía
Profesor Consulto Adjunto de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Fernando G. Lasala
Profesor Emérito de la Universidad de Buenos Aires

Cora G. Legarreta
Médica de Planta, División Neumonología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Médica Adscripta a la Carrera Docente, Departamento de Medicina Interna, Universidad de Buenos Aires

Luciano Leguizamón
Instructor de Residentes de Medicina Interna, Hospital Naval Buenos Aires Cirujano Mayor Doctor Pedro Mallo, Ciudad Autónoma de Buenos Aires
Subjefe del Programa de Trasplante Renal, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Myriam E. Levi
Médica Consultora, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Emiliano López
Docente Adscripto, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Diplomado en Telesalud, Instituto Nacional de Salud Pública, México
Coordinador Nacional de Telesalud, Ministerio de Salud y Desarrollo Social de la República Argentina
Asesor Experto, Centro Universitario de Investigaciones en Telemedicina y E-Salud, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Alejandro López Osornio
Especialista en Medicina de Familia
Especialista en Informática Médica
Director Nacional de Sistemas de Información en Salud, Ministerio de Salud y Desarrollo Social de la República Argentina

Analía Loterzo
Médica de Planta, División Neumonología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

María Guillermina Ludueña
Docente Adscripta de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Médica de Planta, Departamento de Medicina, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Ricardo Maiola
Docente Adscripto de Neurología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Neurólogo del Programa de Parkinson y Otros Movimientos Anormales, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Marcos P. Manavela
Especialista en Endocrinología, Universidad de Buenos Aires
Médico de los Consultorios Médicos Doctor Manavela, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Cintia L. Marchesoni
Médica de Planta, Neuróloga y Neurofisióloga, Hospital Británico, Ciudad Autónoma de Buenos Aires
Docente de la Universidad de Buenos Aires y de la Universidad Católica Argentina

Manuel L. Martí
Profesor Titular Emérito de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Miembro de la Academia Nacional de Medicina

Silvia R. Mastaglia
Investigadora Adjunta del Consejo Nacional de Investigaciones Científicas y Técnicas (CONICET), Laboratorio de Osteoporosis y Metabolismo Mineral y Óseo, Instituto de Inmunología, Genética y Metabolismo (INIGEM), CONICET-Universidad de Buenos Aires
Docente del Departamento de Fisiología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Octavio Mazzocchi
Jefe de Sala, Quinta Cátedra de Medicina Interna, Departamento de Medicina Interna, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Marcelo J. Melero
Doctor de la Universidad de Buenos Aires, Orientación Medicina Interna
Profesor Titular Consulto, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Guillermo Mendoza
Profesor Titular Consulto de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Federico Micheli
Profesor Regular Titular de Neurología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Director del Programa de Parkinson y Movimientos Anormales San Gabriel, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Yamile Mocarbel
Médica de Planta, División Endocrinología
Jefa de la Sección Endocrinología de la Reproducción, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Ayudante de Primera, Unidad Docente Hospitalaria Clínicas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

María Inés Muzzio
Especialista en Medicina Interna y en Dermatología, Universidad de Buenos Aires
Ex Médica de Planta, División Dermatología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Cristina Myburg
Jefa de Sala, Quinta Cátedra de Medicina Interna, Departamento de Medicina Interna, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Roberto L. Parodi
Profesor Adjunto, Primera Cátedra de Clínica Médica, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Rosario
Vicedirector de la Carrera de Posgrado de Especialización en Clínica Médica, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Rosario, Provincia de Santa Fe
Presidente del Foro Nacional de Medicina Clínica

Cristina Pecci
Licenciada en Sociología, Universidad de Belgrano
Doctora en Psicología, Universidad de Belgrano
Ex Coordinadora del Área de Calidad de Vida, Departamento de Salud Mental y Programa de Parkinson, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Gabriel Persi
Neurólogo
Coordinador del Servicio de Neurofisiología, Departamento de Neurología, Sanatorio de la Trinidad Mitre, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Ricardo Pérez de la Hoz
Doctor en Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefe de la División Cardiología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Profesor Regular Adjunto de Medicina Interna, Quinta Cátedra de Medicina, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Enrique A. Petrucci†
Docente Adscripto de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Médico de Planta, Departamento de Medicina, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

María Marta Piskorz
Médica del Sector Neurogastroenterología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Juan José Poderoso
Profesor Emérito de la Universidad de Buenos Aires
Investigador Superior del CONICET
Laboratorio del Metabolismo del Oxígeno, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Cecilia Poderoso
Investigadora Adjunta del CONICET
Jefa de Trabajos Prácticos Dedicación Exclusiva
INBIOMED, Departamento de Bioquímica Humana, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Carlos Presman
Especialista en Medicina Interna y Terapia Intensiva, Universidad Nacional de Córdoba
Profesor Titular de Semiología, Hospital Nacional de Clínicas, Universidad Nacional de Córdoba

Belén Provenzano Castro
Doctora en Medicina, Universidad de Oslo
Ex Médica de Planta, División Ginecología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Félix M. Puchulu
Docente Adscripto de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefe de la División Diabetología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Marta I. Pugliese
Docente Adscripta de Neurología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Ex Médica de Planta, División Neurología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Ana M. Putruele
Profesora Regular Adjunta de Neumonología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefa de la División Neumonología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Roxana A. Raimondi
Bioquímica y Farmacéutica, Universidad de Buenos Aires
Bioquímica de Planta, Laboratorio de Hemostasia y Trombosis, Departamento de Bioquímica Clínica, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Ayudante de Primera Honoraria, Cátedra de Bioquímica Clínica, Facultad de Farmacia y Bioquímica, Universidad de Buenos Aires
Docente de la Carrera de Posgrado de Especialista en Hematología, Facultad de Farmacia y Bioquímica, Universidad de Buenos Aires
Bioquímica de Urgencias, Hospital General de Agudos Dr. Teodoro Álvarez, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Gabriela B. Raina
Neuróloga del Programa de Parkinson y Otros Movimientos Anormales, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Docente de la Cátedra de Neurología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Jesús Ramilo Álvarez
Docente Adscripto de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Médico de Planta, Departamento de Medicina, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Miguel H. Ramos
Profesor Titular del Área Semiología Médica, Facultad de Medicina, Universidad Nacional del Nordeste

Ricardo C. Reisin
Docente Adscripto de la Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefe del Servicio de Neurología, Hospital Británico, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Jorge A. Risso
Jefe de la División Asistencial, Quinta Cátedra de Medicina Interna, Departamento de Medicina Interna, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Daniel Rizzato Lede
Especialista en Clínica Médica y en Informática Médica
Director de Sistemas Informáticos Sanitarios, Ministerio de Salud y Desarrollo Social de la República Argentina

Leonardo F. L. Rizzo
Coordinador Académico de la Residencia de Endocrinología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Médico Visitante, División Endocrinología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Santiago E. Rossi
Director del Centro Rossi, Ciudad Autónoma de Buenos Aires
Jefe de Imágenes, Hospital del Tórax Dr. Antonio A. Cetrángolo, Florida, Provincia de Buenos Aires
Director del Departamento de Imágenes, Asociación Latinoamericana de Tórax (ALAT)

Ariel K. Saad

Especialista Universitario en Medicina Interna y Cardiología, Universidad de Buenos Aires
Docente Adscripto de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Médico de Planta, División Cardiología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Elsa Saavedra

Jefa de Trabajos Prácticos de Medicina Interna, Unidad Docente Hospitalaria Clínicas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Médica de Planta, Departamento de Medicina, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Valeria L. Salutto

Jefa de Trabajos Prácticos de Neurología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Subjefa del Departamento de Neurología, Instituto de Investigaciones Médicas Dr. Alfredo Lanari, Universidad de Buenos Aires

Marcelo M. Sauré

Docente de la Cuarta Cátedra de Medicina, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Médico de Planta, División Urgencias, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

María Angélica Schmidt

Ayudante de Primera, Unidad Docente Hospitalaria Clínicas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Médica de Planta, División Endocrinología, Sección Suprarrenal, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Fernando Segovia

Docente Adscripto de Nefrología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefe de la Sección Hemodiálisis, División Nefrología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Luis D. Sevinsky

Docente Autorizado de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Juan A. Sordá

Profesor Regular Adjunto de Medicina Interna y Profesor Asociado de Gastroenterología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefe de la División Gastroenterología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Soledad Sosa

Docente Adscripta y Ayudante de Primera, Asignatura Endocrinología, Unidad Docente Hospitalaria Clínicas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Fellowship de Perfeccionamiento en Investigación y Asistencial, División Endocrinología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Luis D. Suárez†

Profesor Titular Consulto de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Julio A. Suvá

Jefe de Trabajos Prácticos de Medicina Interna, Unidad Docente Hospitalaria Clínicas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Médico de Planta, Dirección Asociada de Docencia e Investigación, Sección Concurrencias y Becas, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Walter H. Taddey

Médico de Planta, División Cardiología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Stella Maris Valiensi

Neuróloga
Máster en Medicina del Sueño (AASM)
Sección Medicina del Sueño, Hospital Italiano de Buenos Aires
Neurofisióloga de Polisomnografía, Hospital Británico, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Sandra Vanotti

Licenciada Fonoaudióloga
Doctora en Psicología
Profesora Adjunta de la Práctica Profesional, Neuropsicología Práctica: Técnicas de Evaluación, Facultad de Psicología, Universidad de Buenos Aires
Neuropsicóloga, Hospital General de Agudos J. M. Ramos Mejía e Instituto de Neurociencias Buenos Aires (INEBA)

Manuel Vázquez Blanco

Ex Profesor Titular de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Ex Jefe de la División Cardiología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Ex Director de la Carrera de Médico Especialista Universitario en Cardiología, Sede Hospital de Clínicas, Universidad de Buenos Aires

Benjamín Vera Barros
Médico Especialista en Neurología y Medicina Interna
Docente Coordinador del Módulo de Neurología, Cuarta Cátedra de Medicina Interna, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Neurólogo, Consultorios Externos, Fundación para la Lucha de las Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Mariano M. Volpacchio
Subdirector de la Carrera de Especialistas de Diagnóstico por Imágenes, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires
Jefe de Tomografía Computada, Servicio de Tomografía Computada, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Subjefe del Departamento de Diagnóstico por Imágenes, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires
Jefe de Imágenes de Cuerpo, Centro Rossi, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Patricia R. Vujacich
Médica de Planta, División Neumonología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Pedro Wainer
Médico Clínico
Coordinador del Servicio de Clínica Médica, Sanatorio Otamendi, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Alberto Woscoff
Profesor Consulto Titular de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

Pablo Young
Subdirector de Carrera de Especialista Universitario en Medicina Interna, Sede Hospital Británico, Universidad de Buenos Aires
Profesor Adjunto de Medicina Interna I, Carrera de Medicina, Pontificia Universidad Católica Argentina
Profesor Titular de Historia de la Medicina, Carrera de Medicina, Pontificia Universidad Católica Argentina
Médico de Planta, Servicio de Clínica Médica, Hospital Británico, Ciudad Autónoma de Buenos Aires
Jefe de Docencia, Hospital Británico, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Presentación de la tercera edición

La edición de un libro tiene siempre algo de maravilloso; si la obra es de Medicina, la maravilla se transforma en milagro. Y si además esto ocurre por tercera vez, como en este caso, detrás de la obra misma brillan, sin duda, la vocación por la excelencia y una fuerza de voluntad arrolladoras, condiciones que posibilitaron la continuidad de una primera idea trascendente, aceptada y reconocida por docentes y estudiantes. Hablamos, pues, de una obra consagrada, en un espacio que supo estar vacío mucho tiempo.

Semiología Médica. Fisiopatología, Semiotecnia y Propedéutica es un tratado que excede por mucho el campo de la semiología, ya que abarca una mirada completa de la Medicina en su conjunto, lo que la constituye como una obra única. Funciona y ha de ser tenida en cuenta como libro de referencia durante la etapa formativa y también de consulta durante el ejercicio mismo de la profesión.

El estudio aislado de los síntomas carece de la profundidad necesaria para el conocimiento médico; de ahí la importancia de incluir la fisiopatología como lo hace claramente esta obra. Se trata de un trabajo completo que añade también la propedéutica, un aspecto algo olvidado de la iniciación al estudio de la clínica, como señalan los autores con inteligencia.

La clínica propedéutica es el conjunto ordenado de métodos y procedimientos de los que se vale el médico para descubrir síntomas y signos; es a partir de la identificación de esas manifestaciones de las enfermedades que logra luego elaborar un diagnóstico. Así, los hallazgos semiológicos pasan a ser la base del pensamiento del médico frente al enfermo. Esta es una de las facetas a la vez artísticas e intelectuales de la medicina, que necesita tanto de la técnica como del pensamiento para su desarrollo. La propedéutica es una introducción a la medicina, la base del razonamiento clínico y la vía de acceso a la conducta terapéutica ulterior.

El libro presenta, además, otras condiciones que lo hacen único: los diferentes capítulos fueron encargados a profesionales con una práctica intensa, especializados en una temática, pero con una visión amplia de la medicina en su conjunto. La mayoría de ellos pertenecen al Hospital de Clínicas José de San Martín, por lo que la obra devino en homenaje a esa institución más que centenaria, fuente indiscutida del saber médico en nuestro país. Por allí pasaron las mentes brillantes de profesores que fundaron la Medicina argentina con su enseñanza, ejemplo moral y obras memorables, a las que este libro ya se ha incorporado. Asimismo, cabe destacar que esta tercera edición abre las puertas del hospital-escuela e incluso cruza fronteras, con la incorporación, como autores colaboradores, de diversos profesionales médicos, docentes destacados de distintas universidades de la Argentina y el exterior.

Una breve mención sobre los directores de este libro. Los doctores Horacio Argente y Marcelo Álvarez poseen, en primer lugar, un conocimiento extenso y profundo de la Medicina, disciplina a la que han dedicado su vida durante varias décadas, en las dimensiones de la docencia, la asistencia y la investigación. Resulta evidente que la obra es el fruto de largas horas de trabajo y estudio; constituye un tratado que abarca desde los umbrales de la medicina clínica hasta las alturas del razonamiento médico, con una orientación práctica y científica a la vez.

Se destaca el tratamiento pedagógico, gráfico y, en términos generales, la cuidada edición por parte de Editorial Médica Panamericana, que favorece el aprendizaje rápido y eficaz de los temas desarrollados y el aprovechamiento de una profusión de contenidos y recursos.

Este libro es, así, la continuación voluntariosa de una idea que surgió hace una década y media y que ya constituye una obra indispensable y tradicional de la literatura médica, a la par que un retrato de la Medicina argentina.

Es con gran felicidad, orgullo y honor que presentamos la nueva edición de *Semiología Médica. Fisiopatología, Semiotecnia y Propedéutica*, una obra que es un fiel testimonio del conocimiento, la sabiduría y el amor hacia nuestra profesión; acaso, la más gratificante del quehacer humano.

Dr. Manuel Luis Martí
Profesor Emérito de Medicina Interna
Universidad de Buenos Aires

Prefacio de la tercera edición

En el prefacio de la primera edición, hace ya más de quince años, nos preguntábamos si resultaba pertinente *otro* libro de texto de Semiología. La respuesta, nacida de nuestra propia experiencia docente y de una fuerte convicción sobre la necesidad de cambiar el enfoque en la enseñanza de la asignatura, nos impulsó en aquel momento a afrontar el desafío de un proyecto tan vasto.

En poco tiempo, el libro fue adoptado por decenas de facultades de Medicina de la Argentina y del mundo hispanohablante en general, leído por miles de alumnos y consultado por numerosos profesionales de la medicina, hechos que confirmaron nuestra presunción. Similar recibimiento tuvo la segunda edición, publicada en 2013, que consolidó su vigencia y que lleva tres reimpresiones desde su lanzamiento.

Al encarar esta tercera edición, nos enfrentamos a un nuevo interrogante: el de la vigencia y validez del examen físico y el razonamiento clínico, pilares de la semiotecnia y la propedéutica y valores para defender con ahínco en una época dominada por las tecnologías, la telemedicina, los sistemas informáticos de apoyo para las decisiones clínicas y la inteligencia artificial. Estas nuevas formas de ejercicio de la medicina y de interacción entre médicos y pacientes a través de pantallas han provocado que ahora la persona sea evaluada a la distancia y no cara a cara o en su cama. Se difunden cada vez más las consultas médicas por internet y los estudios por imágenes, y los resultados de otros exámenes complementarios se repasan en una computadora, una tableta o un teléfono móvil, entornos donde se "pasa revista" lejos de los pacientes. Se habla incluso del "e-paciente", palabra cuyo prefijo refuerza las ideas de despersonalización y tecnocentrismo en el ejercicio de nuestra profesión.

Para complicar aún más el panorama, hemos sido atravesados por la pandemia del SARS-CoV-2 que, entre otras catástrofes, parece impulsar –junto con el necesario distanciamiento social– el "distanciamiento médico" y representa un nuevo hito en el proceso de marcado deterioro de la relación médico-paciente.

En este contexto, ha cambiado mucho (y seguirá cambiando) el *valor percibido* sobre el examen físico tanto por parte de las personas en general como de los propios médicos. Desde su concepción histórica tradicional como un *arte* y sinónimo de *cuidado*, el examen físico ha recorrido un camino extenso y sinuoso, con luces y sombras.

Hoy se lo analiza bajo los estándares de la "ciencia dura" –examen físico basado en la evidencia– y se lo considera solo por su exactitud o poder de diagnóstico en comparación con un estándar de referencia, como un estudio por imágenes o invasivo. Esta mirada tiende a sobreestimar las limitaciones del examen físico y, lo que es peor, a subestimarlo hasta perder de vista su profundo valor en un sentido más amplio.

De ahí que el examen físico se haga cada vez con menor frecuencia, sean menos quienes dominan su arte/ciencia, se lo enseñe poco y mal en el pregrado, no se continúe su aprendizaje en el posgrado y, en consecuencia, sean pocos los que mantienen la competencia y la capacidad de seguir enseñándolo. Un círculo vicioso que perpetúa y profundiza el problema y lleva a hablar hoy de la casi "extinción" del examen físico.

Consideramos imprescindible reposicionar y volver a jerarquizar el examen físico dentro del accionar del médico. Esto debe comenzar por su enseñanza estandarizada y priorizada en el plan de estudios de grado, dirigida por docentes competentes, con listados acotados de maniobras de probado valor e integrada con otros métodos diagnósticos. Es necesario enfocar la enseñanza del examen físico en los problemas habituales del paciente, con la guía de hipótesis diagnósticas y priorizando el razonamiento clínico junto a la cama del paciente. Creemos, además, que su enseñanza y aprendizaje deberían continuar en el posgrado con nuevas actividades e instrumentos que fomenten y aseguren el mantenimiento de la competencia y posicionen de nuevo el examen físico como sinónimo ineludible de cuidado del paciente. Cuidado que comienza con esa forma privilegiada de la comunicación humana, hoy más que nunca puesta en jaque: el contacto directo y la posibilidad de "tocarnos". En el acto médico, es precisamente el examen físico el que sella ese encuentro único e irrepetible, imposible de alcanzar en la interacción a través de las pantallas.

Como sucede en otras esferas de la comunicación, en el encuentro entre el médico y el paciente entra en juego lo humano en su sentido más profundo y amplio: físico, psicosocioafectivo y espiritual. El ritual entre las personas propio del examen físico, realizado con consideración y destreza es, y seguirá siendo, beneficioso tanto para los pacientes como para los médicos; por un lado, ayuda a satisfacer la necesidad elemental de los primeros, esto es, sentirse cuidados; por el otro, mejora la disforia y desilusión general de los médicos, al otorgarle significado a su trabajo en un sistema técnicamente competente, pero de marcada ineficiencia en la esfera emocional.

Esta tercera edición, al igual que las anteriores, conserva su enfoque humanista y no centra su filosofía en los contenidos, es decir, en la descripción de los síntomas, los signos y las maniobras del examen físico, sino en su correcta interpretación en el complejo contexto de la persona enferma: el paciente y sus problemas. O, como diría Ortega y Gasset, el ser humano y su circunstancia.

Fieles a esta concepción, hemos mantenido su estructura general, aunque con numerosos agregados y mejoras. En primer lugar, y en sintonía con la adopción y los aportes recibidos de estudiantes y docentes de otras universidades de la Argentina y Latinoamérica, hemos invitado a participar a los Profesores Titulares Alcides A. Greca, de la Universidad Nacional de Rosario;

Carlos Presman, de la Universidad Nacional de Córdoba, y Miguel H. Ramos, de la Universidad Nacional del Nordeste. Continuó su colaboración el Profesor Adalberto Amaya, actual Decano de la Facultad de Medicina de la Universidad Antonio Nariño, de Bogotá, Colombia y se sumó el Dr. Isauro Gutiérrez, Profesor adjunto de Medicina Interna y Medicina del Enfermo en Estado Crítico, del Hospital General Dr. Manuel Gea González, de la Ciudad de México. La participación de todos estos educadores nos enorgullece y les estamos especialmente agradecidos, por confirmar y expandir con sus valiosos aportes el espíritu que anima esta obra.

Con ese mismo espíritu, en la portada de cada una de las Partes hemos incluido algunos aforismos de Hipócrates de Cos, Maestro de la Medicina, que nos legó el célebre Juramento. Su vigencia nos resulta significativa y sumamente reveladora.

En cada Parte, Sección y capítulo se revisaron y actualizaron todos los contenidos y se agregaron, entre otros, temas como la identidad de género, la prevención cuaternaria, las nuevas tecnologías y la relación médico-paciente, la medicina narrativa y la confiabilidad de los exámenes complementarios. Asimismo, se incluyó una Parte completa nueva sobre el sistema osteoarticulomuscular con su examen físico y las manifestaciones clínicas de su afectación y su enfoque.

A lo largo de todo el libro se ha jerarquizado la información referida al adulto mayor mediante la creación de un nuevo ícono. Las personas de más de 65 años conforman un segmento poblacional cada vez más numeroso, de la mano del desarrollo demográfico del último siglo y el aumento sostenido de la expectativa de vida. Se trata del grupo etario de mayor demanda asistencial, con características fisiológicas, semiológicas y patológicas propias, y particularidades distintivas en la anamnesis y el examen físico, dentro de la consulta médica. De ahí la decisión de enfocarnos en ellos de manera especial.

Se ampliaron también los contenidos del sitio web complementario con nuevos casos clínicos –que llegan ahora a más de mil– y fotografías clínicas –más de doscientas– y se ofrecen renovados y abundantes materiales que aprovechan las funcionalidades propias de internet (videos, autoevaluación, búsqueda e interactividad).

Pero permítasenos volver por un momento a las razones que nos llevaron a incluir los aforismos de Hipócrates como puerta de entrada a cada Parte del libro.

¿Por qué este viaje de 2500 años al siglo de Pericles? ¿En qué medida son todavía válidas esas breves sentencias propuestas como regla, en tiempos en los que la tecnología médica parece no tener límites? Lo cierto es que aún nos sorprende y nos admira la capacidad de observación y reflexión del Padre de la Medicina *solo con sus sentidos* y la agudeza de su propio pensamiento.

Por eso aspiramos a que estos retazos de sabiduría hipocrática transporten al lector a la Grecia del siglo v a. C. y lo confronten de manera imaginaria con el siguiente escenario: el médico solo frente al paciente, sin análisis de laboratorio ni imágenes complementarias. Este simple ejercicio le permitirá ponderar, al menos de modo tentativo, cuánto de nuestra tarea profesional se ha relegado, incluso, hasta el límite de la irresponsabilidad.

En definitiva, nos proponemos que a través de este libro el lector descubra y jerarquice los valores de la semiología, sólidos e irrevocables: escuchar, observar, razonar, buscar hipótesis. Que asuma la práctica médica como un hecho social, cultural y político, de la mano de un compromiso ético y moral.

En ese compromiso, que es por cierto el nuestro, hunde sus raíces la verdadera identidad profesional del médico y, por qué no, su más legítima autoestima.

Los autores

Agradecimientos

A todos los docentes, que adoptaron la obra y la recomendaron a sus alumnos.

A los miles de alumnos que estudiaron de sus páginas, nos hicieron llegar sus sugerencias y nos ayudaron a corregir algunas falencias.

A los docentes del Hospital de Clínicas José de San Martín, que renovaron sus esfuerzos para actualizar todos los temas y aportar los nuevos.

Al profesor Manuel Martí, que nos acompañó desde el principio como colaborador, hizo la presentación oral de la primera edición en el Hospital de Clínicas José de San Martín en 2005 y escribió la Presentación de esta tercera edición.

Al profesor Carlos Presman y al doctor Julio César Guerini, por los conceptos semiológicos sobre el adulto mayor.

Al doctor Leonardo Fata, que escribió muchos de los casos clínicos nuevos, actualizó el glosario y aportó enlaces de interés para el sitio web complementario.

A los doctores Julio César Guerini y Agustín Dal Verme, que aportaron valiosa iconografía para el sitio web.

A Editorial Médica Panamericana, por haber confiado desde el primer día en nuestro proyecto y por su permanente interés y excelente predisposición para mantener la obra vigente durante todos estos años.

A todas las personas que participaron en el proceso de edición: a Ulises Leónidas Lamborghini, que aportó el nuevo diseño gráfico y realizó el armado de las páginas; a Walter García y Pablo Pecorelli, que trabajaron en el rediseño de todas las ilustraciones; a Lorenzo Amengual, que ideó la nueva ilustración de la tapa; a Diana Chorny, María Isabel Siracusa y Carolina Bustos, que realizaron la corrección de estilo y de páginas, y a la secretaria María Fernanda Bertonatti que coordinó todas las etapas del proceso editorial.

Prefacio de la primera edición

Cuando nos planteamos el proyecto de escribir este libro surgió de inmediato una pregunta: ¿es necesario un libro más de Semiología? La respuesta está a la vista.

La *Semiología* o ciencia que estudia los signos y los síntomas de las enfermedades es una materia fundamental dentro de la carrera de Medicina y es la que enfrenta por primera vez a los alumnos con los pacientes. Está dividida en dos grandes ramas: la *Semiotecnia* (técnica de la búsqueda del signo) y la *Clínica propedéutica* (enseñanza preparatoria destinada a reunir y explicar los signos y los síntomas para llegar a un diagnóstico). Podríamos definirla, entonces, como *la ciencia y el arte del diagnóstico*.

Los libros sobre esta asignatura, los primeros y aun los más nuevos, se han centrado en la descripción más o menos minuciosa de los síntomas, los signos, los síndromes y las maniobras semiológicas. A su vez, y como fiel reflejo de esta concepción, las cátedras la han enseñado mediante clases teóricas (sobre los síntomas, los signos o los síndromes) y actividades prácticas junto a un enfermo (ejercitando el arte de la anamnesis y las maniobras semiológicas). Como resultado de este enfoque centrado en las manifestaciones de la enfermedad los alumnos, en el mejor de los casos, solo aprenden, por ejemplo, los tipos de disnea, la clasificación de los soplos cardíacos, las características del síndrome nefrótico y las maniobras para palpar el hígado.

Si bien es cierto que estos conocimientos son imprescindibles para la actividad médica, enseñados y aprendidos de esta manera no sólo resultan insuficientes y se olvidan con rapidez, sino que tampoco estimulan el desarrollo del saber más valioso: el *razonamiento clínico*. Así, en la práctica puede comprobarse que al finalizar el curso los alumnos no han iniciado ni siquiera el aprendizaje del difícil arte del diagnóstico.

Varios motivos explican esta falencia. El primero y más importante es que la enseñanza, como dijimos, se imparte con un enfoque *despersonalizado* y *centrado en la enfermedad*; sin embargo, en la práctica el médico no ve soplos ni hígados sino *pacientes* que consultan por diferentes *problemas*. El segundo impedimento se basa en la cuestionable necesidad de enseñar *todos* los signos, síntomas y enfermedades y además *sin jerarquizarlos*; por lo tanto, los alumnos aprenden y olvidan por igual información fundamental y que deberán aplicar luego todos los días, y otra soslayable que tal vez no necesiten nunca.

Por último, dado a que la mayor parte del cuerpo de conocimiento de la semiología se conformó hace muchos años cuando aún no se aplicaban criterios estadísticos ni existían metodologías diagnósticas que permitieran validar los hallazgos, mucha de la información que se continúa repitiendo carece de sustento científico.

Por todas estas razones, la enseñanza de la semiología no escapa al error pedagógico observado tan claramente en la de las materias del ciclo básico. Los textos suelen tener un listado de contenidos y un orden interno ideados sólo para facilitarle al lector el acceso a la información y no para ayudarlo a pensar y a desarrollar su juicio clínico. Los alumnos son saturados de conocimientos sin jerarquizar y se posterga una vez más el inicio de una enseñanza basada en los problemas reales que deberán enfrentar en su práctica profesional.

El enseñar y el aprender están inexorablemente ligados a la vida del médico. No sólo aprendemos y enseñamos en el pregrado y el posgrado, lo hacemos también en nuestro quehacer cotidiano, a la vez que aprendemos de todos y de cada uno de nuestros pacientes.

La medicina es una ciencia social cuyo centro es el hombre; por ende el humanismo es la base de nuestros comportamientos.

El desarrollo de las cualidades y capacidades docentes no es algo más en la vida del médico; es un método de educación continua que asegura la formación de un recurso humano de calidad superior. Pero así como nuestra actividad asistencial tiene un cuerpo de doctrina y un método, la docencia también lo tiene. No enseña el que puede o el que quiere, como suele ocurrir, sino que verdaderamente enseña el que sabe. Todos los profesionales de la salud deberíamos estar capacitados y entrenados para la enseñanza porque básicamente ejercemos una profesión social y la educación es el recurso más eficiente para el desarrollo de la sociedad.

Solemos preguntarnos por qué los alumnos no aprenden; rara vez nos preguntamos si nosotros enseñamos. La autoevaluación de los docentes es tan imprescindible como la evaluación de los alumnos. Enseñar y aprender es una relación biunívoca en la cual todos participan.

Como ya dijimos, el énfasis se pone en los contenidos, que suelen constituir el hecho absorbente y excluyente del proceso, pero en realidad el contexto determina el éxito o el fracaso; llamamos contexto a la metodología docente. Expresar un conocimiento no es sinónimo de enseñar, como tampoco enseñar es sinónimo de aprender; esto vale tanto para la jerarquía del conocimiento como para la de la persona que lo transmite. Citando a Giordano Bruno: "Nunca debe valer como argumento la autoridad de cualquier hombre, por excelente e ilustre que éste sea... Es sumamente injusto plegar el propio sentimiento a una reverencia sumisa hacia otros; es propio de mercenarios o esclavos, y contrario a la dignidad de la libertad humana sujetarse y someterse; es suma estupidez creer por costumbre inveterada; es cosa irracional conformarse con una opinión a causa del número de quienes la detentan. Por el contrario, es preciso buscar siempre una razón verdadera y necesaria, y escuchar la voz de la naturaleza". Para quienes no lo tienen presente, este comentario lo condenó a la hoguera en manos de la Inquisición.

La ecuación emisor-receptor de la relación docente alumno no ha conseguido mejorar las experiencias de enseñanza-aprendizaje. Nosotros participamos en una cultura en la cual todo debería ser cuestionado y puesto a juicio crítico en busca de la verdad; aprender no es creer, es saber. Como dice Martin Heidegger "Enseñar es más difícil que aprender... porque enseñar significa *dejar aprender*. Más aún, el verdadero maestro no deja aprender nada más que *el aprender*. Por esto también su obrar produce a menudo la impresión de que no se aprende nada de él, si por *aprender* se entiende sólo la obtención de conocimientos útiles...".

El médico debe disponer de una técnica inteligente de anamnesis y de la habilidad necesaria para la exploración física. Debe poseer la suficiente información y criterio para evaluar e interpretar los hallazgos, a fin de que este conjunto equilibrado de saberes se transforme en el disparador racional de conductas posteriores. Se puede afirmar que de la lectura de la Historia Clínica es posible deducir cuánto sabe y cómo sabe de medicina el profesional que la escribe.

Nunca terminaremos de aprender, pero tener un método racional de aprendizaje nos facilitará enormemente esta tarea y, sobre todo, beneficiará de manera incuestionable a nuestros pacientes y a toda la sociedad.

La *Semiología* es un laberinto apasionante del cual solemos enseñar la entrada (*los signos y los síntomas*) y la salida (*las enfermedades*), pero lo que casi nunca enseñamos es el camino para transitarlo (*el razonamiento clínico*). Hacia este último pretendemos orientar nuestros esfuerzos. Tenemos la convicción de que sólo a través de este aprendizaje encontraremos la salida de los nuevos laberintos que siempre se nos presentarán.

Queremos agradecer, en primer lugar a nuestro Hospital de Clínicas José de San Martín, donde nos hemos formado y continuamos trabajando, enseñando y aprendiendo, y a todos nuestros colegas y colaboradores, sin cuyo aporte esta obra no hubiera sido posible; a Editorial Médica Panamericana, en especial a Hugo y Daniel Brik, por haber creído en nuestro proyecto y por su apoyo permanente durante toda su elaboración; a los dibujantes Daniela Zandueta, Pablo Pecorelli y Walter García; a los correctores Marta Castro, Luis Dall'Orso, Susana Ramírez, Santiago Díez y Diana Chorny; a los diseñadores gráficos Gladys Rucci y Ulises Leónidas Lamborghini, y a Cynthia Graziano, Emilio Maresca, Flavia Vallejos, Gabriela Brik y Valeria Godard por su esmerado trabajo en las distintas etapas del proceso editorial. Por último, un agradecimiento especial a nuestros alumnos, motores y artífices de nuestra motivación para escribir esta obra.

Los autores

Descripción de la obra

LA IMPORTANCIA DE LA SEMIOLOGÍA

La enseñanza y la jerarquización de los conceptos de la semiología por parte de los estudiantes y los profesionales imponen un reto particular que está más allá de las estrategias pedagógicas utilizadas. Desde hace un tiempo, asistimos a un progresivo e incesante avance de las técnicas de exploración morfológica y funcional, de modo que mediante diversos métodos, a veces costosos y sofisticados, es posible descubrir alteraciones anatómicas de pequeño tamaño y mínimos trastornos de las funciones orgánicas que hasta hace poco no podían objetivarse. Sin embargo, la práctica médica en sí misma se "deshumaniza". Los avances en los métodos diagnósticos hacen olvidar con frecuencia que la semiología –con la cuidadosa recolección de los datos de la historia clínica, su inteligente ponderación e interpretación y el valor particular del contacto directo entre el médico y el paciente– sigue conservando toda su relevancia en la medicina moderna. Las máquinas que realizan esos procedimientos costosos y sofisticados nunca podrán hacer algo que es inherente a la condición humana: **pensar,** ni tampoco, claro está, establecer un vínculo.

Estamos convencidos de que hoy más que nunca debemos profundizar los esfuerzos en la enseñanza de la semiología, porque la racionalidad de criterio clínico que surge de su aprendizaje es el mejor reaseguro para salvaguardar la ecuación riesgo-beneficio y costo-beneficio a la que está sujeta, cada día con mayor presión, la práctica médica.

Realizar una historia clínica adecuada no es una tarea fácil; exige tiempo, paciencia y conocimiento. Requiere, además, que se establezca una buena relación interpersonal entre el médico y el paciente. Pero estas condiciones, que son necesarias, no son suficientes. La semiología no es la "semántica" de la medicina, no es aprender un sinnúmero de términos que constituyen la base del lenguaje médico; la **Semiología es la lógica de la Medicina**. Es donde debemos aprender a pensar, ¿por qué la persona se enferma?, ¿qué contexto social condiciona su problema?, ¿cómo se relacionan entre sí esa persona y ese contexto particulares?, ¿qué modificaciones personales y ambientales generaron la serie de eslabones que encadenaron los hechos? Preguntar, preguntarse. Allí comienza la tarea.

Como mencionamos en el Prefacio de la primera edición, el aprendizaje tradicional de la semiología se ha centrado en el estudio más o menos minucioso de los síntomas, los signos, los síndromes y las maniobras semiológicas. Se la ha enseñado, asimismo, mediante clases teóricas sobre los síntomas, los signos o los síndromes, y actividades prácticas, junto a un paciente, de ejercitación en el arte de la anamnesis y las maniobras semiológicas. El resultado de este enfoque centrado en las manifestaciones de la enfermedad hace que en general solo se aprendan conceptos y prácticas aislados, como los tipos de disnea, la clasificación de los soplos cardíacos, las características del síndrome nefrótico y las maniobras para palpar el hígado.

Tanto el conocimiento de las maniobras semiológicas como el de los síntomas, signos y síndromes es imprescindible para la actividad médica. Sin embargo, estos elementos enseñados y aprendidos con un enfoque *despersonalizado, desjerarquizado* y *centrado en la enfermedad* no solo resultan insuficientes y se olvidan con rapidez, sino que tampoco estimulan el desarrollo del saber más importante: el del *razonamiento clínico*.

El objetivo de este libro es transformarse en un instrumento que cubra esa brecha pedagógica, integrando conceptos y prácticas con el ejercicio permanente del razonamiento clínico y ha sido planificado con una concepción moderna centrada en las siguientes características:

- Colaboradores con formación y experiencia docente.
- Enfoque orientado al paciente y sus problemas.
- Una estructura pedagógica y la utilización de recursos didácticos orientadas al ejercicio del razonamiento clínico.

ESTRUCTURA GENERAL

La obra se divide en **Partes,** con sus respectivos capítulos y las que abordan el estudio de los aparatos y sistemas tienen a la vez **Secciones,** como se detalla a continuación.

La ***Parte I Introducción*** tiene un enfoque eminentemente humanista centrado en la relación médico-paciente y el concepto de salud-enfermedad.

En la ***Parte II Semiología basada en la evidencia*** se especifica el fundamento científico de la práctica médica y los principales términos estadísticos y epidemiológicos, los fundamentos del diagnóstico clínico, la exactitud y confiabilidad del examen físico y de los estudios complementarios y la utilidad de la simulación en la enseñanza de la semiología.

En la ***Parte III La entrevista médico-paciente en diferentes contextos y realidades*** se explican los elementos constituyentes de la historia clínica tradicional del paciente internado y el ambulatorio y se jerarquizan las competencias cognitivas que demanda la medicina narrativa y los desafíos e impacto de las nuevas tecnologías en la relación con los pacientes.

En la ***Parte IV Signos y síntomas generales*** se exponen en profundidad temas de gran importancia, como el dolor, la fiebre, la disnea y el edema, pues la comprensión de su fisiopatología y de su enfoque es aplicable a muchas patologías.

En la ***Parte V Semiología general*** se detallan el examen general del paciente (estado de conciencia, orientación, decúbito, hidratación, etc.) y la semiología de la piel, el tejido celular subcutáneo y los sistemas venosos superficial y linfático.

En la ***Parte VI Semiología de la cabeza y el cuello*** se puntualizan los elementos semiológicos importantes de la cabeza y el cuello.

En la ***Parte VII Sistema osteoarticulomuscular*** se describen la anamnesis y el examen físico, las enfermedades que lo comprometen, los estudios complementarios en reumatología y los enfoques de los síntomas y signos más comunes.

En las ***Partes VIII a XV*** se estudia, con una estructura uniforme, la semiología de todos los aparatos y sistemas, mediante una secuencia lógica y ordenada, similar al proceso intelectual que sigue el médico en su práctica cotidiana. Cada una de estas Partes incluye seis **Secciones**:

Sección 1. Motivos de consulta: se evalúan los signos y los síntomas más frecuentes que deben orientar a ese aparato como sistema primariamente afectado. De cada uno de ellos se describen su definición, fisiopatología, tipos y clasificación, diagnóstico diferencial, etiologías y enfoque diagnóstico.

Sección 2. Anamnesis de los antecedentes: se enumeran los datos personales (edad, sexo, raza, residencia, ocupación), las enfermedades anteriores, los hábitos y los antecedentes familiares que deben averiguarse por su posible relación con la enfermedad actual del paciente.

Sección 3. Examen físico: se especifican los procedimientos habituales, es decir, la inspección, la palpación, la percusión y la auscultación, y se incluyen solo las maniobras semiológicas de probada utilidad. Siempre que se conozcan, se indicarán la especificidad y la sensibilidad de las maniobras, los valores predictivos de los hallazgos y los cocientes de probabilidad.

Sección 4. Síndromes y patologías: se describen la etiología, la fisiopatología, la incidencia y la prevalencia de cada uno de ellos, sus manifestaciones clínicas o síntomas y sus signos de presentación (por qué suele consultar el paciente), el diagnóstico (qué preguntar, qué buscar en el examen físico y qué estudios complementarios solicitar), el diagnóstico diferencial y el enfoque.

Sección 5. Estudios complementarios: se incluye una descripción breve del método, sus indicaciones, su sensibilidad y especificidad, sus contraindicaciones y los resultados o hallazgos en las principales patologías que afectan ese aparato o sistema.

Sección 6. Interpretación clínica y enfoque diagnóstico: sección integradora de los problemas prevalentes y más importantes (*El paciente con...*).

En la ***Parte XVI Semiología de los principales síndromes psiquiátricos,*** en su capítulo "Los síntomas, los signos y la persona", se detallan la técnica de la exploración psíquica y del estado mental y el estudio de los principales síndromes (depresión, ansiedad, psicosis y trastornos de la personalidad).

ESTRUCTURA DE LOS CAPÍTULOS

Para reforzar el aprendizaje, contextualizar los contenidos semiológicos con la práctica clínica y resaltar los aspectos más importantes, en todos los capítulos se han utilizado diversos **recursos pedagógicos**. Estos son:

Casos clínicos

Describen de manera breve e ilustrativa las formas frecuentes de presentación de las enfermedades, los hallazgos semiológicos paradigmáticos o los datos de los antecedentes, la anamnesis, el examen físico o los estudios complementarios útiles para establecer un diagnóstico presuntivo o para el ejercicio del diagnóstico diferencial. Todos los casos clínicos tienen la misma estructura, con una breve descripción inicial, varias preguntas que guiarán al alumno en su razonamiento clínico y un comentario final que responderá a los interrogantes y cerrará el caso. Además de todos los casos clínicos nuevos, los de las ediciones anteriores están referenciados al final de cada capítulo y se han incluido en el sitio web.

CASO CLÍNICO 54-1-2

Isabela, maestra de 46 años, madre de dos hijos, tuvo diabetes gestacional en el segundo embarazo hace 10 años y nunca realizó controles posteriores. Consulta por hinchazón de las piernas, que nota en aumento, y cefaleas. En el examen físico se evidencian edemas en los miembros inferiores con signo de la fóvea +++/++++, TA 150/110 mm Hg. Se solicitan exámenes de laboratorio que revelan glucemia en ayunas 164 mg/dL con glucemia posprandial de 384 mg/dL; creatininemia 1,9 mg/dL; orina completa: proteínas ++, hematíes 2 por campo, leucocitos 1-2 por campo, cilindros y cristales ausentes, gotas de grasa libre. Colesterolemia 257 mg/dL; albuminemia 2,8 g/dL; proteinuria 4,1 g/24 horas. Fondo de ojo: alteraciones vasculares arteriovenosas compatibles con diabetes.

¿Cuál es su presunción diagnóstica sobre el compromiso renal de la paciente?

¿Sospecha una glomerulopatía primaria o secundaria?

Comentario

Ante la presencia de edema, proteinuria en rango nefrótico con hipoalbuminemia y sedimento de orina con gotas de grasa libre, el diagnóstico presuntivo es síndrome nefrótico. Se sospecha una causa secundaria, muy probablemente asociada con la diabetes, y que evoluciona ya con deterioro de la función renal (creatinina elevada) e hipertensión arterial.

Íconos

Ícono de alerta: destaca la información más importante o que indique peligro o urgencia para la toma de decisiones médicas.

Cuando, como resultado de una perforación apendicular o diverticular, se produce una peritonitis generalizada aguda, los hallazgos son dolor intenso en todo el abdomen, íleo paralítico, falta de movilidad respiratoria, abdomen en tabla y dolor generalizado a la compresión y a la descompresión (**signo de Guéneau de Mussy**).

Ícono de conceptos clave: resalta los conocimientos o nociones que deben retenerse.

El reconocimiento adecuado de la topografía torácica permitirá comprender que, cuando se examinan las regiones anteriores, se están explorando fundamentalmente los lóbulos superiores y, cuando se lo hace con las posteriores, se exploran los inferiores; además, una gran superficie del pulmón se proyecta sobre la región lateral que, por lo común, se olvida en el examen físico. Permitirá, además, referir con precisión la ubicación de los hallazgos semiológicos que constituyen diferentes síndromes clínicos y que pueden afectar áreas localizadas (neumonía de la base derecha), todo un hemitórax (neumotórax) o ser bilaterales y difusos (enfisema pulmonar, enfermedad intersticial).

Ícono de reconocimiento de patrones: refuerza el aprendizaje de los patrones típicos o formas más frecuentes de presentación de las distintas afecciones.

A manera de síntesis, puede afirmarse que mediante la interpretación de los hallazgos del **tórax dinámico** es posible presuponer el trastorno ventilatorio subyacente. Las enfermedades del aparato respiratorio se pueden expresar por **restricción** de la expansión toracopulmonar (*afecciones restrictivas*), como la condensación y la atelectasia pulmonares, las intersticiopatías, el derrame pleural y el neumotórax, o por **obstrucción** del flujo de aire por la vía aérea (*afecciones obstructivas*), como es el caso del asma bronquial, la bronquitis crónica y los cuerpos extraños.

El patrón ventilatorio **restrictivo** se caracteriza por taquipnea con hipopnea. El patrón **obstructivo intratorácico** se manifiesta por tiraje, bradipnea y prolongación del tiempo espiratorio. La **obstrucción extratorácica** de la vía aérea alta aparece acompañada de dificultad inspiratoria, por lo general con tiraje y cornaje o estridor laríngeo.

Ícono de semiología del adulto mayor: hace hincapié en los aspectos más importantes en esta población especial.

El **hipertiroidismo apático** es, en personas ancianas, una forma de enfermedad en la que predomina el enlentecimiento del paciente, combinando la presencia de: a) apatía, letargo, lentitud mental con un cuadro semejante a una depresión, b) debilidad, c) pérdida de peso con pérdida de apetito y d) síntomas cardiovasculares.

Figuras: más de 800 ilustraciones que incluyen fotografías clínicas y de las maniobras del examen físico, dibujos anatómicos y algoritmos para la correcta interpretación de los síntomas y signos.

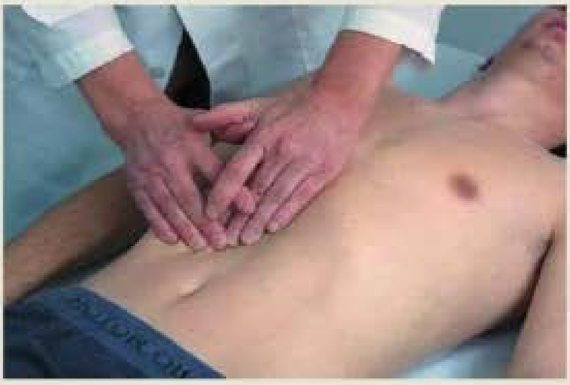
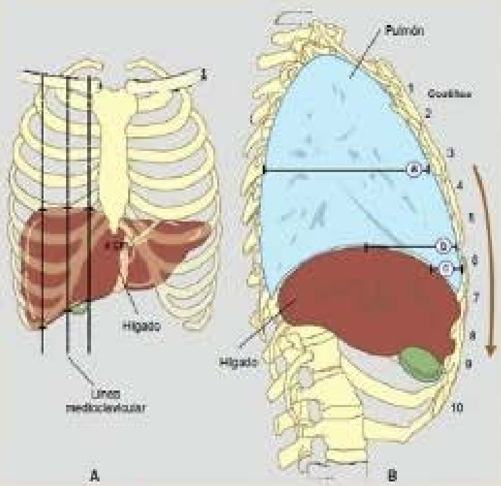
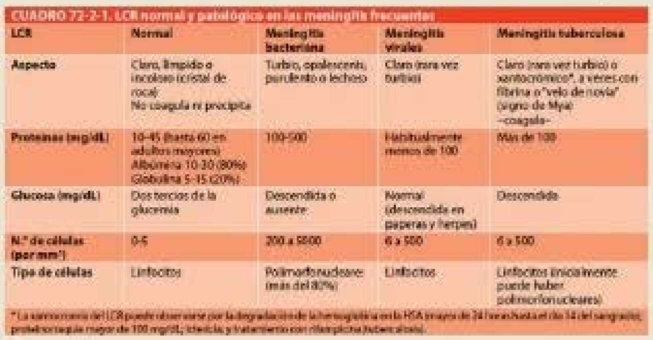


Fig. 47-17. Maniobra del enganche de Mathieu.

Fig. 47-18. A. Determinación del tamaño percutorio del hígado. Para realizar una medición correcta debe utilizarse la línea medioclavicular. B. Cambios en la sonoridad pulmonar de acuerdo con la altura y la cantidad de tejido pulmonar interpuesto. La sonoridad va disminuyendo desde "a", para pasar a la submatidez de "b" (borde inferior de la quinta costilla) y la matidez de "c". En ocasiones puede ser difícil reconocer el cambio desde la sonoridad obvia hacia la submatidez.





CUADRO 72-2-1. LCR normal y patológico en las meningitis frecuentes

LCR	Normal	Meningitis bacteriana	Meningitis virales	Meningitis tuberculosa
Aspecto	Claro, límpido o incoloro (cristal de roca) No coagula ni precipita	Turbio, opalescente, purulento o lechoso	Claro (rara vez turbio)	Claro (rara vez turbio) o xantocrómico*, a veces con fibrina o "velo de novia" (signo de Mya) –coagula–
Proteínas (mg/dL)	10-45 (hasta 60 en adultos mayores) Albúmina 10-30 (80%) Globulina 5-15 (20%)	100-500	Habitualmente menos de 100	Más de 100
Glucosa (mg/dL)	Dos tercios de la glucemia	Descendida o ausente	Normal (descendida en paperas y herpes)	Descendida
N.° de células (por mm³)	0-5	200 a 5000	6 a 500	6 a 500
Tipo de células	Linfocitos	Polimorfonucleares (más del 80%)	Linfocitos	Linfocitos (inicialmente puede haber polimorfonucleares)

* La xantocromía del LCR puede observarse por la degradación de la hemoglobina en la HSA (mayor de 24 horas hasta el día 14 del sangrado); proteinorraquia mayor de 100 mg/dL; ictericia; y tratamiento con rifampicina (tuberculosis).

Cuadros: que sintetizan y ordenan la información y tienen un diseño moderno que facilita su lectura.

Bibliografía: un listado de citas bibliográficas actualizadas (véase *Sitio web complementario*).

Casos clínicos adicionales: que amplían los ejemplos de casos en ele libro y refuerzan la integración entre la semiología y la clínica (véase *Sitio web complementario*).

Véase **Bibliografía** cap. 41 *Examen físico del aparato respiratorio.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 41 *Examen físico del aparato respiratorio.*
Véase **Autoevaluación** cap. 41 *Examen físico del aparato respiratorio.*
Véase **Video 13** *Introducción a la semiología del aparato respiratorio.*
Véase **Video 14** *Maniobra para contar las costillas.*
Véase **Video 15** *Inspección del tórax.*
Véase **Video 16** *Palpación del tórax.*
Véase **Video 17** *Percusión del tórax.*
Véase **Video 18** *Auscultación del tórax.*

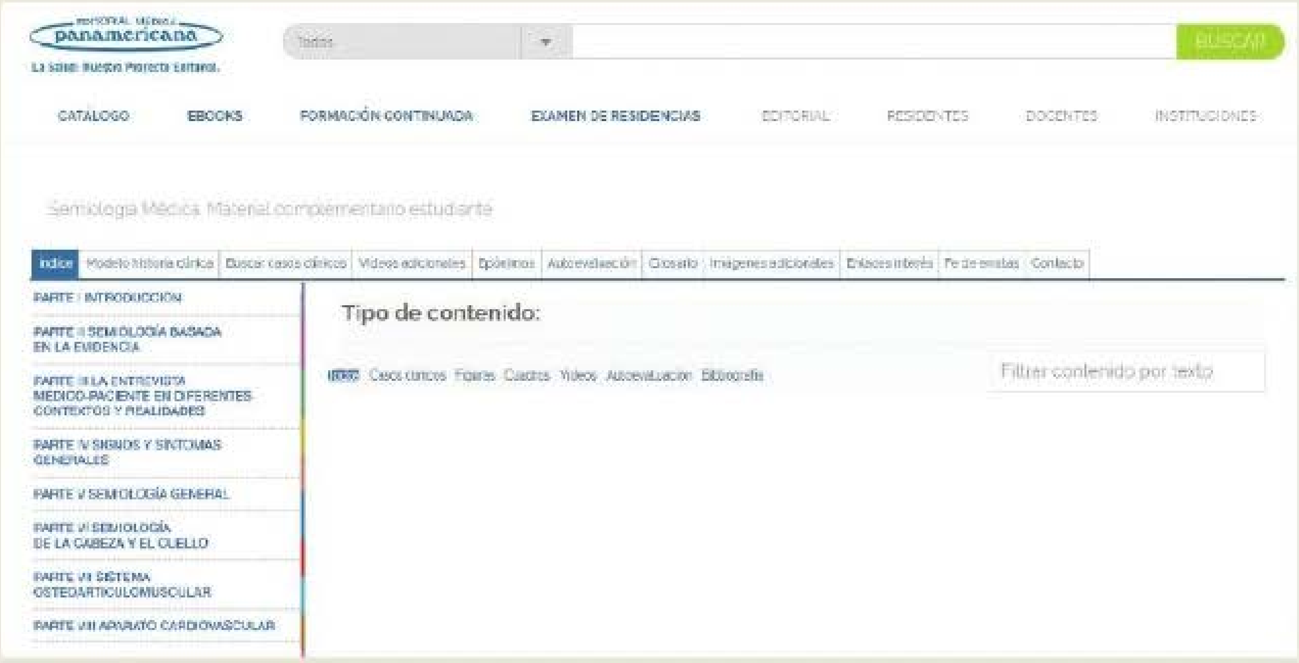
Autoevaluación: al final de cada tema se ha incluido un listado de preguntas abiertas sobre la información más relevante (véase *Sitio web complementario*).

Maniobras del examen físico: en los capítulos donde corresponda, se ha incluido la referencia de los videos del examen físico que se encuentran en el sitio web.

SITIO WEB COMPLEMENTARIO

Dada la importancia de los recursos digitales en la formación actual de los estudiantes, se ha creado un sitio web complementario que suma, a los contenidos estáticos del libro, las funcionalidades propias de internet.

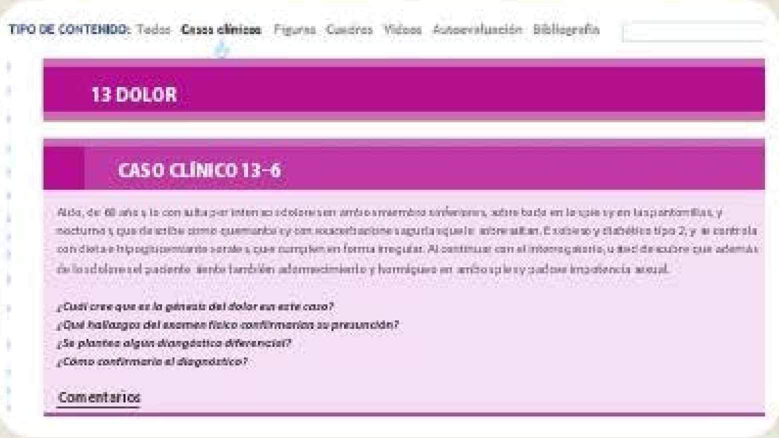
El sitio incluye valiosos recursos pedagógicos que ayudarán al estudiante en la comprensión y el aprendizaje de la semiología y al docente, en la preparación de sus clases. Algunos de sus contenidos están agrupados por capítulo, de acuerdo con el índice del libro, mientras que otros son de tipo general y aportan elementos adicionales de valor. Estos son:


panamericana
La Salud: Nuestro Proyecto Editorial.
Todos
BUSCAR
CATÁLOGO
EBOOKS
FORMACIÓN CONTINUADA
EXAMEN DE RESIDENCIAS
EDITORIAL
RESIDENTES
DOCENTES
INSTITUCIONES
Semiología Médica. Material complementario estudiante
Índice
Modelo historia clínica
Buscar casos clínicos
Videos adicionales
Epónimos
Autoevaluación
Glosario
Imágenes adicionales
Enlaces interés
Fe de erratas
Contacto
PARTE I INTRODUCCIÓN
PARTE II SEMIOLOGÍA BASADA EN LA EVIDENCIA
PARTE III LA ENTREVISTA MÉDICO-PACIENTE EN DIFERENTES CONTEXTOS Y REALIDADES
PARTE IV SIGNOS Y SÍNTOMAS GENERALES
PARTE V SEMIOLOGÍA GENERAL
PARTE VI SEMIOLOGÍA DE LA CABEZA Y EL CUELLO
PARTE VII SISTEMA OSTEOARTICULOMUSCULAR
PARTE VIII APARATO CARDIOVASCULAR
Tipo de contenido:
Todos
Casos clínicos
Figuras
Cuadros
Videos
Autoevaluación
Bibliografía
Filtrar contenido por texto

Por capítulo

Recursos para el estudiante

Casos clínicos adicionales: para reforzar la integración entre los contenidos semiológicos y la práctica clínica, se han mantenido todos los casos clínicos de las ediciones anteriores, que están referenciados al final de cada tema con la indicación de **casos clínicos adicionales.** ☞. Aprovechando la ventaja que brinda el medio digital, se ha separado la descripción del caso y sus preguntas del comentario final, dejando de esta manera un espacio que invita al estudiante a la reflexión antes de ver la resolución del caso. Algunos presentan imágenes que se pueden agrandar e incluso descargar para apreciar mejor los detalles.


TIPO DE CONTENIDO: Todos
Casos clínicos
Figuras
Cuadros
Videos
Autoevaluación
Bibliografía
Comentarios

13 DOLOR

CASO CLÍNICO 13-6

¿Cuál cree que es la génesis del dolor en este caso?
¿Qué hallazgos del examen físico confirmarían su presunción?
¿Se plantea algún diagnóstico diferencial?
¿Cómo confirmaría el diagnóstico?

Por capítulo

Bibliografía: listado de citas bibliográficas actualizadas para que el lector pueda profundizar en el estudio de cada tema, con los hipervínculos directos a los sitios de las fuentes digitales.

Autoevaluación: preguntas abiertas que le permitirán al estudiante evaluar su grado de aprovechamiento de la lectura y los conocimientos adquiridos y, a la vez, reforzar el aprendizaje.

Videos: más 30 videos de alta calidad especialmente filmados para mostrar en detalle las principales maniobras del examen físico de los diferentes aparatos y sistemas.

VIDEO 2 IMPRESIÓN GENERAL DEL PACIENTE
panamericana

Generales

BUSCAR EPÓNIMOS
THOMAS ADDISON

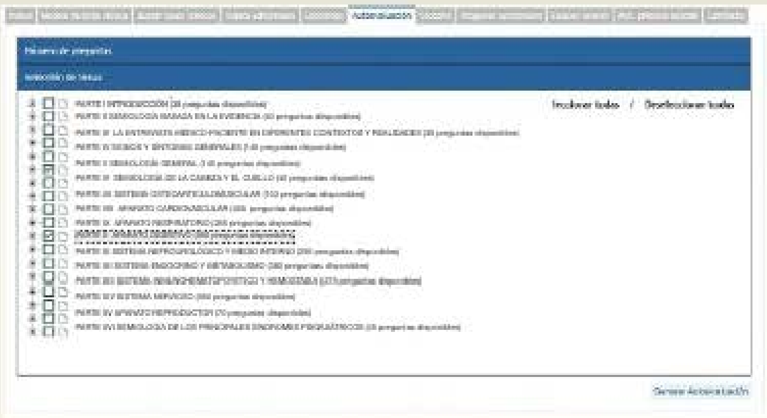
Epónimos: listado de los principales hombres de la Medicina y, en especial, de la Semiología, con un resumen de sus estudios y aportes.

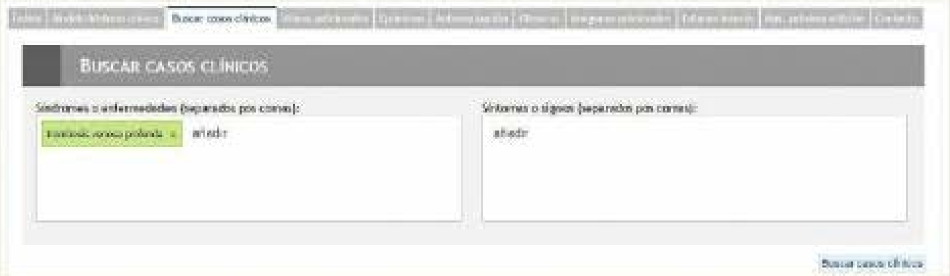
BUSCAR TÉRMINO
ÍNDICE ALFABÉTICO DEL GLOSARIO
A B C D E F G H I K L M N O P Q R S T U V
A
Índice

Glosario: listado de los términos semiológicos más importantes y su definición, con una herramienta de búsqueda para su fácil hallazgo.

Generales

Autoevaluación: posibilita el armado de exámenes de autoevaluación "a la carta", con distintas cantidades de preguntas (entre 10 y 100), de las partes de interés del libro y que se seleccionarán de manera aleatoria de entre las más de 3.500 preguntas existentes. Podrán así armarse exámenes con preguntas de toda la Parte de *Aparato cardiovascular* o de todas las Secciones de *Examen físico.*





Buscador de casos clínicos: permite la búsqueda, entre los más de 1.000 casos clínicos del libro y del sitio web, de ejemplos específicos mediante el ingreso de dos criterios determinados: *signo o síntoma* (únicos o combinados) y *patología o enfermedad.* Así, se podrán buscar, por ejemplo, casos de dolor abdominal, de disnea y dolor torácico o de hipotiroidismo.

Modelo de historia clínica: texto con la descripción detallada de cómo debe escribirse en la historia clínica el examen físico completo de una persona.

Galería de imágenes adicionales: selección de fotografías con valor semiológico.

Videos adicionales: otros videos con valor semiológico.

Enlaces de interés: hipervínculos con sitios con contenidos o actividades relacionados con la asignatura.

Contacto: se ofrece una dirección de correo electrónico para que los docentes y los estudiantes envíen sus comentarios, sugerencias o eventuales correcciones del texto o de las ilustraciones, que nos permitirán seguir mejorando la obra.

Recursos para el docente

Los docentes que se registren en la página del libro tendrán acceso a todos los materiales de los estudiantes y, a fin de ayudarlos en su tarea docente y a preparar sus clases, contarán, además, con todas las imágenes y los cuadros del texto impreso.

CONCLUSIÓN

Como autores, pero más aún como docentes, somos conscientes de que la lectura de un libro es solo una de las múltiples actividades de aprendizaje que debe realizar un alumno para llegar a conocer en profundidad una materia. No son menos importantes las clases teóricas ni los trabajos prácticos junto al paciente, ejercitando la anamnesis y las maniobras semiológicas y, fundamentalmente, interactuando con las personas. Confiamos, además, en que el agregado de un sitio web complementario, con las funcionalidades que ofrece el medio digital, redundará en un todavía mayor aprovechamiento por parte de los alumnos, en especial en lo referente a la posibilidad de autoevaluarse, razonar los casos clínicos antes de conocer su resolución y observar cómo se realizan las maniobras del examen físico.

Sin embargo, y pese al desarrollo alcanzado por el libro en esta tercera edición, el nuestro continúa siendo, inevitablemente, un aporte parcial para el cambio ideológico y profundo que proponemos en cuanto a la enseñanza y el aprendizaje de la Semiología y al accionar médico en general, tema sobre lo cual hacemos una referencia algo más amplia en el Prefacio.

Creemos, de todas maneras, que el libro es un elemento insoslayable en la formación profesional y también en la vida. Con el libro se suele establecer una relación personal, casi "sensual", como sugiere Umberto Eco, con gestos e interacciones que los más sofisticados recursos informáticos no pueden desplazar con facilidad: su permanente disponibilidad y portabilidad, la relectura –independiente de conexiones–, las anotaciones en los márgenes, la jerarquización de los párrafos y conceptos que la lectura hipervincular muchas veces soslaya u oculta, el subrayado, el resaltado, etc. Al libro se lo toca, se lo husmea, se lo siente... Un buen libro es un compañero de ruta en el aprendizaje específico de una materia y la guía permanente para seguir aprendiendo siempre. Hacer de esta obra ese compañero de ruta y esa guía ha sido, y sigue siendo, nuestro mayor desafío.

DEFINICIONES EN SEMIOLOGÍA

Semiología: rama de la medicina que se ocupa de la identificación de las diversas manifestaciones de enfermedad. Se divide en dos grandes partes: la ***Semiotecnia*** o técnica de la búsqueda del signo y la ***Clínica propedéutica*** o enseñanza preparatoria destinada a reunir e interpretar los signos y los síntomas para llegar a un diagnóstico.

Síntoma: manifestación *subjetiva* de enfermedad, es decir, percibida exclusivamente por el paciente y que el médico puede descubrir solo por la anamnesis. Son ejemplos el dolor, la disnea y las palpitaciones.

Signo: manifestación *objetiva* de enfermedad, descubierta por el médico mediante el examen físico (petequia, esplenomegalia, soplo cardíaco) o los métodos complementarios de diagnóstico (hiperglucemia, nódulo pulmonar). Algunos, como la ictericia, el edema o las sibilancias, pueden ser percibidos por el paciente y transformarse en un motivo de consulta.

Síndrome: conjunto de síntomas y signos relacionados entre sí, es decir, que tienen una fisiopatología común y configuran un cuadro clínico bien definido, que tiende a aparecer con características similares en diversos pacientes y obedece a diferentes etiologías. Por ejemplo: síndrome de insuficiencia cardíaca, síndrome nefrótico, síndrome piramidal. Su identificación, o diagnóstico sindrómico, debe ir seguida del esclarecimiento de la causa o diagnóstico etiológico. Cuando un conjunto de síntomas y signos obedece a una sola causa, se constituye una ***enfermedad***, por ejemplo, endocarditis infecciosa, enfermedad de Cushing.

Patognomónico: se denomina así a un síntoma o signo específicamente distintivo o característico de una enfermedad y que, por lo tanto, basta por sí solo para establecer el diagnóstico. Implicaría que este síntoma o signo tiene una sensibilidad y una especificidad del 100%, es decir, la ausencia de falsos positivos y negativos, algo prácticamente imposible en medicina.

Índice

Parte I - Introducción 1

1 La relación médico-paciente 3
Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

2 Calidad de vida relacionada con la salud: conceptos y campo de aplicación en Medicina 6
Cristina Pecci

3 Examen periódico de salud 13
Julio A. Suvá

Parte II - Semiología basada en la evidencia 19

4 Bases metodológicas y epidemiológicas del conocimiento médico 21
Vicente C. Castiglia

5 Fundamentos del diagnóstico clínico 40
Horacio A. Argente y Marcelo E. Álvarez

6 El examen físico y su confiabilidad 45
Horacio A. Argente y Marcelo E. Álvarez

7 Los exámenes complementarios y su confiabilidad 51
Diego A. Bértola, Roberto L. Parodi y Alcides A. Greca

8 Simulación clínica en la enseñanza de la Semiología 56
Adalberto Amaya A.

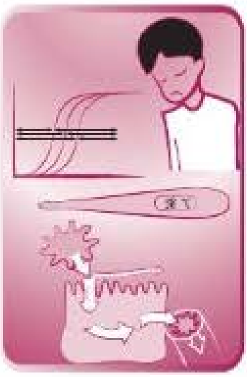
Parte III - La entrevista médico-paciente en diferentes contextos y realidades 67

9 Historia clínica del paciente internado 69
Manuel L. Marti

10 Historia clínica del paciente ambulatorio 80
Roberto Fayanás

11 Semiología narrativa 84
Carlos Presman y Julio César Guerini

12 Nuevas tecnologías y la relación médico-paciente 92
Emiliano López, Agustín Dal Verme, Alejandro López Osornio y Daniel Rizzato Lede



Parte IV - Signos y síntomas generales 101

13 Dolor 103
Antonio R. de los Santos

14 Fiebre 115
Marcelo J. Melero

15 Disnea 126
Sofía I. Fernández

16 Cianosis 135
Juan José Poderoso y Cecilia Poderoso

17 Edema 144
Carlos R. Gherardi y María Guillermina Ludueña

18 Ictericia 156
Fernando G. Lasala

19 Astenia 170
Antonio R. de los Santos

20 Pérdida y ganancia de peso 178
Paola Finocchietto

Parte V - Semiología general 191

21 Impresión general 193
Elsa Saavedra, Leonardo Fata y Alfredo Larguía

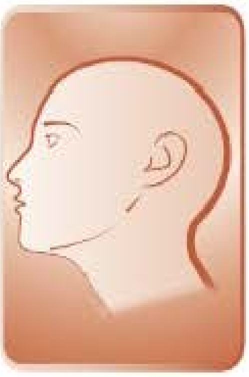
22 Piel 202
Alberto Woscoff y Luis D. Sevinsky

23 Anexos cutáneos 219
Miguel Ángel Allevato y María Inés Muzzio

24 Tejido celular subcutáneo 227
Miguel Ángel Allevato y María Inés Muzzio

25 Sistema venoso superficial 231
Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

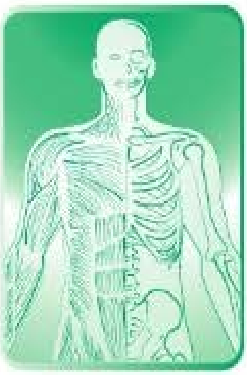
26 Sistema linfático 234
Marcelo J. Melero



Parte VI - Semiología de la cabeza y el cuello 239

27 Cabeza 241
Elsa Saavedra, Leonardo Fata y Alfredo Larguía

28 Cuello 254
Elsa Saavedra, Leonardo Fata y Alfredo Larguía



Parte VII - Sistema osteoarticulomuscular 261

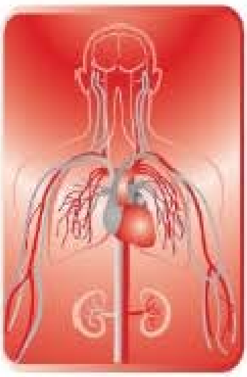
29 Anamnesis y examen físico del sistema osteoarticulomuscular 263
Jesús Ramilo Álvarez

30 Enfermedades autoinmunes con compromiso osteoarticulomuscular y sistémico 307
Luisina Aballay Alluisetti y Horacio Di Fonzo

31 Estudios complementarios en reumatología 327
Luisina Aballay Alluisetti y Horacio Di Fonzo

32 Enfoques del paciente con compromiso osteoarticulomuscular 332
Jesús Ramilo Álvarez

Parte VIII - Aparato cardiovascular 343



SECCIÓN 1 Motivos de consulta

33-1 Disnea 345
Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

33-2 Dolor 349
Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

33-3 Palpitaciones 360
Manuel Vázquez Blanco y Ariel K. Saad

33-4 Síncope 365
Diego A. Carrozza

33-5 Edema 374
Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

33-6 Cianosis 375
Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

SECCIÓN 2 Anamnesis de los antecedentes 376

34 Antecedentes cardiovasculares 376
Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

SECCIÓN 3 Examen físico 383

35 Examen físico del aparato cardiovascular 383
Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

35-1 Examen general 384
35-2 Pulso arterial 395
35-3 Tensión arterial 406
35-4 Presión y pulso venosos 412
35-5 Examen del tórax 420

SECCIÓN 4 Síndromes y patologías 447

36-1 Cardiopatía isquémica 447
Claudio H. Domínguez

36-2 Insuficiencia cardíaca 451
Miguel H. Ramos

36-3 Arritmias cardíacas 458
Manuel Vázquez Blanco y Ariel K. Saad

36-4 Enfermedades valvulares 482
Manuel Vázquez Blanco y Ariel K. Saad

36-5 Endocarditis infecciosa 498
Manuel Vázquez Blanco y Ariel K. Saad

36-6 Enfermedades del pericardio 506
Claudio H. Domínguez

36-7 Hipertensión arterial 511
Isauro R. Gutiérrez Vázquez

36-8 Síndrome metabólico 519
Isauro R. Gutiérrez Vázquez

36-9 Hipertensión pulmonar 525
Walter H. Taddey

36-10 Tromboembolismo de pulmón 532
Walter H. Taddey

36-11 Shock 540
Walter H. Taddey

36-12 Insuficiencia vascular periférica 548
Claudio H. Domínguez

36-13 Cardiopatías congénitas del adulto 552
Claudio H. Domínguez

SECCIÓN 5 Exámenes complementarios 558

37 Exámenes complementarios del aparato cardiovascular 558
Ricardo Pérez de la Hoz

37-1 Radiología del tórax 559

Ricardo Pérez de la Hoz

37-2 Electrocardiograma 564

Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

37-3 Prueba ergométrica graduada 593

Ricardo Pérez de la Hoz

37-4 Electrocardiografía ambulatoria (Holter) 597

Ricardo Pérez de la Hoz

37-5 Estudio electrofisiológico 599

Ricardo Pérez de la Hoz

37-6 Ecocardiografía y Doppler cardíaco 600

Ricardo Pérez de la Hoz

37-7 Estudios de cardiología nuclear 605

Ricardo Pérez de la Hoz

37-8 Cateterismo cardíaco 608

Ricardo Pérez de la Hoz

SECCIÓN 6 Interpretación clínica y enfoque diagnóstico 611

38 El paciente con dolor precordial 611

Claudio H. Dominguez

Parte IX - Aparato respiratorio 617

SECCIÓN 1 Motivos de consulta 619

39 Motivos de consulta del aparato respiratorio

María Guillermina Ludueña

SECCIÓN 2 Anamnesis de los antecedentes 635

40 Antecedentes respiratorios 635

Fernando G. Lasala, Horacio A. Argente y Marcelo E. Álvarez

SECCIÓN 3 Examen físico 637

41 Examen físico del aparato respiratorio 637

Horacio A. Argente, Marcelo E. Álvarez y Fernando G. Lasala

SECCIÓN 4 Síndromes y patologías 657

42-1 Síndromes de las vías aéreas 657
María Guillermina Ludueña y Marcelo M. Sauré

42-2 Síndromes parenquimatosos pulmonares 665
María Guillermina Ludueña

42-3 Síndromes pleurales 677
Ana M. Putruele y Myriam E. Levi

42-4 Síndrome mediastínico 685
María Guillermina Ludueña

42-5 Insuficiencia respiratoria 689
María Guillermina Ludueña y Fernando G. Lasala

SECCIÓN 5 Exámenes complementarios 697

43-1 Radiografía de tórax 697
Santiago E. Rossi, Gabriel H. Aguilar y Mariano M. Volpacchio

43-2 Gases en sangre arterial 720
Analía Loterzo

43-3 Examen funcional respiratorio 727
Cora G. Legarreta

43-4 Capacidad de difusión pulmonar 733
Cora G. Legarreta

43-5 Centellograma de ventilación-perfusión pulmonar 735
Roxana Berenguer y Patricia R. Vujacich

43-6 Broncoscopia 739
Roxana Berenguer y Patricia R. Vujacich

43-7 Punción pulmonar 745
Roxana Berenguer y Patricia R. Vujacich

43-8 Punción y biopsia pleurales 747
Roxana Berenguer y Patricia R. Vujacich

SECCIÓN 6 Interpretación clínica y enfoque diagnóstico 750

44-1 El paciente con dolor torácico 750
María Guillermina Ludueña

44-2 El paciente con derrame pleural 757
Myriam E. Levi y Ana M. Putruele

Parte X - Aparato digestivo 765

SECCIÓN 1 Motivos de consulta 767

45-1 Trastornos de la deglución 767
Jorge A. Risso y Agustín Dal Verme

45-2 Trastornos de la digestión 772
César A. Gnocchi

45-3 Náuseas y vómitos 775
Octavio Mazzocchi

45-4 Dolor abdominal 779
César A. Gnocchi y Pedro H. Wainer

45-5 Diarrea 784
César A. Gnocchi, Pedro H. Wainer y Enrique A. Petrucci

45-6 Constipación 788
Jorge A. Risso y Emiliano López

45-7 Trastornos de la defecación y otras manifestaciones anorrectales 794

45-8 Ictericia 794

SECCIÓN 2 Anamnesis de los antecedentes 795

46 Antecedentes digestivos 795
Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

SECCIÓN 3 Examen físico 797

47 Examen físico del abdomen 797
Marcelo E. Álvarez, Horacio A. Argente y Guillermo Mendoza

SECCIÓN 4 Síndromes y patologías 817

48-1 Síndrome esofágico 817
Agustín Dal Verme

48-2 Síndrome ulceroso y gastritis 820
Mariana Labato y Luis H. de Prado Isla

48-3 Síndrome pilórico 825
Octavio Mazzocchi

48-4 Íleo 827
Pedro H. Wainer y Enrique A. Petrucci

48-5 Síndrome diarreico 832
César A. Gnocchi y Pedro H. Wainer

48-6 Síndrome de malabsorción 838
Pedro H. Wainer y Enrique A. Petrucci

48-7 Síndrome del intestino irritable 843
Enrique A. Petrucci y Maria M. Piskorz

48-8 Síndromes rectoanales 846
Emiliano López

48-9 Hemorragia digestiva 853
Jorge A. Risso y Emiliano López

48-10 Peritonitis 859
Pedro H. Wainer y Enrique A. Petrucci

48-11 Síndromes vesiculares 863
Cristina Myburg

48-12 Hepatitis virales 868
Jorge A. Risso

48-13 Cirrosis 873
Octavio Mazzocchi y Luis H. de Prado Isla

48-14 Insuficiencia hepática 882
Mariana Labato y Luis H. de Prado Isla

48-15 Síndromes pancreáticos 888
Mariana Labato y Luis H. de Prado Isla

SECCIÓN 5 Exámenes complementarios 898

49-1 Estudios por imágenes 898
Daniel E. Cione

49-2 Endoscopia digestiva 908
Pablo Antelo

49-3 Laparoscopia 918
Juan A. Sordá y Esteban González Ballerga

49-4 Biopsia hepática 920
Juan A. Sordá y Esteban González Ballerga

SECCIÓN 6 Interpretación clínica y enfoque diagnóstico 925

50-1 El paciente con dolor abdominal 925
César A. Gnocchi, Mariana Labato y Pedro H. Wainer

50-2 El paciente con ascitis 929
Matías Bori y Juan A. Sordá

50-3 El paciente con alteraciones en el hepatograma 939
Jorge A. Risso y Agustín Dal Verme

PARTE XI - Sistema nefrourológico y medio interno 947

SECCIÓN 1 Motivos de consulta 949

51 Motivos de consulta nefrourológicos 949
Claudio A. Baldomir

SECCIÓN 2 Anamnesis de los antecedentes 955

52 Antecedentes nefrourológicos 955
Claudio A. Baldomir

SECCIÓN 3 Examen físico 958

53 Examen general y de la región renal 958
Claudio A. Baldomir, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

SECCIÓN 4 Síndromes y patologías 958

54-1 Síndrome nefrótico 958
Laura B. Idiarte y Rita M. Fortunato

54-2 Síndrome nefrítico agudo 962
Rita M. Fortunato y Luciano Leguizamón

54-3 Nefritis tubulointersticial 965
Rita M. Fortunato y Luciano Leguizamón

54-4 Insuficiencia renal 970
Laura B. Idiarte, Rita M. Fortunato y Luciano Leguizamón

54-5 Infección urinaria 983
Rita M. Fortunato y Matías Abuchanab

54-6 Litiasis urinaria 987
Rita M. Fortunato; Matías Abuchanab y Laura B. Idiarte

54-7 Trastornos del metabolismo hidrosalino 995
Miguel A. Chaves Zambrano, Miguel A. Jorge y Marcelo E. Álvarez

54-8 Trastornos del metabolismo del potasio 1017
Miguel A. Chaves Zambrano, Miguel A. Jorge y Marcelo E. Álvarez

54-9 Trastornos del metabolismo de los hidrogeniones 1025
Miguel A. Chaves Zambrano, Miguel A. Jorge y Marcelo E. Álvarez

SECCIÓN 5 Exámenes complementarios 1041

55-1 Análisis de la orina y del sedimento urinario 1041
Fernando Segovia

55-2 Evaluación de la función renal 1049
Fernando Segovia y Matías Abuchanab

55-3 Estudios por imágenes 1054
Fernando Segovia y Luciano Leguizamón

55-4 Biopsia renal 1064
Luciano Leguizamón y Fernando Segovia

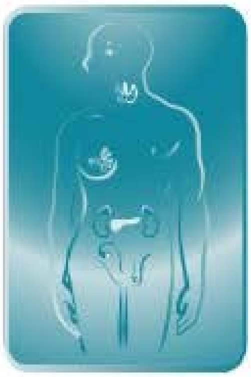
SECCIÓN 6 Interpretación clínica y enfoque diagnóstico 1067

56-1 El paciente con hematuria 1067
Rita M. Fortunato y Matías Abuchanab

56-2 El paciente con proteinuria 1072
Matías Abuchanab y Federico Fuentes

56-3 El paciente con obstrucción urinaria 1080
Federico Fuentes y Luciano Leguizamón

56-4 El paciente con poliuria 1085
Federico Fuentes y Luciano Leguizamón



Parte XII - Sistema endocrino y metabolismo 1089

SECCIÓN 1 Motivos de consulta 1091

57-1 Modificaciones del peso y alteraciones de la distribución de la grasa corporal 1091
Soledad Sosa

57-2 Alteraciones del color de la piel 1096
Soledad Sosa

57-3 Alteraciones del vello corporal 1100
Yamile Mocarbel

57-4 Astenia y adinamia 1107
María Fernanda Bueno

57-5 Amenorrea 1110
Yamile Mocarbel

57-6 Ginecomastia 1114
Marcos P. Manavela

57-7 Galactorrea 1118
Yamile Mocarbel

57-8 Alteraciones de la esfera sexual 1122
Yamile Mocarbel

57-9 Espasmos o calambres musculares 1126
Soledad Sosa

SECCIÓN 2 Anamnesis de los antecedentes 1129

58 Antecedentes endocrinometabólicos 1129
Oscar D. Bruno

SECCIÓN 3 Examen físico 1131

59 Examen físico del sistema endocrinometabólico 1131

SECCIÓN 4 Síndromes y patologías 1132

60-1 Panhipopituitarismo 1132
Karina Danilowicz y Oscar D. Bruno

60-2 Diabetes insípida 1139
Marcos P. Manavela y Oscar D. Bruno

60-3 Acromegalia 1142
Marcos P. Manavela y Oscar D. Bruno

60-4 Hipertiroidismo 1147
Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

60-5 Hipotiroidismo 1154
Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

60-6 Tiroiditis 1159
Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

60-7 Hiperparatiroidismo 1165
Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

60-8 Hipoparatiroidismo 1170

Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

60-9 Síndrome de Cushing 1176

Karina Danilowicz y Oscar D. Bruno

60-10 Feocromocitoma 1181

M. Angélica Schmidt y Oscar D. Bruno

60-11 Síndrome hiperandrogénico 1185

Karina Danilowicz y Oscar D. Bruno

60-12 Hiperaldosteronismo primario 1191

M. Angélica Schmidt y Oscar D. Bruno

60-13 Enfermedad de Addison (síndrome de insuficiencia suprarrenal) 1195

Soledad Sosa y Oscar D. Bruno

60-14 Diabetes mellitus 1198

Paola Finocchietto

60-15 Dislipidemias 1207

Paola Finocchietto

SECCIÓN 5 Exámenes complementarios 1213

61-1 Evaluación de la función endocrinometabólica 1213

Raúl A. Chervin y Oscar D. Bruno

61-2 Evaluación de las glándulas paratiroides y del metabolismo fosfocálcico y mineral 1235

Silvina R. Mastaglia

SECCIÓN 6 Interpretación clínica y enfoque diagnóstico 1242

62-1 El paciente con bocio-nódulo tiroideo 1242

Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

62-2 El paciente con hipercalcemia 1247

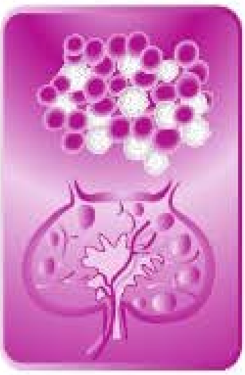
Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

62-3 El paciente con hipocalcemia 1251

Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

62-4 El paciente con hipoglucemia 1254

Félix M. Puchulu



Parte XIII - Sistema inmunohematopoyético y hemostasia 1261

SECCIÓN 1 Motivos de consulta 1263

63-1 Palidez 1263
Horacio Di Fonzo

63-2 Rubicundez 1264
Horacio Di Fonzo

63-3 Adenomegalias 1266
Marcelo J. Melero

63-4 Hemorragia 1269
Andrés L. Brodsky

63-5 Fiebre en el paciente con una enfermedad hematológica 1274
Marcelo J. Melero

SECCIÓN 2 Anamnesis de los antecedentes 1275

64 Antecedentes inmunohematológicos y hemostáticos 1275
Horacio Di Fonzo y Andrés L. Brodsky

SECCIÓN 3 Examen físico 1276

65 Examen físico relacionado con el sistema inmunohematopoyético y la hemostasia 1276

SECCIÓN 4 Síndromes y patologías 1277

66-1 Síndrome anémico 1277
Horacio Di Fonzo

66-2 Policitemias 1281
Horacio Di Fonzo

66-3 Leucocitosis y leucopenia 1285
Marcelo J. Melero

66-4 Leucemias 1289
Marcelo J. Melero

66-5 Linfomas 1295
Marcelo J. Melero

66-6 Trombocitopenia 1299
Andrés L. Brodsky

66-7 Trombocitosis 1306
Andrés L. Brodsky

66-8 Síndromes de inmunodeficiencia 1311
Marcelo J. Melero

66-9 Hipergammaglobulinemia y discrasias de células plasmáticas 1318
Marcelo J. Melero

66-10 Síndrome hemorragíparo 1324
Andrés L. Brodsky

66-11 Estados protrombóticos y de hipercoagulabilidad 1329
Andrés L. Brodsky

SECCIÓN 5 Exámenes complementarios 1334

67-1 Hemograma 1334
Andrés L. Brodsky

67-2 Frotis de sangre periférica 1338
Andrés L. Brodsky

67-3 Punción aspirativa y biopsia de médula ósea 1343
Andrés L. Brodsky

67-4 Estudio de la coagulación 1347
Andrés L. Brodsky y Roxana A. Raimondi

67-5 Estudios por imágenes 1349
Andrés L. Brodsky y Gregorio R. Cordini

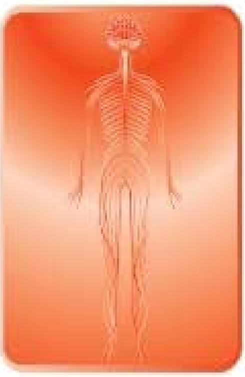
67-6 Punción y biopsia ganglionar 1353

SECCIÓN 6 Interpretación clínica y enfoque diagnóstico 1354

68-1 El paciente con anemia 1354
Horacio Di Fonzo

68-2 El paciente con adenomegalias 1361
Marcelo J. Melero

68-3 El paciente con esplenomegalia 1372
Marcelo J. Melero



Parte XIV - Sistema nervioso 1379

SECCIÓN 1 Motivos de consulta 1381

69-1 Deterioro cognitivo 1381
Alejandra Báez, Leonardo Bartoloni, Ignacio Casas Parera y Federico Micheli

69-2 Pérdida de la conciencia 1384
Ignacio Casas Parera, Francisco Azzato y Benjamín Vera Barros

69-3 Cefalea 1386
María de Lourdes Figuerola y Francisco Azzato

69-4 Mareos, vértigo y trastornos del equilibrio 1392
Alfredo Laffue, Alejandra Báez y Francisco Azzato

69-5 Movimientos anormales involuntarios 1396
Federico Micheli, Ignacio Casas Parera y Sergio P. Díaz

69-6 Debilidad muscular 1402
Valeria L. Salutto, Federico Micheli y Francisco Azzato

69-7 Convulsiones y crisis epilépticas 1406
Ignacio Casas Parera y Benjamín Vera Barros

69-8 Trastornos de la visión 1410
María Alejandra Carrasco, Julio Fernández Mendy y Federico Micheli

69-9 Dolor, hormigueo y adormecimiento 1419
Alejandra Báez, Federico Micheli y Sergio P. Díaz

69-10 Trastornos del sueño 1421
Stella Maris Valiensi

SECCIÓN 2 Anamnesis de los antecedentes 1425

70 Antecedentes neurológicos 1425
Ricardo Maiola e Ignacio Casas Parera

SECCIÓN 3 Examen físico 1430

71 Examen físico del sistema nervioso 1430
Ignacio Casas Parera, Alejandra Báez, Alejandra Gonzalez Roffo, Jorge L. Ferreiro y Marta I. Pugliese

71-1 Examen general del paciente 1431
Ignacio Casas Parera, Alejandra Báez y Alejandra Gonzalez Roffo

71-2 Nervios craneales 1436
Alejandra Gonzalez Roffo e Ignacio Casas Parera

71-3 Motilidad 1464
Magdalena Casas y Alejandra Gonzalez Roffo

71-4 Sensibilidad 1476
Alejandra Báez y Magdalena Casas

71-5 Coordinación neuromuscular 1481
Alejandra Gonzalez Roffo y Magdalena Casas

71-6 Praxia 1484
Alejandra Báez

71-7 Gnosia 1486
Alejandra Gonzalez Roffo e Ignacio Casas Parera

71-8 Lenguaje 1488
Alejandra Gonzalez Roffo y Sandra Vanotti

71-9 Sistema nervioso autónomo 1492
Alejandra Gonzalez Roffo

SECCIÓN 4 Síndromes y patologías 1496

72-1 Síndrome de hipertensión endocraneal 1496
Álvaro Campero, Rubén A. Lanosa y Roberto Freue

72-2 Síndrome meningoencefalítico 1501
Ignacio Casas Parera y Rubén A. Lanosa

72-3 Síndrome piramidal 1506
Alejandra Báez y Rubén A. Lanosa

72-4 Síndrome de la segunda neurona motora 1515
Cintia L. Marchesoni, Ricardo C. Reisin y Rubén A. Lanosa

72-5 Síndromes sensitivos 1519
Ignacio Casas Parera y Rubén A. Lanosa

72-6 Síndromes radiculomedulares 1523
Alejandra Báez, Federico Micheli y Manuela T. Cabrera y Flores

72-7 Síndromes de los nervios periféricos 1529
Cintia L. Marchesoni, Federico Micheli y Manuela T. Cabrera y Flores

72-8 Síndromes extrapiramidales 1534
Alejandra Báez, Ignacio Casas Parera y Eleonora R. A. Bagg

72-9 Síndrome cerebeloso 1543
Ignacio Casas Parera y Rubén A. Lanosa

72-10 Síndromes lobares 1548
Alejandra Gonzalez Roffo, Eleonora R. A. Bagg e Ignacio Casas Parera

72-11 Afasias, apraxias y agnosias 1557
Alejandra Báez, Alejandra Gonzalez Roffo y Eleonora R. A. Bagg

72-12 Síndromes demenciales 1565
Leonardo Bartoloni, Alejandra Báez y Eleonora R. A. Bagg

72-13 Síndromes autonómicos 1574
Eleonora R. A. Bagg y Gabriela B. Raina

72-14 Síndromes vasculares cerebrales 1579
Gabriel Persi, Benjamín Vera Barros e Ignacio Casas Parera

72-15 Síndromes miopáticos 1584
Valeria L. Salutto, Cynthia L. García Fernández y Benjamín Vera Barros

SECCIÓN 5 Exámenes complementarios 1590

73-1 Punción lumbar 1590
Alejandra Báez, Ignacio Casas Parera y Benjamín Vera Barros

73-2 Electroencefalograma 1593
María del Carmen García y Benjamín Vera Barros

73-3 Estudios neurofisiológicos 1598
Valeria L. Salutto y Alicia C. Bertotti

73-4 Estudios por imágenes 1601
Cristina Besada

73-5 Otros estudios neurológicos 1608
Ignacio Casas Parera y Benjamín Vera Barros

SECCIÓN 6 Interpretación clínica y enfoque diagnóstico 1611

74-1 El paciente en coma 1611
Ignacio Casas Parera, Alejandra Báez y Federico Micheli

Parte XV - Aparato reproductor 1617

75 Aparato reproductor femenino y mamas 1619
Belén Provenzano Castro

76 Aparato reproductor masculino 1636
Gustavo L. Garrido y Mariano Cohen

Parte XVI - Semiología de los principales síndromes psiquiátricos 1649

77 Los síntomas, los signos y la persona 1651
Roberto Doria-Medina y Pablo E. Capoulat

Índice analítico 1669

Parte I

La vida es corta y el arte requiere de mucho tiempo para ser aprendido. La oportunidad se va fácilmente, el empirismo es peligroso e inconveniente y el razonamiento difícil. En ese sentido, no solo debe el médico poder y saber hacer por sí mismo cuanto sea conveniente, sino que debe ser secundado por el propio enfermo, por aquellos que lo asisten y por las cosas exteriores.

Aforismo I Libro 1.º

Introducción

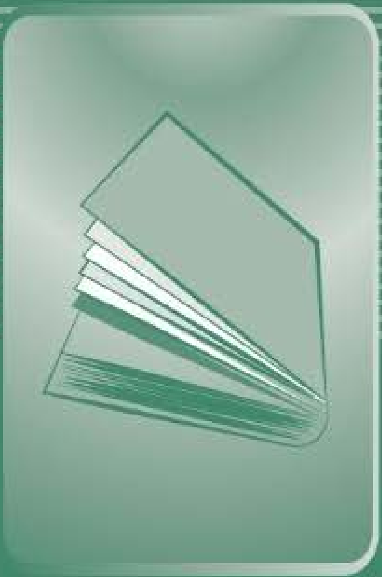
Contenido

1 La relación médico-paciente
Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

2 Calidad de vida relacionada con la salud: conceptos y campo de aplicación en Medicina
Cristina Pecci

3 Examen periódico de salud
Julio A. Suvá

1



La relación médico-paciente

Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

INTRODUCCIÓN

La relación médico-paciente (RMP) es el eje central del desempeño profesional, no solo de los médicos, sino de todos los profesionales de la salud. Debería llamarse relación médico-persona, ya que el término paciente involucra un prejuicio, podría incluso considerarse peyorativo y suele ser la base sobre la que se estructura la asimetría de la relación.

La RMP no es comunicación médica ni entrevista médica, es mucho más que eso. Una de las acepciones de relación es conexión y, más precisamente los médicos, podríamos llamarla **compromiso**. Este compromiso es profesional, a través del juramento hipocrático, y humano por el carácter netamente social de la medicina como ciencia, concepto muy declamado en el discurso, pero poco llevado a la práctica cotidiana. Por este carácter social de la RMP, esta no es universal; hay tantas RMP como personas, ya que son diferentes los contextos, las culturas, las creencias y los valores que le confieren individualidad a ese momento y lo hacen único.

La relación médico-paciente está estructurada sobre el principio de la medicina como ciencia social.

El fuerte desarrollo tecnológico desde mediados del siglo pasado ha ido deteriorando esta relación y dando lugar a un fetichismo tecnocrático que ha alejado el compromiso del médico con las personas. Además, ha incrementado la asimetría de la relación: de un lado todo el poder y del otro, la sumisión. Es así como los profesionales no escuchan ni hablan con sus pacientes, les muestran sus estudios en películas. Nuestra interpretación de los hechos exige describir lo que nosotros llamamos dos **paradigmas en pugna**: **el paradigma sociológico-humanista y el paradigma biomédico-cientificista**, que estructuran una forma de hacer y de ser en la relación médico-paciente.

Ser médico no solo es dominar un saber y una tecnología, sino también hacerse cargo de los valores y preocupaciones de las personas.

CUIDAR LA SALUD Y ATENDER LA ENFERMEDAD

Llama la atención la ligereza con la que se utilizan las palabras salud y enfermedad como si fueran antónimos o las dos caras de una misma moneda.

En primer término deberíamos intentar definirlas. Si bien son muchas las definiciones de **salud**, nosotros preferimos concebirla como **"una construcción cultural muy compleja y un estado progresivo de resolución de las inequidades sociales"**.

La salud es un fenómeno de construcción comunitaria y esta construcción es cultural y dependiente de la historia, las creencias, los valores, las redes de significados comunes, la estructura económica, la estructura política, etc. Por este motivo es muy compleja y se explica por qué es muy difícil establecer estándares de salud ya que, por ser la medicina una ciencia social, son las personas quienes deben definir qué es salud para ellas. Cobra así valor el concepto de **calidad de vida** (véase el **cap. 2** *Calidad de vida relacionada con la salud: conceptos y campo de aplicación en Medicina*), que es un valor percibido como estado saludable y que define **el paradigma sociológico-humanista de la RMP**, que se centra en el **cuidado de la salud** y cuyo principal objetivo es proporcionar el mejor cuidado a las personas que les permita desarrollar su proyecto de vida, interpretado esto, en sentido amplio, como calidad de vida. El primer paso para lograr este objetivo de calidad de vida es la resolución de las inequidades sociales, entendiéndose como inequidad una desigualdad, pero con tres características: es innecesaria y evitable y, por ende, injusta. Al comienzo de la década de 1950, Ramón Carrillo, el primer ministro de Salud de la República Argentina, ante el entusiasmo mundial por el descubrimiento de los antibióticos, expresó: "Frente a las enfermedades de la pobreza, la miseria y la marginación social, los gérmenes son una pobre causa de enfermedad". Estableció así con claridad cuál debía ser la prioridad: primero resolver las inequidades sociales.

Al otro paradigma, centrado en **la atención de la enfermedad**, lo denominamos **biomédico-cientificista**. Es necesario definir dos palabras: **cuidar y atender**. Cuidar es ir hacia las personas, atender es esperar que las personas vengan. Estas dos palabras definen y estructuran la ideología de cada uno de los dos paradigmas. Un ejemplo que parecería extremo puede ayudar a la comprensión conceptual: un hospital es un lugar de atención y una visita domiciliaria es una actividad de cuidado. Otro ejemplo, que puede parecer banal, pone en claro esta diferencia: dos madres dejan a su niño en la cuna para hacer los quehaceres domésticos; una lo va a ver cada 15 minutos y la otra, solo cuando lo escucha llorar; la primera lo cuida, la segunda lo atiende.

La salud es una construcción cultural muy compleja y un estado progresivo de resolución de las inequidades sociales.

Definir **enfermedad** constituye el otro polo del problema. Término de etimología hebrea, enfermedad significa debilidad, lo que implica una definición mecanicista centrada en lo biológico. Encuadra con los principios del paradigma biomédico-cientificista: atender el cuerpo, no a la persona. Sin embargo, el término enfermedad puede ser interpretado de acuerdo con otra etimología proveniente de un dialecto judío antiguo que la traduce como **"sin proyectos"**. Esta acepción es concordante con el concepto de calidad de vida, eje del paradigma sociológico-humanista.

El deterioro biológico del ser plantea limitaciones, pero lo relevante es cómo estas influyen en el proyecto de vida de las personas. Si lo interrumpen, la persona estará gravemente enferma; si no lo afectan, no se modificará su condición de salud.

La enfermedad es la circunstancia personal que interrumpe el proyecto de vida.

Adviértase que no hay una relación directa entre la magnitud del daño biológico y la magnitud del daño sobre el proyecto vital. Así, pequeñas modificaciones biológicas pueden destruir un proyecto de vida y otras, de magnitud, pueden no afectarlo. Es el caso de las personas que concurren en repetidas ocasiones a la consulta en busca de ayuda por síntomas menores e inespecíficos que alteran su vida cotidiana, pero que el médico minimiza y frente a los cuales, en general luego de solicitar una amplia batería de estudios complementarios para "descartar" diferentes enfermedades, entrega como única respuesta "usted no tiene nada". Por otro lado, tomemos como ejemplo el caso del famoso físico inglés Stephen Hawking, autor de la teoría del agujero negro, que estaba cuadripléjico, afásico, con incontinencia de esfínteres y alimentado por una sonda nasoyeyunal. El paradigma biomédico-cientificista lo consideraba un paciente terminal, gravemente enfermo. El paradigma sociológico-humanista lo consideraba sano ya que, como él mismo expresó, "tengo algunos problemas, pero me siento bien" y, además, no modificó su proyecto de vida, lo que le permitió, antes de su muerte, cuestionar su propia teoría.

Este contraste entre ambas visiones se debe, a nuestro entender, a la falta de **medición del impacto**, es decir, de cómo los deterioros biológicos influyen sobre los proyectos vitales y cómo el accionar de los médicos modifica estas situaciones.

Son las personas las que tienen que decir si están mejor o peor y qué significa eso para ellas. No es el valor de la glucemia, del hematocrito o de la tensión arterial lo que define la calidad de vida. **La calidad es un valor percibido** y es, en este concepto, donde se percibe con claridad el enfrentamiento entre los dos paradigmas. El sociológico-humanista *cuida la salud* y valora el deterioro biológico de acuerdo con su impacto sobre la calidad de vida. El biomédico-cientificista *atiende la enfermedad* e informa a las personas sobre su gravedad en relación directa con el deterioro biológico que padecen según estándares y protocolos internacionales.

La identificación del profesional de la salud con uno u otro paradigma va a derivar en dos relaciones médico-paciente totalmente opuestas.

PARADIGMAS Y RELACIÓN MÉDICO-PACIENTE

La relación médico-paciente puede definirse por cuatro características que son diametralmente opuestas en los dos paradigmas antes descritos.

En el sistema de atención de la enfermedad (SAE) del paradigma biomédico-cientificista, la relación médico-paciente es biologicista, individualista, pragmática y autoritaria. En el sistema de cuidado de la salud (SCS) del paradigma sociológico-humanista, la relación médico-paciente es biográfica, sociológica, dogmática y responsable.

En el SAE, la RMP es **biologicista** porque focaliza su atención en los órganos y los sistemas. Intenta hacer un mapa del daño biológico, como si se tratara de las piezas de un motor descompuesto; el enfermo no es la persona, sino el hígado. La estrategia de comunicación en la entrevista médica es el **interrogatorio**, con preguntas y respuestas que siguen un protocolo estructurado con anterioridad a la relación.

En el SCS, la RMP es **biográfica** porque el momento actual tiene un pasado y una historia de vida en la que suele haber claves de la situación presente. La enferma es la persona y no sus órganos o sistemas. La estrategia de comunicación en la entrevista médica es la anamnesis, que significa ayudar a recordar; el médico **escucha** a la persona y trata de ayudarla en su recuerdo solo con preguntas puntuales.

En el SAE, la RMP es **individualista** porque el problema de la enfermedad es un problema individual. El médico suele hacer un prontuario del paciente y luego dicta un veredicto y una sentencia: "Usted es hipertenso, diabético y padece insuficiencia renal avanzada, no tiene muchos años de vida y en pocos meses deberá someterse a hemodiálisis". El paciente es culpable, no tiene cómplices, no hay un contexto social y los hábitos y el estilo de vida que lo llevaron a esa situación son perversiones personales. La atención está centrada en las consecuencias y no en las causas.

En el SCS, la RMP es **sociológica** porque no existe un individuo sano en una sociedad enferma. En este contexto resulta vital comprender que el 40% de la morbimortalidad se debe a hábitos y estilos de vida no saludables y el 30%, a factores ambientales; el otro 30% se lo reparten el factor biológico (20%) y las deficiencias en la atención de la enfermedad (10%). Como se puede ver, el 70% de la morbimortalidad está relacionada con factores como la mala alimentación, el sedentarismo, el tabaquismo, el estrés cotidiano, la polución ambiental y la carencia de agua potable y de cloacas, claramente, factores sociocomunitarios. Sin embargo, en el momento de asignar los recursos, el sistema de atención de la enfermedad se lleva el 90% de ellos porque en la atención de la enfermedad se concentran los intereses de rentabilidad de la atención médica, en especial el de las industrias farmacéutica y de la tecnología médica. Las bases de esta inequidad son claras: centrar la atención en las consecuencias y no en las causas. Se escucha a diario decir que en la actualidad existe una pandemia de diabetes, cuando lo que hay en realidad es una pandemia de hábitos y estilo de vida no saludables, que se modifican con educación, empezando por la de los propios médicos.

En el SAE, la RMP es **pragmática**: hay una solución para cualquier problema y no importa el costo, el paradigma es la panacea (un remedio para todo). En la Argentina, el 80% del presupuesto de salud se gasta en los 3 últimos meses de vida de las personas, cuando el daño ya está avanzado, suele ser irreversible y se perdieron las oportunidades del cuidado. Entonces se aplican los fármacos y recursos tecnológicos más costosos en las salas de terapia intensiva, no para prolongar la vida, sino para prolongar una agonía.

En el SCS, la RMP es **dogmática**, basada en el dogma que surge de la etimología de la palabra médico (del griego *medeos*: 'cuidar'). Sin embargo, siempre se hace referencia a los médicos como "los profesionales del arte de curar". La persona del médico es el principal recurso terapéutico y el menos costoso. Investiga cómo el paciente simboliza su enfermedad y le permite actuar con la eficacia simbólica de la persona que acompaña a otra persona, que completa y enriquece la eficacia del tratamiento biológico. Confortar en el sentido antropológico es comprometerse a ayudar al enfermo en la búsqueda del significado de su sufrimiento, porque cuando se tiene una idea sobre ese significado se deja de sufrir; quizá siga el dolor, pero solo el físico. En los tiempos de la supremacía tecnológica se suele utilizar el término "alta complejidad" para la aplicación de recursos técnicos en medicina. No obstante, se debe advertir que la complejidad que conlleva el aprendizaje de saber escuchar y acompañar a las personas es también alta complejidad, pero humanística. La palabra del médico puede curar como el mejor fármaco y también puede enfermar como el peor de los gérmenes. Pero no habrá nunca fármacos ni desarrollos tecnológicos que quiten el miedo, infundan alegría y aumenten la autoestima de las personas.

En el SAE, la RMP es **autoritaria** porque el médico ordena un curso de acción y el paciente debe cumplir, no existe el libre albedrío. En muchos casos la situación parece una amenaza de muerte: "si usted no se opera hoy, se muere mañana".

En el SCS, el médico es **responsable** porque informa sobre lo beneficioso y advierte sobre lo perjudicial, pero no obliga a lo primero ni juzga ni condena si el paciente no sigue sus recomendaciones. Lo acompaña en ese difícil camino del sufrimiento, no lo abandona, trata de encontrar nuevos puntos de equilibrio y se concentra en su calidad de vida.

CONCLUSIÓN

Las expectativas que tenemos los médicos sobre los resultados de nuestro accionar suelen no coincidir con las percepciones que tienen los pacientes sobre su salud. Reflexionar sobre la ideología de los paradigmas expuestos puede aumentar estas coincidencias y conducir a una relación médico-paciente más gratificante, completa y eficaz.

Véase **Autoevaluación** cap. 1 *La relación médico-paciente.*

2

Calidad de vida relacionada con la salud: conceptos y campo de aplicación en Medicina

Cristina Pecci

INTRODUCCIÓN

La enseñanza de la medicina suele estar centrada en el diagnóstico y el tratamiento de las enfermedades. Es lo que podría denominarse la enseñanza del "qué hacer" y "cómo hacer". Sin embargo, se dedica poco tiempo en las aulas y poco espacio en los textos al "por qué hacer" y "para qué hacer", a nuestro entender el destino final de todos nuestros esfuerzos como profesionales de la salud. La respuesta es para cuidar, mantener y mejorar la calidad de vida de las personas. Este puede ser un concepto novedoso o poco conocido por los alumnos y por ese motivo hemos considerado pertinente dedicarle un capítulo especial.

Entre las principales razones que justifican integrar el concepto de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) al pensamiento clínico se encuentran las siguientes:

- Las evaluaciones de CVRS: 1) llevan al foco de la consulta clínica las preocupaciones y expectativas del paciente frente a las alternativas de tratamientos y sus planes de vida;[1] indagan sobre efectos, preferencias y valoraciones de los pacientes; 2) cuando esta información se usa adecuadamente, promueve la adhesión al tratamiento; y 3) reafirman que las indicaciones médicas y el seguimiento se centran en el paciente y no en la enfermedad.[1-3] Asimismo, contribuyen a detectar efectos adversos del tratamiento y a controlar los efectos de la progresión de la enfermedad.[4]
- La CVRS es un resultado mensurable del estado de salud, como otros resultados clínicos o fisiológicos del tratamiento, que se produce como consecuencia de los cuidados e intervenciones médicas. Hay métodos especializados para su medición[1] que se utilizan para analizar los cambios individuales o en los grupos de pacientes.[5]
- Frente al aumento en la prevalencia de enfermedades crónicas[6] hay que considerar qué expectativas de calidad de vida están relacionadas con ellas y qué se puede esperar de los tratamientos indicados al prolongarse la vida en cantidad de años. Cuando no hay curación y el paciente tiene que aprender a vivir con la enfermedad, es un resultado muy importante.[7]
- Las mediciones de la CVRS son una evidencia requerida en la investigación clínica y los medicamentos van a tener información sobre sus aportes a esa calidad.[8] Los médicos tienen que interpretar esta información en su significado específico y no como si se tratara de un término más de la vida cotidiana.
- Es importante también que el concepto de CVRS se incorpore en la práctica a programas educativos dirigidos a los pacientes y familiares-cuidadores.[9]
- El apoyo social contribuye a mejorar el manejo de la enfermedad y el régimen de tratamiento[10] y los entornos psicosociales positivos atenúan el impacto de los efectos negativos asociados al deterioro de la salud.[11] Diferentes organizaciones de la sociedad civil, como fundaciones y asociaciones de pacientes u otras instituciones dedicadas al cuidado y la promoción de la salud, pueden prestar un enorme apoyo a las personas en tratamiento médico con insuficientes recursos para afrontar los procesos de enfermedad y de desvalimiento social y emocional. La conceptualización de la CVRS destaca la dimensión social; por lo tanto, puede servir como una vía de entendimiento y de desarrollo de acciones para sustentar los vínculos de cooperación entre los médicos, los pacientes con necesidades no cubiertas y estas organizaciones que pueden ofrecerles recursos y alternativas sociales de sostén y amparo.
- El médico sigue siendo el principal organizador de la respuesta a los problemas de salud. El trabajo sistemá-

---

[1] Pinotti R. PROQOLID. J Med Libr Assoc 2016 jan;104(1):91-92.

tico de los equipos interdisciplinarios alivia la sobrecarga y contribuye a lograr respuestas más a la medida de las preferencias de los pacientes y sus familiares. La conceptualización global de CVRS puede colaborar en esta gestión ayudando a delimitar los componentes del proceso y los puntos de articulación entre los integrantes del equipo de salud de diferentes campos profesionales.

"El objetivo de la medicina debe ser proporcionar el tratamiento que mejor permite a los pacientes procurar con éxito sus objetivos y finalidades generales, es decir, sus planes de vida" (Brock, 1996). "La valoración completa de los efectos y beneficios de la intervención médica tiene que dar evidencia del impacto que ha tenido en el estado de salud y en la CVRS del paciente" (Garratt y cols., 2002).

LA VISIÓN GENERAL DE CALIDAD

Walker y Van der Maesen[12] se preguntan por el significado del término *calidad*. Destacan que lo fundamental de las personas es su realización como seres sociales y que el principal punto de referencia de una vida con *calidad* deben ser las circunstancias de la vida diaria. La *calidad* es función de interacciones sociales cambiantes, en diferentes aspectos y relaciones de la vida cotidiana; sus estándares dependen de la dinámica personal, histórica y situacional. La *calidad* se alcanza si las personas desarrollan capacidades aun en las circunstancias más complejas que tengan que afrontar. La *calidad* no es solo una cuestión de resultados, sino de procesos: la naturaleza de las intervenciones, la elección de las estrategias para la acción y el tipo de organización tienen un peso importante en el proceso de *calidad*.[12]

La enfermedad irrumpe en la trama cotidiana y puede quebrar el sentido de los planes de vida. El desafío de los médicos, y de otros profesionales de la salud, es no perder de vista el escenario de la vida habitual del paciente, sus circunstancias personales y sociales. Vale identificar lo que ofrecen la medicina y el servicio de salud frente a potenciales resultados en calidad para el paciente, con los propósitos de disminuir el impacto negativo, la dolencia, las restricciones y limitaciones, y de fomentar la salud. Este proceso debería estar acompañado de: a) una estrategia de comunicación para que las personas reciban información clara y puedan decidir con conocimiento sobre aquellas cuestiones que afectan su salud y circunstancias de vida; b) una estrategia de socialización para promover la aceptación de la enfermedad/condición y potenciar las capacidades para el cambio en los planes de vida, si fuera necesario.

TÉRMINOS Y DEFINICIONES DE CALIDAD DE VIDA EN SALUD

Para Sen[13] la *calidad de vida* (CV) se relaciona con la capacidad para lograr funcionamientos valiosos como parte de la vida; capacidades para *ser* o *hacer* con libertad. La calidad de vida de una persona no es solo cuestión de lo que logra, sino también de cuáles eran las opciones entre las que esa persona tuvo la oportunidad de elegir.

Calman[14] destaca que el concepto de CV no solo incluye el impacto de los tratamientos y efectos colaterales, sino que implica el reconocimiento del paciente como individuo, como persona total: cuerpo, mente y espíritu. Considera que la CV de una persona es buena cuando sus esperanzas y expectativas coinciden con sus logros. A mayor distancia, o desajuste, entre las expectativas y los resultados, peor CV. Hay que identificar los problemas y prioridades de los pacientes; estos pueden cambiar con el tiempo y ser modificados por la edad y las experiencias. Para Calman, la definición de CV tiene las siguientes implicaciones:

- Es subjetiva, solo puede ser descrita por el propio individuo y tiene en cuenta diversos aspectos de su vida.
- Se relaciona con los objetivos y las metas de cada persona. Su mejora se vincula a la capacidad de identificar objetivos realistas para que puedan lograrse.
- La enfermedad y los tratamientos pueden modificar los objetivos y las expectativas.
- Se requieren acciones para disminuir la brecha entre las expectativas y la realidad. Estas acciones puede realizarlas el paciente mismo o lograrse con la ayuda de otros.
- Esta brecha puede ser la fuerza motora de algunos individuos.
- En la medida en que se logran los objetivos, aparecen otros nuevos y vuelven a producirse desajustes. La CV mide estas diferencias, en un momento particular del tiempo, entre las esperanzas y las expectativas del individuo y sus propias experiencias reales.

La definición de salud de la Organización Mundial de la Salud (OMS)[2] sugiere que la enfermedad compromete no solo los aspectos biológicos o fisiológicos, también afecta el bienestar psicológico, social y económico; es una definición amplia que incluye el ambiente y trasciende el modelo médico.[15] La OMS define el concepto de "calidad de vida"[16] como "la percepción de los individuos de su posición en la vida en el contexto de la cultura y sistema de valores en el que viven y en relación con sus objetivos, expectativas, estándares y preocupaciones" (WHOQOL Group, 1995).

Patrick sostiene que toda pretensión de tener una visión más amplia de los problemas médicos invoca el concepto de *calidad de vida*, ya que su descripción muestra cómo la salud influye en la experiencia del cuerpo y de la mente, y es influida por ella, dentro de un contexto sociocultural determinado.[17] Para mostrar esta especificidad se utiliza el concepto de "calidad de vida relacionada con la salud" (CVRS).[3]

Este concepto de CVRS indica que la evaluación se centra en la salud e involucra las experiencias que tiene la persona con la enfermedad, el dolor, la fatiga y la discapacidad, y también con aspectos más amplios que impactan sobre el bienestar físico, emocional y social del individuo.[18]

---

[2] En su Constitución, la OMS define la salud como "un estado de completo bienestar físico, mental y social y no meramente como ausencia de enfermedad o lesión" (OMS, 1948).

[3] La referencia frecuente a este término en las publicaciones en inglés es *Health Related Quality of Life* (HRQL).

Brock[19] lo expresa de esta manera: hay enfermedades y accidentes cuyas secuelas y desenlaces generan discapacidad funcional; entonces, es fundamental para el paciente la revaluación del proyecto o plan de vida y de sus principales objetivos y expectativas. Mediante el trabajo de rehabilitación física y psicosocial –y con el paso del tiempo– puede ser que, a pesar de la función reducida, no esté disminuida su CVRS porque sus aspiraciones y expectativas fueron replanteadas, reducidas o cambiadas.[4] La autodeterminación es un componente fundamental de la CVRS: en respuesta a circunstancias adversas muestra que la persona mantiene su dignidad en la capacidad de retener el control de su vida dentro de los límites posibles frente a las nuevas e inesperadas circunstancias.[19] Cuando las limitaciones funcionales, debido a una enfermedad, accidente o secuelas, restringen significativamente las actividades que de otra manera hubiera realizado, es decir, restringe las elecciones o el rango de oportunidades disponibles, disminuirá su calidad de vida. Brock considera que los dos objetivos centrales de la medicina rehabilitadora son los ajustes para que no disminuya la función primaria (movilidad, por ejemplo) o para redirigir el plan de vida de la persona afectada hacia áreas donde las funciones se realizarán mejor; así, aunque disminuya el rango de oportunidades, no necesariamente va a disminuir la calidad de vida.[19]

Cabe destacar que no hay una única definición universal del concepto de CVRS; no obstante, es uno de los resultados más importantes de la atención de la salud.[20] Representa el efecto funcional de una enfermedad y de sus consiguientes tratamientos sobre el paciente, tal como es percibido por este.[7,21,22]

La Administración de Alimentos y Medicamentos de Estados Unidos (*Food and Drug Administration*, FDA)[5] y la Agencia de Medicamentos Europea (EMA)[6] evalúan los beneficios y riesgos de los productos de los tratamientos mediante protocolos de ensayos clínicos. Ambas agencias están muy interesadas en que los medicamentos den evidencia de sus beneficios a partir de los resultados informados por los pacientes.[23-25]

A estas medidas se las conoce como *patients reported outcomes* y PRO es su sigla habitual de referencia en las publicaciones en inglés. Una evaluación PRO es cualquier informe o reporte proveniente directamente de los pacientes sobre una condición de salud y su tratamiento, sin interpretación médica.[7] Incluye las evaluaciones de calidad de vida, así como informes sobre el estado de salud, síntomas, dolor, limitaciones funcionales, adherencia y satisfacción con el tratamiento.[23-28] En español su sigla es RRP (resultados reportados por el paciente). La FDA informa de un aumento mayor del 500% en la inclusión de estas evaluaciones en los protocolos de los ensayos clínicos enviados por la industria en los últimos años.[25]

Para la FDA, incorporar la percepción y perspectiva del paciente y relacionar esta información con los datos clínicos y fisiológicos contribuye a dar un cuadro más completo de la salud del paciente y de los efectos del tratamiento sobre los síntomas, el funcionamiento en las actividades de la vida diaria, el estado emocional y la calidad de vida.[25]

En la práctica médica las evaluaciones de CVRS, al captar cuál es el impacto del tratamiento en la vida diaria del paciente, permiten utilizar esta información para orientar cambios, por ejemplo, cuando entre productos de similar seguridad y eficacia clínica uno de ellos se distingue por sus efectos más significativos en la CVRS de los pacientes.[24]

MODELOS DE SALUD PARA INTERPRETAR LA CVRS

En la década de 1990, Wilson y Cleary[30] reconocen el uso creciente de medidas de CVRS en los ensayos clínicos, en la evaluación de la efectividad y también en la investigación sobre la calidad de los servicios de salud. Analizan cómo se interrelacionan las intervenciones clínicas con sus potenciales impactos en parámetros de CVRS, en la función física y social o en la salud mental. Parten de la comparación entre dos modelos conceptuales de salud derivados de tradiciones académicas diferentes: por un lado, el paradigma clínico, el modelo biomédico y, por otro, el paradigma de la ciencia social o modelo de "calidad de vida". El primero, con raíces en la biología, la bioquímica y la fisiología, está centrado en la consideración de factores etiológicos, procesos patológicos y resultados biológicos, fisiológicos y clínicos. El segundo, fundamentado en la sociología, la psicología y la economía, está centrado en dimensiones del funcionamiento y en el bienestar global y presta atención a las maneras en que las estructuras sociales y las instituciones influyen en los individuos. Wilson y Cleary proponen un modelo conceptual integrador de ambas tradiciones. Su punto de partida es que el concepto de calidad de vida es diferente del de salud; los factores económicos, políticos, culturales y espirituales pueden afectar la CV pero quedan, por lo general, fuera del área de actividad de los médicos y de los sistemas de salud. Estos autores sugieren pensar las mediciones de la salud sobre un *continuum* de creciente complejidad biológica, social y psicológica. En un extremo de este *continuum* están las medidas biológicas, como el hematocrito o la hemoglobina; en tanto se avanza en el *continuum* hay otras medidas más complejas e integradas, como las del funcionamiento físico, la movilidad y las percepciones generales de la salud.

---

[4] "...discapacidades físicas graves no siempre disminuyen la calidad de vida si las personas incapacitadas han podido o se las ha ayudado lo suficiente para compensar sus carencias de modo que el nivel de discapacidad funcional primaria no se vea esencialmente disminuido [...]" (Brock, 1996: 170). La "paradoja de la discapacidad" se da cuando personas que tienen una enfermedad muy grave o severa, sin embargo, no evalúan su CV significativamente peor que otras con enfermedad moderada o que las personas sanas (Higginson y Carr, 2001).

[5] La Administración de Medicamentos y Alimentos es una Agencia del Gobierno de los Estados Unidos responsable de la regulación de alimentos y medicamentos (humanos y veterinarios) (www.fda.gov).

[6] Agencia de la Unión Europea cuya principal responsabilidad es la protección y promoción de la salud pública, a través de la evaluación científica y supervisión y seguimiento de la seguridad de los medicamentos de uso humano (www.ema.europa.eu).

[7] En las publicaciones hay que distinguir las PRO (o PROM: *patient reported outcome measures*) de las medidas de resultados evaluadas por los médicos mediante cuestionarios relevantes a resultados del tratamiento (CROM: *clinician rated outcome measures*). También hay que diferenciar las PRO (o PROM) de evaluaciones de experiencias reportadas por los pacientes (PREM: *patient reported experiences measures*) que miden la satisfacción del paciente con el servicio recibido, pero no el resultado del servicio en sí.[29]

Otros autores destacan que el *estado de salud* no es lo mismo que *categoría diagnóstica* y proponen entender *la experiencia de salud* como un conjunto que incluye: una condición de salud subyacente (dolencia, trastorno, trauma, discapacidad); niveles de funcionalidad o disminución de funcionalidad (discapacidad) corporal, individual o social; evaluaciones del estado de salud y evaluaciones subjetivas de las experiencias de salud y de los factores de riesgo. Las categorías diagnósticas son indispensables para clasificar la condición de salud subyacente.[31]

El modelo propuesto en la Clasificación Internacional del Funcionamiento (CIF), aprobada por la Organización Mundial de la Salud (OMS),[32] plantea una clasificación abarcadora del funcionamiento humano en todas sus dimensiones con la expectativa de facilitar las comparaciones internacionales. Conceptualiza el nivel de funcionamiento de una persona como una interacción dinámica entre su condición de salud, los factores del ambiente y los factores personales. Este modelo señala tres dimensiones de análisis para el funcionamiento: la funcionalidad de las estructuras corporales (deficiencias), la funcionalidad de las personas (limitación de actividades) y los desempeños en el contexto (restricciones en la participación)[8] de acuerdo con los factores del ambiente en el desempeño real de las acciones y comportamientos. Las enfermedades y otros trastornos se clasifican según la Clasificación Internacional de Enfermedades en su undécima versión (CIE-11).[33]

Valderas y Alonso[20] parten de la revisión de modelos anteriores y presentan un sistema para la clasificación de instrumentos (cuestionarios) de resultados reportados por el paciente (RRP) sobre la base del modelo biopsicosocial de Wilson y Cleary.[30] Encuentran además que este modelo, en una medida considerable, puede integrarse al modelo de la CIF que está basado en una perspectiva sociológica de la salud y considera la discapacidad a lo largo de todo un *continuum* de funcionamiento.[32] En la **figura 2-1** se puede observar la integración de los modelos propuesta, en la que las variables biológicas y fisiológicas del **modelo de Wilson y Cleary** corresponden al componente de estructura corporal de la CIF y las variables funcionales del primer modelo equivalen al componente de actividades y participación del segundo. Valderas y Alonso agregan "Otros resultados relacionados con la salud", donde incluyen conceptos como la satisfacción con el servicio de salud (la experiencia del individuo con la asistencia recibida en comparación con sus expectativas) o la resiliencia (la capacidad para enfrentar o manejar el estrés y la enfermedad). En esta figura se presenta una integración conceptual biopsicosocial que permite visualizar dónde se ubican los resultados de CVRS e incluye la interacción con factores personales y factores del ambiente.

Las evaluaciones de calidad de vida miden cambios en la salud física, funcional, mental y social.[34] Se realizan mediante cuestionarios estandarizados que pueden ser genéricos o específicos a ciertas patologías. Sin intervención ni interpretación de sus respuestas por parte del médico, los pacientes informan de los efectos percibidos del tratamiento sobre los síntomas, y los problemas percibidos relacionados con la enfermedad o sus secuelas en el funcionamiento físico, social y emocional.[1,23,27,28]

La multidimensionalidad es un componente clave de las mediciones de CVRS.[24,35]

Estas evaluaciones pueden resultar útiles para mejorar la comunicación médico-paciente sobre problemas incipientes y para detectar limitaciones o enfermedades enmascaradas.[36] Favorece la toma de decisiones informadas y compartidas.[1] Pueden servir para evaluar los costos humanos y financieros y los beneficios de las intervenciones o de nuevos programas.[33]

En una revisión sobre los modelos conceptuales de peso en la concepción de CVRS, Fleck[37] cita el modelo basado en las necesidades (*needs based model*) y hace referencia a la contribución del psicólogo norteamericano Abraham Maslow en la década de 1950. Se comentará este aporte de Maslow a los fines de mostrar una concepción más general del CV y para ejemplificar cómo la presencia de una enfermedad altera el conjunto de necesidades vitales de la persona; por eso, no alcanza con tratar solo la enfermedad, sino que es necesario intentar al menos la evaluación de otras necesidades del paciente.

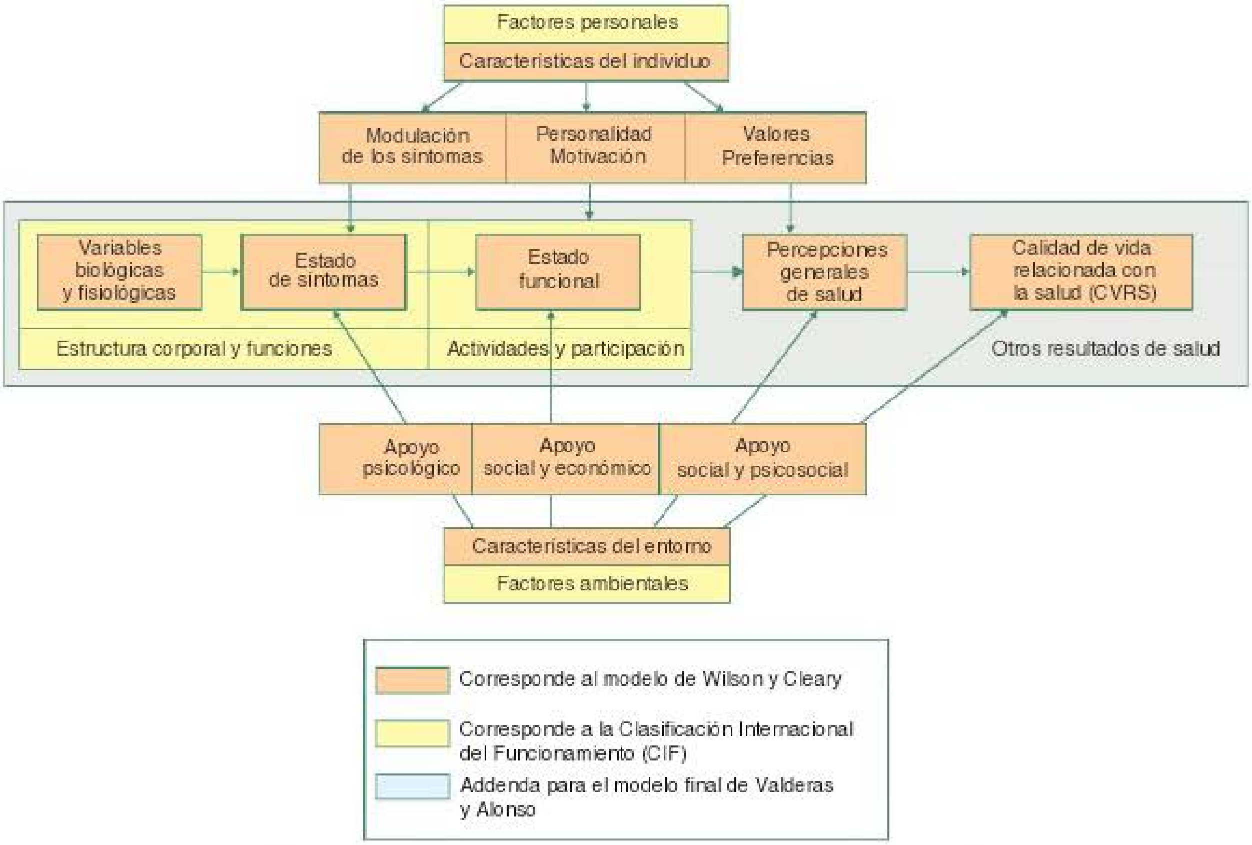
El **modelo de Maslow** (utilizado de referencia en **fig. 2-2**) supone que existen necesidades universales que se comportan de acuerdo con cierto orden jerárquico, es decir, se accede a las de más alto nivel si las anteriores están relativamente satisfechas. Representada en forma de pirámide, en la base se encuentran las necesidades básicas cuya satisfacción tiende a garantizar la existencia del individuo y de la especie: acceso a agua, alimentación, abrigo, vivienda, descanso, satisfacción de relaciones sexuales. Si están compensadas estas necesidades fisiológicas del primer nivel, en el segundo surgen las necesidades de seguridad y protección frente a los riesgos y amenazas (seguridad física, salud, seguridad de ingresos, empleo, etc.). Si estas necesidades están compensadas, surgen las del tercer nivel, las necesidades de afiliación y pertenencia, necesidad de sentirse aceptado, dar y recibir afecto, participar. En el cuarto nivel están las necesidades de autoestima y de reconocimiento de las capacidades propias por parte de otros. Por último, en el nivel más elevado, las necesidades de autorrealización y de desarrollo pleno de la persona.

La enfermedad tiene impacto sobre el conjunto de las necesidades del paciente. De acuerdo con Francisco Suárez,[9] la no satisfacción de las nuevas necesidades de-

---

[8] Las tres dimensiones son independientes y tienen que ser descritas y medidas de manera separada. Una persona puede tener una deficiencia sin tener una discapacidad (p. ej., una desfiguración asociada a lepra); otra puede tener limitaciones en la capacidad o el desempeño sin tener deficiencias evidentes (limitaciones en las actividades de la vida diaria debido al dolor, por ejemplo), o puede tener limitaciones en el desempeño sin deficiencias o limitaciones en su capacidad, por ejemplo, una persona que es discriminada laboralmente por ser HIV positiva.[22]

[9] Doctor en Sociología, Profesor Emérito de la Universidad de Buenos Aires. Comunicación personal.


Factores personales
Características del individuo
Modulación de los síntomas
Personalidad Motivación
Valores Preferencias
Variables biológicas y fisiológicas
Estado de síntomas
Estado funcional
Percepciones generales de salud
Calidad de vida relacionada con la salud (CVRS)
Estructura corporal y funciones
Actividades y participación
Otros resultados de salud
Apoyo psicológico
Apoyo social y económico
Apoyo social y psicosocial
Características del entorno
Factores ambientales
Corresponde al modelo de Wilson y Cleary
Corresponde a la Clasificación Internacional del Funcionamiento (CIF)
Addenda para el modelo final de Valderas y Alonso

Definiciones de los términos relevantes usados en la clasificación:[21]

Estado de síntomas: percepción del paciente de un estado anormal, físico, emocional o cognitivo.

Estado funcional: habilidad del individuo para realizar tareas.

Percepciones de salud: integración subjetiva de toda la información relacionada con el estado de síntomas y el estado funcional.

Calidad de vida relacionada con la salud (CVRS): aspectos de la CV que se relacionan específicamente con la salud de una persona.

Otros resultados de salud:[13] por ejemplo, satisfacción con la atención del sistema de salud o resiliencia.

Fig. 2-1. Un modelo integrado para evaluar los resultados de salud. Modificado de Wilson y Cleary (1995). Reproducido con autorización de: Valderas JM, Alonso J. *Patient reported outcome measures: a model-based classification system for research and clinical practice. Qual Life Res* 2008;17:1125-1135.

bidas a la enfermedad puede causar o acentuar distintos tipos de problemas, por ejemplo:

a. *Problemas de carencialidad:* el paciente puede no contar con recursos propios para enfrentar situaciones de desvalimiento o limitaciones asociadas a la enfermedad o condición de salud. Se hace necesario acceder a medicamentos y tratamientos. Así también la necesidad de acceso a una información específica sobre la enfermedad y los recursos de apoyo.

b. *Vulnerabilidad:* de acuerdo con el tipo de enfermedad y su evolución varía el riesgo de pasar de una situación de estabilidad a una etapa de declinación y mayor minusvalía. Riesgo de mayor dependencia de otros. Riesgos por falta de conocimientos y preparación para enfrentar las limitaciones y discapacidades o cumplir con el tratamiento. Riesgo de no saber cuándo, a quién y qué ayuda pedir. La falta de apoyo aumenta la vulnerabilidad.

c. *Marginación social:* la trama de relaciones sociales puede verse menoscabada por la enfermedad, en especial cuando hay pérdida de capacidades laborales; marginación de roles sociales, o discriminación de grupos sociales, laborales o familiares.

d. *Problemas de identidad:* los pacientes refieren que recibir el diagnóstico crea un "antes" y un "después" en la vida y que ya no se sienten los mismos. En especial si la enfermedad impone limitaciones, genera dependencia y no pueden cumplir con las responsabilidades. Según cuál sea la enfermedad, puede ocasionar un fenómeno de ruptura en la identidad. Si la ruptura es abrupta, equivale a una "catástrofe" personal. Si es progresiva, permite una socialización anticipada.

e. *Calidad de vida:* es importante identificar con los métodos adecuados de qué manera la enfermedad afecta la CVRS. Sobre esta base hay que promover cambios en la lógica de las valoraciones, vivencias y modos de apreciar y planificar la vida.

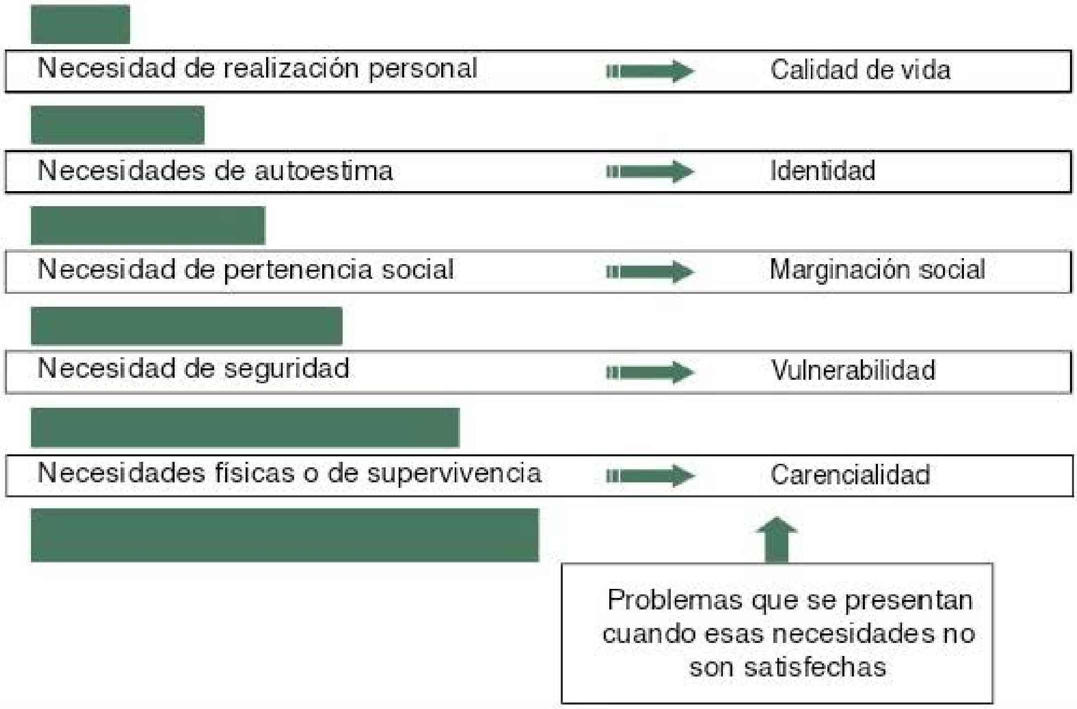

Necesidad de realización personal
Calidad de vida
Necesidades de autoestima
Identidad
Necesidad de pertenencia social
Marginación social
Necesidad de seguridad
Vulnerabilidad
Necesidades físicas o de supervivencia
Carencialidad
Problemas que se presentan cuando esas necesidades no son satisfechas

Fig. 2-2. Ejemplificación con el Modelo de la pirámide de Maslow.

Las expectativas con respecto a la salud y la habilidad para enfrentar las limitaciones afectan de manera particular la percepción de una persona sobre su vida; tanto es así, que dos personas con el mismo estado de salud pueden tener grandes diferencias en la calidad de vida debido, por ejemplo, a variaciones en el umbral de tolerancia al malestar. Por eso, las evaluaciones sobre la CVRS incorporan indicadores subjetivos sobre la percepción del paciente y no se basan solo en indicadores objetivos en relación con el estado de salud, como los informes de síntomas relevados por el médico.[34]

El instrumento de medición de la calidad de vida debe abarcar ambos componentes: el objetivo y el subjetivo, con indicadores que sean importantes para la enfermedad o condición de interés, susceptibles de modificarse, positiva o negativamente, como consecuencia de la intervención clínica.[34]

Concepto de CVRS:
- Su definición conceptual no es unívoca.
- Es un resultado muy importante de las intervenciones médicas. Su comprensión depende de la concepción del modelo de salud.
- El enfoque de CVRS es multidimensional y el paciente es quien puede informar sobre el grado de dolor que siente, el impacto de las limitaciones para desenvolverse en su vida diaria, los sentimientos (como la vergüenza) por su condición de salud o por los efectos del tratamiento.

INTEGRACIÓN DE DISCIPLINAS EN EL SERVICIO DE SALUD Y CVRS

Dada la naturaleza multidimensional del enfoque de CVRS, para aplicar una medicina centrada en las necesidades del paciente y no en el tratamiento de las enfermedades hace falta ajustar la concepción y la práctica de la gestión del equipo de salud.

Es importante lograr que la dinámica de trabajo del equipo de salud sea interdisciplinaria. Esta surge como producto de un mayor acercamiento entre profesionales de distintas disciplinas, que comparten misiones similares en la atención de problemas complejos de salud y de la integración de sus estructuras conceptuales, metodologías, terminologías, datos y procedimientos.

La interdisciplinariedad puede ser *auxiliar*, cuando una disciplina recurre a métodos o conceptos de otras áreas del conocimiento; o *compuesta* cuando, para la solución de determinados problemas, se recurre a la intervención de equipos de especialistas de varias disciplinas; es *complementaria* cuando se produce una superposición del trabajo entre especialidades que coinciden en un mismo objeto de trabajo o estudio; y *unificadora* cuando ya se ha logrado una auténtica integración de dos o más disciplinas como resultado de la construcción de un marco teórico y metodologías comunes.[38]

CVRS, MEDICINA Y SOCIEDAD

Para lograr un nivel aceptable de calidad en la vida de relación social, se proponen hipotéticamente cuatro condiciones: 1) tener acceso a la seguridad socioeconómica; 2) tener la experiencia de inclusión social porque esta hace a la ciudadanía; 3) tener posibilidades de vivir en comunidades y sociedades que tengan cohesión social y solidaridad; 4) ser autónomo en la medida de lo posible; tener acceso a oportunidades de desarrollo personal a través de la potenciación de capacidades individuales (por el conocimiento, aprendizaje de habilidades y experiencias).[12]

Toda persona tiene derecho a un nivel de vida adecuado que le asegure, así como a su familia, la salud y el bienestar, y en especial la alimentación, el vestido, la vivienda, la asistencia médica y los servicios sociales necesarios; tiene asimismo derecho a los seguros en caso de desempleo, enfermedad, invalidez, viudez,

> *vejez y otros casos de pérdida de sus medios de subsistencia por circunstancias independientes de su voluntad.*
>
> Artículo 25 de la Declaración Universal de los Derechos Humanos. Asamblea General de las Naciones Unidas, diciembre de 1948.

Ya muchas sociedades han promulgado leyes de respaldo constitucional a los derechos del paciente en su relación con los profesionales e instituciones de la salud[10]. La doctrina del consentimiento informado tanto en la ética médica como en la jurisprudencia le da al paciente, o a su representante, la autoridad para participar en la toma de decisiones de acuerdo con sus preferencias y valores.

En síntesis, puede decirse que la visión de CVRS es solidaria con la práctica de una medicina humanista, que se sostiene sobre una perspectiva de equidad, que respeta la expresión de la autonomía, que es compasiva con el sufrimiento y comprensiva de la complejidad, que busca ante todo el beneficio y bienestar de los pacientes y que pone al servicio de ello, con responsabilidad, su saber y sus competencias.

Véanse **Referencias bibliográficas** cap. 2 *Calidad de vida relacionada con la salud: conceptos y campo de aplicación en medicina.*

Véase **Autoevaluación** cap. 2 *Calidad de vida relacionada con la salud: conceptos y campo de aplicación en medicina.*

---

[10] En la Argentina, la ley 26529 de Derechos del Paciente, Historia Clínica y Consentimiento Informado fue sancionada y promulgada por el Senado y la Cámara de Diputados de la Nación en 2009. Establece el derecho a la asistencia, sin menoscabo o distinción alguna (sea por creencias, situación económica, raza, sexo, edad, etc.); trato digno y respetuoso; intimidad, confidencialidad, respeto a la autonomía de la voluntad del paciente; a la información sobre su salud (incluyendo el derecho a no recibirla); y el derecho a la interconsulta médica. Asimismo, define el consentimiento informado, su alcance, obligatoriedad, revocación y excepciones a su aplicación. Define la historia clínica como un documento obligatorio, cronológico, foliado y completo en el que consta toda la actuación realizada al paciente por profesionales y auxiliares de la salud. La ley 26742 promulgada en mayo de 2012, conocida como ley de muerte digna, modifica algunos de los artículos de la ley 26529 para permitir limitar los esfuerzos terapéuticos en el caso de una enfermedad irreversible, incurable o en estadio terminal.

3

Examen periódico de salud

Julio A. Suvá

INTRODUCCIÓN

Clásicamente, la actividad médica se ha centrado en interrogar, revisar, evaluar mediante estudios complementarios y tratar a pacientes que concurren a la consulta porque se sienten enfermos. Sin embargo, y con un criterio más amplio del concepto de salud, ahora se considera que los resultados del accionar médico serán mejores si se intenta prevenir la enfermedad o se la diagnostica antes de que se manifieste clínicamente. Se ha desarrollado así el gran capítulo de la medicina preventiva.

CONCEPTO Y TIPOS DE PREVENCIÓN

Existe una gran controversia sobre la verdadera utilidad de **realizar estudios** en pacientes ***sanos y que no tienen síntomas***. Si bien a primera vista parecería obvio el beneficio de diagnosticar precozmente una enfermedad, diversos estudios bien diseñados encontraron dificultades para demostrar que un diagnóstico temprano *siempre* mejora la morbilidad o la mortalidad, la respuesta al tratamiento, o ahorra sufrimiento a los pacientes o dinero a su seguro de salud. Debido a la controversia que este tema ha generado, se describirán a continuación las bases científicas para un mejor entendimiento del concepto de prevención.

Hay varias estrategias posibles para realizar medicina preventiva. La primera es el ***catastro***, en el que se invita al público en general a realizarse un control de salud o "chequeo" con el objeto de discriminar aquellos con enfermedades que aún no se han manifestado o a los individuos con mayores posibilidades de enfermar. Este catastro puede también hacerse de forma compulsiva, como los exámenes médicos a los inmigrantes, para ingresar en un trabajo o como requisito para otorgar un seguro. La estrategia del catastro es ahora la más utilizada, pero seguramente no la mejor. Según distintos autores, entre el 10% y el 30% de las consultas en el consultorio del médico clínico son para solicitar un "chequeo médico", a las cuales debemos agregar los ofrecidos por los seguros de salud, obras sociales e instituciones médicas o de diagnóstico.

En estos chequeos suelen solicitarse estudios en exceso, que no han demostrado beneficios comprobables o, incluso, que son directamente desaconsejados, pedidos sin considerar la relación costo, riesgo y beneficio. Por ejemplo, según la *Task Force* de Servicios Preventivos de los Estados Unidos (USPSTF), en un hombre de 60 años, no fumador y con una vida sexual activa, las evaluaciones preventivas con recomendación de tipo A, o sea fuertemente recomendadas, son solo la búsqueda del cáncer colorrectal, HIV, sífilis en pacientes con riesgo aumentado y control de la tensión arterial. Por eso, cuando se solicitan estudios en un examen periódico de salud, estos deben ser seleccionados y debe haber una evidencia sólida de su utilidad. A su vez, si bien es difícil de cuantificar, un beneficio de esta estrategia es establecer un vínculo entre el paciente y el médico clínico que optimice la relación médico-paciente y promueva la instalación de la figura del médico de cabecera (**caso clínico 3-1**).

La segunda estrategia es aprovechar las consultas espontáneas solicitadas por los pacientes por una patología no relacionada. Durante el desarrollo de la consulta se proporcionan consejos médicos, se identifica al paciente con factores de riesgo y se le solicitan los estudios adecuados para realizar el diagnóstico precoz. Esta segunda estrategia, que se denomina ***hallazgo de casos***, sin duda es el procedimiento más adecuado para cubrir una mayor cantidad de pacientes y es el que se recomienda en la actualidad (**caso clínico 3-2**).

El concepto de prevención tiene cuatro acepciones:

Prevención primaria: es la protección y promoción de la salud. Son las acciones que se realizan en el individuo sano con el fin de evitar una enfermedad. Estas medidas son sencillas, ya que son de bajo costo, fáciles de realizar y agregan muy poca morbilidad. Solo requieren interés y un poco de tiempo por parte del médico. Entre ellas se encuentran la educación para abandonar el hábito de fumar; las medidas de prevención para las enfermedades de transmisión sexual o de anticoncepción; los consejos sobre control del sobrepeso, dieta y

CASO CLÍNICO 3-1

Fulgencio, de 70 años, no fumador, realiza una consulta para un control periódico de salud.
¿Qué medidas debería tomar?

Comentario

Frente a este caso las recomendaciones son:

Grado A:

- Indicar aspirina para prevenir una cardiopatía isquémica.
- Detección del cáncer colorrectal.
- Detección del HIV (si hay riesgo incrementado).
- Control de la tensión arterial.
- Detección de dislipidemias.
- Indicar la vacunación antineumocócica y repetir una vez a los 5 años, antiinfluenza anual y refuerzo de la doble adultos o triple acelular cada 10 años.

Grado B:

- Búsqueda de alcoholismo y depresión.
- Evaluación del índice de masa corporal.
- Consejos sobre una dieta sana.
- Detección de diabetes tipo 2 si el paciente es hipertenso.

Grado C:

- Búsqueda de un aneurisma abdominal.
- Detección del HIV (sin hay riesgo incrementado).

CASO CLÍNICO 3-2

Ernestina, una abogada de 37 años, fumadora y sin otros antecedentes significativos, consulta por febrícula, rinitis acuosa y odinofagia. Con diagnóstico de resfrío común, le indica tratamiento sintomático y la cita en 10 días para control.
¿Qué procedimientos utilizaría en la segunda consulta para desarrollar medidas de medicina preventiva?

Comentario

Las prácticas recomendadas tienen distintos grados de recomendación y variarán con los años. Las sugerencias actuales son:

Grado A:

- Detección precoz de cáncer del cuello uterino (Papanicoláu).
- Detección de infección por *Chlamydia*, HIV y sífilis (si hay riesgo incrementado).
- Suplemento con ácido fólico frente a la posibilidad de embarazo.
- Control de la tensión arterial.
- Consejos e información para dejar de fumar.
- Indicar el refuerzo de la vacuna doble adultos o triple acelular cada 10 años.

Grado B:

- Búsqueda de alcoholismo y depresión.
- Evaluación del índice de masa corporal (IMC).
- Consejos sobre alimentación sana e infecciones de transmisión sexual.
- Detección de diabetes tipo 2 si la paciente es hipertensa.
- Detección de dislipidemias (si hay riesgo incrementado).
- Detección de gonorrea (si hay riesgo incrementado).

Grado C:

- Detección de infección por *Chlamydia*, HIV y dislipidemias (sin riesgo incrementado).

ejercicios; los consejos sobre salud dental; la prevención de accidentes, y la indicación de vacunación general o ácido fólico en la mujer que desea quedar embarazada. Son todas medidas sencillas, que han sido validadas, con un gran rendimiento en la promoción de la salud, de bajo costo y sin efectos adversos. En esta estrategia también es importante el "hallazgo de casos" para desarrollar conductas específicas en los individuos de alto riesgo como el tabaquista, el drogadicto, el promiscuo sexual o el paciente con antecedentes heredofamiliares de riesgo.

Prevención secundaria: comprende el diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad antes de que esta se manifieste, aunque ya se encuentre presente. Si se realiza el procedimiento correcto, se podrá hacer un diagnóstico temprano y se reducirán la morbimortalidad y el número de complicaciones. Sin embargo, como se explicará más adelante, son muy pocos los "procedimientos correctos" que han demostrado, sin lugar a dudas, que el resultado es beneficioso para el paciente.

Prevención terciaria: comprende el control del tratamiento, de la rehabilitación y de los factores de riesgo luego de que la enfermedad ya ha causado daño. Su objetivo es disminuir la lesión producida y evitar las recidivas. Comprende, por ejemplo luego de un infarto de miocardio, el control médico periódico, la realización de pruebas ergométricas, la medicación antiagregante y betabloqueante, el control estricto de la hipercolesterolemia, etc., todas medidas tendientes a reducir el riesgo de nuevos "eventos" coronarios.

Prevención cuaternaria: se define como "las acciones o medidas adoptadas para identificar a un paciente en riesgo de **medicalización**, para protegerlo de nuevas intervenciones invasivas médicas y sugerir intervenciones éticamente aceptables" (Marc Jamoulle, 1998).

La **medicalización** de la vida es una combinación tóxica de intereses creados por el complejo médico-industrial, el pensamiento esperanzado del paciente y su familia y las buenas intenciones del médico, que producen la falsa idea de que la medicina puede resolverlo todo. Así, los factores de riesgo se transforman en enfermedades, se amplía el concepto de enfermedad corriendo los puntos de corte de la normalidad y se convierten en patológicos procesos vitales como el puerperio, la menopausia o la vejez.

En los últimos años ha habido un gran desarrollo de los fármacos y de los aparatos de diagnóstico y tratamiento cada vez más caros y sofisticados, impulsados por estudios que promueven su uso y la cada vez más difundida idea de que toda situación médica se debe prevenir, tratar… y curar. Esto ha aumentado enormemente la incidencia y severidad de efectos adversos inherentes a la indicación de estudios y medicamentos, tratamientos de dudosa efectividad y la medicalización de procesos vitales normales o que no requieren intervención médica. En la prevención, esto tiene especial importancia ética, ya que lo mínimo que se debe hacer es no generar un daño a un paciente sano (*primun non nocere*). Por lo tanto, también es nuestra responsabilidad suspender la medicación mal indicada, desaconsejar los estudios cuya validez no haya sido reconocida y respetar y hacer respetar los procesos vitales normales que no deban ser interferidos por la práctica médica, como también respetar la decisión de los pacientes cuando no aceptan ser sometidos a intervenciones médicas (**caso clínico 3-3**).

En los últimos años, este nuevo enfoque de la prevención cuaternaria ha tenido tanto desarrollo que, así como se investiga y se recomienda qué hacer, también se investigan e identifican conductas médicas frecuentes y erróneas que se recomienda NO hacer. Existen diversas iniciativas y una de ellas, denominada Choosing Wisely, dirigida por la *American Board of Internal Medicine* (ABIM) *Foundation*, promueve el diálogo entre el paciente y los médicos para evitar los estudios, tratamientos y procedimientos innecesarios (www.choosingwisely.org).

DIAGNÓSTICO PRECOZ E HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD

Ya se ha mencionado que no todas las enfermedades deben investigarse, pues no siempre el diagnóstico precoz se traduce en una reducción de la morbimortalidad. Entonces, ¿qué enfermedades se deben rastrear? Para contestar esta pregunta, en primer lugar hay que tener en cuenta la historia biológica natural de una enfermedad, que puede dividirse en cuatro estadios (**fig. 3-1**):

1. ***Comienzo biológico:*** es el origen de la enfermedad; no se la puede detectar, pero está presente.
2. ***Diagnóstico precoz posible:*** con el paso del tiempo la enfermedad se desarrolla y, si bien aún no ha producido síntomas, se observan cambios anatómicos, bioquímicos, orgánicos o funcionales que pueden identificarse con la prueba correcta y así obtener un diagnóstico precoz. Desde este punto en adelante, el diagnóstico es posible mediante el catastro, la detección de casos o el examen periódico de salud.
3. ***Diagnóstico clínico usual:*** de no mediar ninguna acción médica, la enfermedad progresa y aparecen los signos y síntomas típicos, el individuo se transforma en enfermo y solicita ayuda médica. Este es el momento en que habitualmente se realiza el diagnóstico.
4. ***Resultado:*** la enfermedad progresa y sobreviene el resultado; el paciente puede curarse o morir, o su enfermedad se hace crónica, con el desarrollo de una incapacidad determinada.

A lo largo de su historia natural, cada enfermedad tiene un punto crítico antes del cual el tratamiento es más eficaz o más fácil de aplicar que más tarde (el denominado *punto de escape de la posibilidad de curación*). La localización de este punto crítico determinará la utilidad de un diagnóstico precoz.

Si el punto crítico se encuentra entre el comienzo biológico y el diagnóstico precoz posible (***punto A***), el estudio será siempre tardío, dado que el momento útil para hacer el diagnóstico precoz ya ha pasado. Por ejemplo, en el cáncer de pulmón, el punto crítico ya ha pasado cuando se hace visible en una radiografía de tórax, por lo que su evolución y pronóstico serán iguales si se lo diagnostica con la radiografía en un "chequeo" de salud durante su período asintomático o cuando produzca un episodio de hemoptisis. En el primer caso, solo se ha agregado tiempo de enfermedad al paciente y no se ha mejorado su morbimortalidad. Frente a estos casos, la estrategia correcta es reforzar las medidas de la prevención más que el diagnóstico precoz.

Si el punto crítico se encuentra entre el diagnóstico clínico usual y el resultado (***punto C***), hacer un diagnóstico precoz será una pérdida de tiempo. Es mejor esperar a que la enfermedad se manifieste, ya que el tratamiento temprano no mejorará la evolución. Con alguna controversia aún, este sería el caso del cáncer de próstata.

Solo cuando el punto crítico de escape de la curación se encuentre entre el diagnóstico precoz posible y el diagnóstico habitual (***punto B***), el diagnóstico precoz es útil y permite mejorar el pronóstico de la enfermedad. Cuando a un paciente se le extirpa un pólipo de colon con un carcinoma in situ durante una videocolonoscopia indicada en forma preventiva, tendrá una evolución mucho mejor que después de una hemicolectomía por cáncer de colon descubierto luego de una hemorragia digestiva baja.

CASO CLÍNICO 3-3

Susana acude a su consultorio para que usted le transcriba unas indicaciones que le hizo su médico de cabecera que no pertenece a su obra social. La paciente, de 24 años, no tiene antecedentes familiares ni personales de relevancia. Toma anticonceptivos regularmente, tiene una vida sexual activa con una pareja estable y fuma 10 cigarrillos diarios desde hace 3 años. Su examen físico es normal y su IMC, de 23. Trae una solicitud de análisis de laboratorio de "rutina", una radiografía de tórax de frente y perfil, una ecografía tiroidea y un ECG con ergometría que se le solicitó para extender un certificado de aptitud para realizar actividad física.

¿Qué enfoque le daría a la situación?
¿Cuáles estudios están justificados y cuáles no?
¿Cuáles son las indicaciones que deberían darse?

Comentario

Una mujer de 24 años sin antecedentes, sana y asintomática es poco probable que tenga alguna patología de relevancia; por lo tanto, prácticamente cualquier estudio anormal tiene más posibilidades de ser un falso positivo que un verdadero positivo. Así, los estudios solicitados carecen de valor y son inútiles. Si son normales, no agregan nada a lo previsto y, si son anormales, serán considerados un falso positivo y desechados, o requerirán otros estudios más sofisticados, con mayor especificidad y más costosos. En esta paciente las recomendaciones con grado de evidencia A son: control de la tensión arterial, cribado (*screening*) de cáncer del cuello uterino y de HIV, e indicación y asesoramiento para dejar de fumar. Las de grado B son fundamentalmente de prevención primaria: detección y consejo sobre ingesta de alcohol y depresión, prevención del cáncer de piel y violencia familiar y detección de infección por clamidia y gonorrea. Si planea embarazarse, se indica ácido fólico 1 mg/día para la prevención de defectos del cierre del tubo neural (recomendación de grado A) y consejos para el amamantamiento (recomendación de tipo B). Las recomendaciones de tipo D (no indicadas y que no deben hacerse) incluyen evaluación del riesgo cardiovascular con ECG y búsqueda del cáncer de tiroides. Al no tener antecedentes ni factores de riesgo, no es necesario ningún otro estudio de laboratorio. Por lo tanto, todos los estudios solicitados son innecesarios y no debemos transcribirlos cumpliendo con los postulados de la prevención cuaternaria.

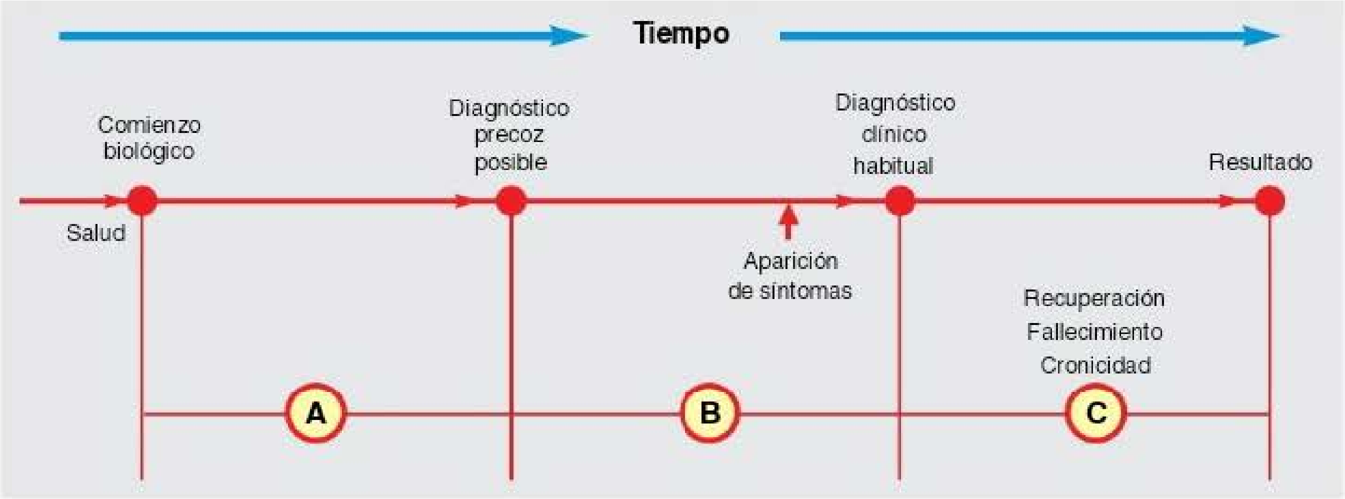


Fig. 3-1. Evolución natural de la enfermedad.

La necesidad de evidencias en el diagnóstico precoz

Para determinar la posición del punto crítico se requieren estudios bien diseñados y llevados a cabo en forma correcta, que permitan generar una evidencia lo suficientemente sólida como para aconsejar un diagnóstico precoz en una enfermedad determinada. Sin embargo, esperar que todas las enfermedades sean evaluadas con estudios impecables puede requerir mucho tiempo. ¿No se estarán quitando posibilidades a los pacientes hasta que esos estudios estén disponibles? El sentido común y la impresión clínica indican que, cuando se diagnostica una enfermedad "antes", el paciente ***siempre*** tendrá mejor evolución y mayor supervivencia que si se la diagnostica "después". Esto muchas veces es real; sin embargo, en ocasiones el sentido común y la impresión clínica pueden ser engañosos.

La primera causa de este error de apreciación es el llamado ***sesgo de tiempo cero***. Suponiendo el caso de una enfermedad que luego de diagnosticada tiene una supervivencia esperada de un año, con el estudio correcto se puede realizar un "brillante" diagnóstico precoz un año antes y el paciente vive entonces durante dos años. Si se analiza brevemente la situación, se entenderá que lo único que se ha hecho es adelantar el momento del diagnóstico, de manera que no solo no se ha alargado la supervivencia, sino que además se le ha agregado al paciente un año de enfermedad.

La segunda causa de error es el ***sesgo dependiente de la duración***. La enfermedad de evolución más lenta dará más tiempo para ser diagnosticada en la etapa preclínica que otra que, por su rápida evolución, producirá síntomas en forma más temprana. Por esta razón, los diagnósticos precoces se realizarán de manera preferente en los procesos que ya en su origen son de lenta evolución, con independencia del tratamiento que se instituya.

La tercera causa de error es la impresión de que, aunque no se obtengan beneficios, con la búsqueda del diagnóstico precoz ***no se perjudica al paciente***. Esto no es verdad. El primer daño es el diagnóstico equivocado. La calidad del diagnóstico depende de la validez de la prueba. Esta se mide a través de su sensibilidad o de la posibilidad de un resultado positivo en pacientes enfermos, de su especificidad o posibilidad de un resultado negativo en pacientes sanos y de la probabilidad previa de que el paciente tenga la enfermedad estudiada. Si la prevalencia de la enfermedad es muy baja, la posibilidad de falsos positivos se incrementa en forma extraordinaria, aun con pruebas con buena sensibilidad y especificidad (véase **cap. 4** *Bases metodológicas y epidemiológicas del conocimiento médico*). Los falsos positivos habitualmente desencadenan una "cascada" diagnóstica, una serie de estudios inútiles generados por un estudio mal solicitado, que agregarán molestias, ansiedad y morbilidad a un paciente sano. El segundo daño son los efectos adversos que todo estudio tiene: irradiación en estudios radiológicos, complicaciones en los estudios invasivos, reacciones alérgicas a sustancias de contraste. Y finalmente el mal uso de los recursos sanitarios y de las horas de trabajo profesional, el incremento de los costos y el consumo innecesario de los recursos económicos. Esto último tiene particular importancia ética, ya que el consumo de recursos mal utilizados los restará para realizar acciones realmente útiles (ley de cuidados inversos).

El estudio debe ser simple, aceptable por parte del paciente, de bajo costo y con un riesgo razonable que nunca debe ser mayor que el beneficio que genera. Si la rectosigmoidoscopia tiene un índice de perforación intestinal del 0,2%, el beneficio de su realización debe justificar el riesgo de producir una perforación en un paciente sano.

Otro perjuicio que puede provenir de la detección precoz es la ***rotulación***, o sea, el daño psicológico y en su actividad laboral y social que se le inflige a un paciente que se siente bien cuando se le dice que está enfermo.

+65 Los adultos mayores constituyen una población especialmente vulnerable a los excesos preventivos, al sobrediagnóstico y sobretratamiento y a la medicalización de la vida. En ellos, los estudios "preventivos" no solo pueden no estar indicados, sino que muchas veces pueden ser riesgosos para su salud. Por ende, es obligatorio tener presentes en este grupo etario los principios de la prevención cuaternaria.

¿Qué criterios utilizar para decidir cuándo y cómo intentar un diagnóstico precoz?

Por todo lo expuesto, es importante conocer qué criterios deben seguirse para indicar un estudio a un paciente asintomático y probablemente sano. Frame y Carlson definieron las premisas para responder a este interrogante:

- La condición debe tener un efecto significativo sobre la calidad y la cantidad de vida, o sea que la enfermedad debe ser lo suficientemente importante en cuanto a su gravedad y prevalencia en la población.
- La condición debe tener un período asintomático durante el cual la detección y el tratamiento reducen la morbimortalidad con respecto a los realizados durante el período sintomático.
- Los estudios para detectar la condición en el período asintomático deben ser seguros, precisos, eficaces y aceptables por el paciente.
- El daño potencial de la intervención (estudio de detección más el tratamiento en la etapa asintomática) debe ser menor que el del tratamiento habitual.

Es imposible que el médico pueda decidir por sí mismo qué enfermedades debe rastrear y con qué estudios tiene que hacerlo. Desde 1970, y luego de la revisión de la bibliografía, diversas asociaciones publican periódicamente sus recomendaciones acerca de qué intervenciones realizar, en qué población y cada cuánto tiempo. Estas recomendaciones se efectúan de acuerdo con el **nivel de certeza** sobre los potenciales **beneficios de la práctica,** surgido de la evaluación de los resultados de estudios sobre el tema en cuestión (**medicina basada en la evidencia**), la cual se clasifica como:

Alta: la evidencia surge de estudios bien diseñados, bien ejecutados y con resultados concluyentes en una población representativa.

Moderada: la evidencia es suficiente para determinar conductas, pero su solidez está limitada por defectos en el número, la calidad o la consistencia de los estudios.

Baja: la evidencia es insuficiente porque el número de los estudios es limitado, la calidad no es buena o los resultados son contradictorios.

La denominación de medicina basada en la evidencia (MBE), que es la traducción de la denominación en lengua inglesa de *Evidence Based Medicine*, presenta un error en la traducción de la palabra *evidence*, que no significa evidencia, sino prueba, ya que evidencia es una certeza irrefutable. De tal manera que la denominación correcta debería ser medicina basada en pruebas (MBP).

A partir de estos grados de evidencia, la *Task Force* de Servicios Preventivos de los Estados Unidos (USPSTF) ha creado cinco grados de recomendación con las letras A, B, C, D e I y, de acuerdo con estos grados, ofrece también sugerencias con respecto a la práctica. Estas definiciones fueron actualizadas en julio de 2012 y se muestran en el **cuadro 3-1**.

Cualquiera que sea el grado de recomendación, determinar si una práctica debe ser finalmente ofrecida o realizada al paciente individual requerirá siempre una conversación informada y un consenso entre el médico y el paciente.

Se propone que, teniendo en cuenta estas recomendaciones, el estudio que se ha solicitado será adecuado para lo que se pretende diagnosticar y ese diagnóstico

CUADRO 3-1. Grados de evidencia y recomendaciones

Grado	Definición	Sugerencia con respecto a la práctica
A	La USPSTF recomienda la práctica. Existe una alta certeza de que los beneficios son significativos	Ofrecer o indicar la práctica
B	La USPSTF recomienda la práctica. Existe una alta certeza de que los beneficios son moderados o moderada certeza de que los beneficios son moderados a significativos	Ofrecer o indicar la práctica
C	La USPSTF recomienda indicar la práctica en forma selectiva, de acuerdo con el criterio médico y la preferencia del paciente. Existe al menos una moderada certeza de que los beneficios son escasos	Ofrecer o indicar la práctica en pacientes seleccionados, dependiendo de las circunstancias individuales
D	La USPSTF recomienda no realizar la práctica. Existe una moderada o alta certeza de que la práctica no tiene beneficios o que los beneficios son menores que los perjuicios	Desaconsejar el uso de la práctica
I	La USPSTF concluye que la evidencia actual es insuficiente para evaluar la relación entre los beneficios y los perjuicios de la práctica. La evidencia es muy escasa, de mala calidad o conflictiva, y la relación entre los beneficios y los perjuicios no se puede determinar	Leer la sección de consideraciones en la recomendación de la USPSTF. Si la práctica es indicada, el paciente debe entender que la relación entre los beneficios y los perjuicios de la práctica es incierta

mejorará la calidad de vida o la supervivencia del paciente.

CONCLUSIÓN

Hoy existe tanta bibliografía a favor como en contra de la importancia y la necesidad de realizar exámenes periódicos de salud. Así, muchos autores recomiendan directamente evitar las visitas al médico no motivadas por una enfermedad específica. Se ignora de este modo la conexión humana, que ha sido central en la relación médico-paciente durante milenios, y que no puede centrarse solo en el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades. Los médicos no somos meros mecánicos que realizan protocolos de mantenimiento a máquinas humanas. El conocimiento íntimo de nuestros pacientes y de sus circunstancias de vida cambiantes, sus prioridades y sus perspectivas es la base indispensable para un adecuado cuidado centrado en el paciente.

Por otro lado, las guías y consensos proponen pautas científicas y despersonalizadas que nos dicen qué debemos hacer en cada caso.

Consideramos que seguir este razonamiento tan lineal y dogmático carece de espíritu crítico, pues no se tiene presente que la estadística y la epidemiología, así como los intereses creados de los factores de poder, naufragan en el encuentro del médico con su paciente, en el que siempre merodeará la incertidumbre y que solo la calidad humana y la empatía podrán superar.

A modo de síntesis y conclusión, presentamos un decálogo de recomendaciones básicas que no debemos olvidar:

1. Tomar conciencia de que la sobredosis de prácticas médicas no es inocua para los pacientes.
2. Comprender la responsabilidad que implica el enorme poder que tiene la lapicera del médico.
3. Aceptar que la complejidad del ser humano no puede abarcarse en meros números y estadísticas.
4. Mantener un espíritu crítico sobre la información dogmática de guías, protocolos y consensos.
5. Aceptar la incertidumbre que domina nuestra práctica diaria.
6. Estimular al desarrollo de un escepticismo saludable.
7. Tomar conciencia de que no somos inmunes a los encantos que ofrecen la industria farmacéutica y la tecnología.
8. Sostener que nuestro único compromiso es con la persona que solicita nuestra ayuda.
9. Reconocer que las poblaciones con mejor salud y mayores recursos están sobrestudiadas y consumen recursos sanitarios en exceso.
10. Luchar por la equidad, ya que las poblaciones desfavorecidas reciben menor cuidado y tienen mayores tasas de mortalidad y esto atenta contra el principio de Justicia.

Véase **Bibliografía** cap. 3 *Examen periódico de salud.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 3 *Examen periódico de salud.*

Véase **Autoevaluación** cap. 3 *Examen periódico de salud.*

Parte II

La terapéutica de las enfermedades graves no desarrollará todo su poder más que si se aplica con absoluta exactitud.

Aforismo VI Libro 1º

Semiología basada en la evidencia

Contenido

4 **Bases metodológicas y epidemiológicas del conocimiento médico**
Vicente C. Castiglia

5 **Fundamentos del diagnóstico clínico**
Horacio A. Argente y Marcelo E. Álvarez

6 **El examen físico y su confiabilidad**
Horacio A. Argente y Marcelo E. Álvarez

7 **Los exámenes complementarios y su confiabilidad**
Diego A. Bertola, Roberto L. Parodi y Alcides A. Greca

8 **Simulación clínica en la enseñanza de la Semiología**
Adalberto Amaya A.

4

Bases metodológicas y epidemiológicas del conocimiento médico

Vicente C. Castiglia

LA CLAVE ES LA DECISIÓN

Muy pronto el lector, ya médico, estará frente a un consultante quien confiará en su capacidad para resolver el problema por el cual acude y, al final de la consulta, deberá **decidir**. O sea que realizará un acto en el cual **optará por algo**, por ejemplo: una conducta, una categoría, una marca de medicamento o un tratamiento.

Aprenderá que un traumatismo mínimo en el dedo de un bebé será muy relevante para los padres. Deberá decidir si "ese" traumatismo tiene importancia o no. Otras veces, ciertos síntomas precordiales vagos podrán indicar más un alto grado de ansiedad que un infarto de miocardio. Deberá decidir si corresponde obtener un electrocardiograma o no. Un adolescente sano hasta ese momento cae bruscamente en coma. Habrá que decidir qué hacer.

Se decide porque **la clave de esta profesión es decidir** qué hacer, dónde, cuándo, cómo y, lo más importante de todo, por qué. En la medida en que no intente hacer nada, tampoco deberá decidir. Pero si quiere ejercer la medicina, no tendrá otro remedio que decidir... y actuar. Puede desear ayudar a los pacientes y estar muy seguro de lo que se tiene que hacer. Sin duda, las intenciones son buenas... Pero **no alcanza con "intenciones"** o **"seguridad"** para actuar responsablemente: **los actos deberán estar justificados** tanto frente a sus pares como ante el resto de la comunidad. Si puede justificar su conducta frente a estos dos "jueces", no tendrá inconvenientes en seguir ejerciendo. Si el resto de la comunidad decide dudar y lo enjuicia, usará a sus pares como peritos. Cuando sus decisiones se pueden justificar ante estos, se las tomará como correctas. Sea médico asistencial o sanitarista, usted también será un "par" y, por ello, deberá conocer los fundamentos de las decisiones, sea para decidir su conducta como para evaluar la de otros. Así que necesita saber identificar la evidencia requerida para apoyar una decisión.

Ese conocimiento puede estar disponible en la bibliografía o se debe obtener mediante la investigación científica. En este capítulo obtendrá orientación sobre cómo usar la evidencia publicada.

ANÁLISIS DEL "ANÁLISIS DE DECISIONES"

Las acciones tienen consecuencias y estas casi siempre son inciertas, lo que obliga a analizar las decisiones antes de actuar. Hace falta conocer las alternativas de conductas y hacia dónde lleva cada una de ellas. Un esquema de esta secuencia podría ser el siguiente:

problema → análisis de decisiones basado en la evidencia → toma de decisión → acción (conducta) → consecuencias

Esta secuencia resume el modo de actuar en casi todos los actos de la vida. ¡Si uno pudiera estar seguro! Pero... tomar una decisión representa también un riesgo: el riesgo de equivocarse. En el proceso de decidir, aun cuando no se lo perciba, se incorpora un componente subjetivo muy importante: **el grado de certidumbre** que se posee y el modo como se lo manejará. La certidumbre es una sensación de seguridad que se tiene sobre algo. Si se tiene un grado máximo, se dice que se "está seguro".

Si el lector considera las siguientes afirmaciones:

- a. Alguien está leyendo estas líneas.
- b. Nadie está leyendo estas líneas.
- c. En todos los textos escolares se afirma que Colón descubrió América.
- d. Mañana será un día soleado.

Verá que su grado de certidumbre es diferente para cada afirmación. Es máxima para las dos primeras. Se puede estar seguro de que la primera a) es verdadera y la segunda b) es falsa. Sobre la tercera c) se tendrá menos certidumbre en cuanto a que sea verdadera, porque es posible que en algunos textos aparezca una versión revisionista de la historia según la cual el descubridor de América pudo haber sido otro.

Por último, la cuarta d) provee un grado mínimo de certidumbre o, lo que es lo mismo, un **grado máximo de incertidumbre**: parece tan posible que mañana esté soleado, como que no. Esto se debe a que quien está escribiendo la frase d) ignora absolutamente lo que puede ocurrir en el mañana de quien la está leyendo.

Ahora bien, la certidumbre (o incertidumbre) es una sensación. Las sensaciones son subjetivas y no se pueden compartir. **No se puede justificar una decisión cualquiera y mucho menos una decisión médica** diciendo, por ejemplo, "tuve la sensación de que estaba amputando el miembro correcto" o "sentí que con ese tratamiento no habría efectos secundarios desagradables" o "estaba seguro de que no era un infarto de miocardio". Hace falta un concepto diferente de la certidumbre que se pueda compartir de algún modo con el resto de la comunidad médica, tal y como se emplea en la realidad.

El siguiente relato ficticio ayudará a aprehender el concepto.

Este asunto de la toma de decisiones ha agotado la paciencia de un colega, quien decide irse de vacaciones. Pasa delante de un casino y tiene la corazonada de que debería jugar al número 25. Como muchos, no es un jugador compulsivo, pero le gusta jugar a la ruleta de vez en cuando. Por supuesto que no tiene idea de cuál es el número que puede "salir". Le han enseñado que la probabilidad de "salir" de cualquier número es de 1/37. Su grado de incertidumbre es máximo. Todos los números entre el 0 y el 36 tienen igual probabilidad de aparición.

Alguien lo llama por su nombre a sus espaldas. Es un amigo de la infancia que vino a trabajar en ese casino. Hablan de varias cosas: sus estudios y cómo le ha ido en estos años de carrera..., etc. Entre café y café, y en forma muy confidencial, este amigo le comenta que ha venido a reparar un problema con una mesa cuya ruleta tiene tendencia a detenerse en el número 13.

Cada 9 jugadas, aproximadamente, sale este número. Los gerentes creen que se trata de un mecanismo desgastado, que aún no han podido reparar. Y él no podrá hacerlo hasta la semana próxima porque tiene mucho trabajo; además no se esperan muchos turistas fuera de temporada. Y siguen las anécdotas, de los padres, de las parejas, de los peces de colores, en fin... Se despiden.

Ansiosamente, nuestro personaje entra en el casino y se aproxima a la mesa de ruleta señalada por su amigo. Entonces decide apostar. ¿Pero a qué número: al 13 o al 25? Por supuesto, no hay dudas... al número 13. Juega todo lo que ha llevado para jugar y...

Cuando terminan sus vacaciones, regresa a casa. Les relata a sus padres lo ocurrido y ellos opinan que tomó la decisión correcta. Sus amigos piensan lo mismo que sus padres. A ninguno le importó que hubiera perdido cierta cantidad jugando. Frente a una consecuencia desagradable, lo primero que se pondera es si la decisión estaba justificada.

Todos coincidieron en que había tomado la decisión correcta. ¡Eureka! Allí estaba la clave de las decisiones consensuadas.

Un análisis detenido del relato muestra que todo evolucionaba sin sobresaltos hasta que algo pasó. Tal vez el personaje no se había dado cuenta, pero **su grado de incertidumbre había cambiado**. Antes de hablar con su amigo, creía que podría salir cualquier número, o sea, cada uno tenía una probabilidad de salir igual a 1/37. Después dispuso de datos que le indicaban que la probabilidad del número 13 era de 1/9. Por cierto, no estaba seguro del resultado final pero, sin querer, su amigo le había informado que el 13 **"se daba" casi 4 veces más frecuentemente que el resto de los números**. Entonces modificó su sensación de certidumbre. Pero, a diferencia de las simples corazonadas, pudo **transmitir esa modificación en términos numéricos**. Usó el **concepto de probabilidad para medir la certidumbre** y, a partir de ello, consiguió que otras personas se sintieran del mismo modo con respecto a la decisión que se debía tomar.

El personaje obtuvo el consenso dándole a su certidumbre una medida intersubjetiva, es decir, **objetiva**. Ahora, el resultado final no era relevante. Todas las personas enteradas sabían que podía pasar otra cosa, pero consideraban que había tomado **la mejor decisión posible en el estado actual de sus conocimientos**.

El análisis de decisiones se puede resumir en dos principios:

a. Saber cuántas y cuáles son las conductas posibles.
b. Tener una medida de probabilidad de las consecuencias, o sea, de lo que va a ocurrir después de que cada una de esas conductas haya sido adoptada (así tiene una medida de la incertidumbre).

Podrá realizar el análisis usando la evidencia disponible, por lo que debe aprender a cuestionar esta evidencia y cómo se obtiene. Por ejemplo: todo el mundo sabe que **si se toman distintas muestras de una misma población se pueden obtener resultados diferentes**, debido a las variaciones de cada muestra respecto de la población. Estas variaciones constituyen el ***error muestral*** y en el apartado siguiente se mostrará el mejor modo disponible de tenerlo en cuenta y de manejarlo.

JUSTIFICACIÓN DE CONDUCTAS SANITARIAS: LA EPIDEMIOLOGÍA EN ACCIÓN

La epidemiología se puede definir como el estudio de la distribución de las enfermedades y sus determinantes en las poblaciones.

Si bien el sanitarista enfrenta problemas diferentes de los que enfrenta el clínico, el proceso para elegir una conducta es el mismo: precisar el problema y analizar decisiones y consecuencias según la evidencia disponible para seleccionar la conducta.

Medidas epidemiológicas

Los epidemiólogos han diseñado **medidas** que permiten ponderar la "conducta poblacional de una enfermedad". Algunas de ellas y las fórmulas para su cálculo se muestran en el **cuadro 4-1**.

CUADRO 4-1. Elementos considerados en el cálculo de algunas tasas

Mortalidad general (cruda)	$\frac{\text{Personas fallecidas}}{\text{Población general a la mitad del año}}$
Mortalidad infantil	$\frac{\text{Nacidos vivos que mueren antes de cumplir un año}}{\text{Nacidos vivos durante el año}}$
Mortalidad neonatal	$\frac{\text{Fallecidos antes de cumplir un mes}}{\text{Nacidos vivos durante el año}}$
Mortalidad neonatal temprana	$\frac{\text{Nacidos vivos que fallecieron antes de los 7 días}}{\text{Nacidos vivos durante el año}}$
Mortalidad perinatal	$\frac{\text{Nacidos muertos (con gestación de 28 semanas) más los fallecidos antes de los 7 días}}{\text{Nacidos vivos más los nacidos muertos después de la semana 28}}$
Mortalidad maternal	$\frac{\text{Mujeres fallecidas por causas relacionadas con embarazo, parto, puerperio (antes del día 42)}}{\text{Número de niños nacidos}}$
Letalidad	$\frac{\text{Pacientes fallecidos por una enfermedad}}{\text{Personas enfermas por esa enfermedad}}$

Algunos autores consideran que las tasas de mortalidad y morbilidad son *medidas de vigilancia médica*. En cambio, la incidencia, el riesgo relativo, el riesgo atribuible y el *odds ratio* son *medidas de riesgo*.

Por la relevancia de su uso en medicina clínica se comentarán en detalle la incidencia, la prevalencia y el riesgo relativo, de mayor utilidad cuanto mayor su precisión, hecho que **depende del tamaño muestral** estudiado.

Importancia del tamaño muestral en los cálculos de medidas

Lo ideal sería tener una medida para toda la población[1]. Por cuestiones cuya explicación queda fuera del alcance de este capítulo, excepcionalmente los investigadores estudian poblaciones y se tienen que conformar con estudiar muestras. En este caso es obligatorio **estimar los intervalos de confianza**[2], cuyo cálculo ya no es un problema porque cualquiera, aun sin conocimientos matemáticos, puede acceder a **aplicaciones o sitios de Internet donde se los realiza**, como se detalla en cada apartado sobre el modo de calcular.

La medida utilizada con mayor frecuencia tanto en clínica como en epidemiología es la prevalencia.

Prevalencia

La prevalencia es una tasa de uso corriente. Indica el número de personas con un atributo o enfermedad en un lapso particular en la población total. Sirve para medir el porcentaje de la población afectada por una enfermedad.

La fórmula para su cálculo se puede ver en el **cuadro 4-2**. Tal como se observa, se trata de una división, proporción o cociente entre un numerador (número de personas con el atributo) y un denominador (número total de personas en un cierto momento). Pero **si ha estudiado una muestra**, ese cociente por sí solo no alcanza para decidir: hacen falta los intervalos de confianza, como se ve en el ejemplo siguiente.

Suponga que usted es el epidemiólogo a cargo en una isla con 300.000 habitantes donde se desencadena una epidemia. Hace falta enviar vacunas, difíciles de conseguir y muy caras. El costo para las 300.000 personas es un derroche innecesario porque se sabe que no todos son susceptibles de contagio. La solución consistiría en enviar solo para las personas que no tienen anticuerpos naturales. Pero se ignora cuál es la prevalencia de estos **casos susceptibles**.

Hasta aquí el problema consiste en determinar el número de dosis de vacunas para la enfermedad E para enviar. La información que hace falta es la **prevalencia** de personas sensibles a E. Si pudiera hacer una determinación simultánea a todos los individuos sería sencillo. Pero la isla es grande, la población está dispersa y el tiempo apremia. Cuanto más tiempo se tarde, más personas se enfermarán.

Como no puede estudiar a toda la población, decide tomar una muestra y calcular los intervalos de confianza[3] para el porcentaje de personas susceptibles, lo que **le permitirá estimar la prevalencia mínima y la máxima posibles**.

En 24 horas reúne la información sobre 370 pobladores obtenidos al azar. Entre ellos hay 37 personas sin anticuerpos para E, o sea, un 10%. Ese 10% es una estadística y es probable que en la población los valores sean diferentes, es decir, que **haya un error muestral**[4].

---

[1] Cuando una medida estadística o epidemiológica se toma en toda la población, se denomina genéricamente parámetro. Si la misma medida se toma solo en una muestra, se la denomina estadística.

[2] Cuando le dicen que la dosis efectiva de un medicamento está entre 30 y 50 mg, le están dando algo parecido a un intervalo de confianza: un valor mínimo y uno máximo que puede tener la cifra que está buscando.

[3] A pesar de lo que pueda creer, el cálculo es de lo más sencillo cuando usa los recursos de la web.

[4] Error muestral es la diferencia entre la medida en la población y la medida en la muestra, o sea, la diferencia entre el parámetro y la estadística. Solo se conoce si se tiene el parámetro poblacional.

CUADRO 4-2. Elementos considerados en el cálculo de algunas tasas que miden la frecuencia de una enfermedad y su riesgo de muerte

Incidencia	$\frac{\text{Número de eventos (como casos nuevos) de una enfermedad en un lapso determinado}}{\text{Población total expuesta al riesgo}}$
Prevalencia	$\frac{\text{Número de personas con un atributo o enfermedad en un lapso particular}}{\text{Población total}}$
Ataque	$\frac{\text{Número de personas que se enferman durante un evento o epidemia (incidencia acumulada)}}{\text{Población en riesgo}}$
Ataque secundario	$\frac{\text{Número de casos que presentaron la enfermedad después del primer paciente diagnosticado en una epidemia}}{\text{Número de miembros susceptibles (si esto es posible) en las familias en estudio durante una epidemia}}$
Letalidad	$\frac{\text{Número de muertes causadas por una enfermedad}}{\text{Número de pacientes con la misma enfermedad expuestos al riesgo de morir}}$

Pero usted ha anticipado el problema porque decidió calcular el intervalo de confianza para ese porcentaje. **Lo único que tiene que hacer** es ingresar a alguna página en Internet donde calculen intervalos de confianza para porcentajes[5] o usar una aplicación para Android (**fig. 4-1**) y comprobará que, si en la muestra los casos positivos son 37 de 370, el intervalo de confianza exacto del 95% está entre 7,14% y 13,52%.

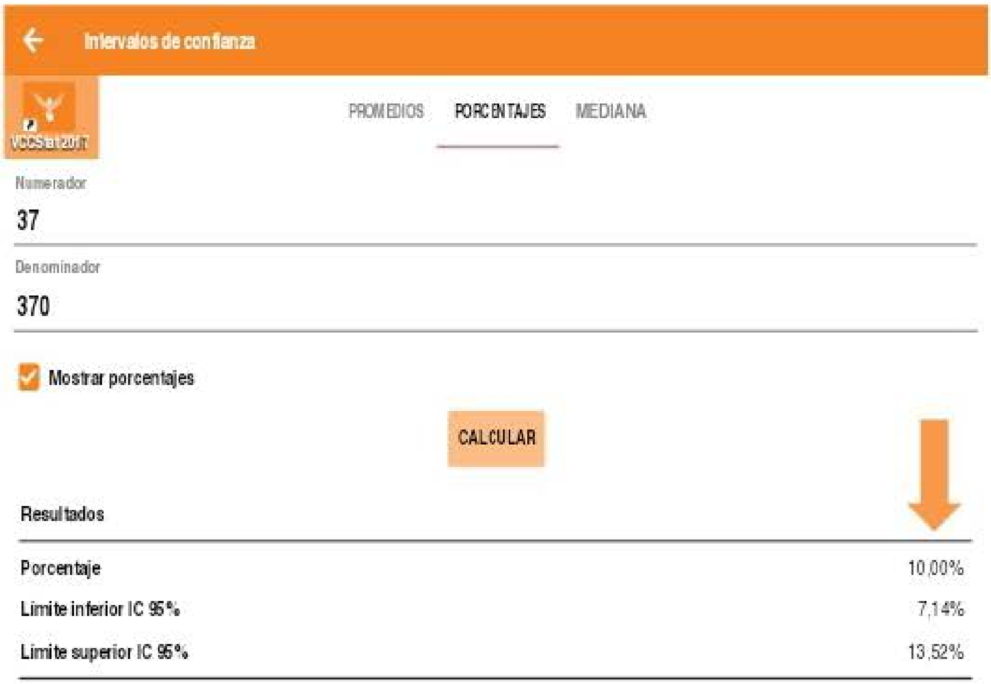
Interpretando prácticamente los resultados[6] **puede hacer una inferencia** según la cual, dado el intervalo de confianza, **hay evidencia como para aceptar** que, en la población, el mínimo porcentaje esperable de susceptibles es del 7,14% y el máximo es del 13,52% y de este modo conseguimos parte de la información para resolver el problema[7].

---

[5] https://www.graphpad.com/quickcalcs/ConfInterval1.cfm. Le recomendamos entusiastamente que acceda al sitio o baje la aplicación y haga el experimento.

[6] Estrictamente hablando, solo le está permitido decir que "si repitiera el experimento 100 veces, en 95 de ellas el porcentaje obtenido estaría comprendido entre 7,14% y 13,52%". Pero este es un tecnicismo y lo que usted quería era tener una idea de cuál era la prevalencia en la población.

[7] Ya que tiene una confianza del 95% se puede equivocar un 5% de las veces. Pero es el riesgo que hay que correr cuando no se puede medir a toda la población.



Numerador
37

Denominador
370

☑ Mostrar porcentajes

Resultados

Porcentaje	10,00%
Límite inferior IC 95%	7,14%
Límite superior IC 95%	13,52%

Fig. 4-1. Pantalla de la aplicación VCCstat2017 en la que se calculan los intervalos de confianza del 95% para porcentajes. La aplicación se obtiene gratuitamente en PLAYSTORE y funciona en cualquier portátil con Android. Hay muchas aplicaciones más que se pueden obtener para realizar cálculos estadísticos y epidemiológicos sencillos y muy útiles, sin tener que recurrir a fórmulas.

Aceptando que el porcentaje mínimo de susceptibles es del 7,14% y el máximo del 13,52%, inicia un ***análisis de la decisión*** **teniendo en cuenta las consecuencias**:

Conducta 1: aceptar que la proporción de susceptibles es el mínimo (7,14%). En 300.000 serían 21.420 personas.

Consecuencias: gastará menos dinero, pero corre el riesgo de que queden desprotegidos una gran cantidad de habitantes. Si la enfermedad no produjera complicaciones graves (como el resfriado común), tal vez esta sería la mejor conducta. Pero aun así se perderán días de trabajo que tienen un costo que termina pagando la misma población con sus impuestos.

Conducta 2: aceptar que la proporción de susceptibles es el máximo (13,52%), o sea, 40.560 personas.

Consecuencias: gastará casi el doble del dinero, pero la cantidad de habitantes que pueden quedar desprotegidos es mínima. La incidencia de complicaciones graves será mínima, al igual que el resto de los efectos negativos. Siempre es más barato prevenir que curar.

¿Cuál conducta elegiría? Si optó por la 2, entonces acertó.

El concepto de intervalos de confianza (IC) es crucial para la valoración de la evidencia de cualquier tipo. Todos los estudios médicos se realizan con muestras y en todos hay algún tipo de error muestral (incluso si la muestra es representativa). Si aprende a **manejar el error muestral a través de los intervalos de confianza** habrá aprendido **lo esencial para la valoración de la evidencia**.

Es tan importante que vale la pena detenerse y sintetizar lo que ocurrió en este ejemplo:

- Necesitaba estimar prevalencia (pero podría haber sido cualquier otra cifra, valor, estadística o medida).
- Si hubiera podido estudiar a toda la población, ya habría tenido la prevalencia exacta. Pero no pudo, así que necesitó tomar una muestra.
- En la muestra midió cuánto era el porcentaje que estaba buscando (lo mismo hubiera hecho si buscaba un promedio o cualquier otra estadística).
- Luego **usó los recursos de la web para calcular el IC para la estadística** buscada. El porcentaje que halló y sus intervalos de confianza eran la evidencia necesaria para alimentar el proceso de decisión.
- **Analizó cuáles eran las consecuencias resultantes de usar el límite inferior o el límite superior del IC.**
- Optó por una conducta (decidió) según la evidencia disponible.

Repitamos el ejercicio de análisis de decisión, pero ahora con la ***incidencia.***

Incidencia

La incidencia es una medida de uso corriente. Indica el número de casos nuevos de una enfermedad en un lapso determinado en la población total expuesta al riesgo. Sirve para medir la velocidad de propagación de una enfermedad en una población.

La fórmula de cálculo se puede ver en el **cuadro 4-2** y se usa como se explica a continuación.

Problema: suponga el lector que es ministro de Salud en una comunidad. Se inicia una epidemia de sarampión. Las mediciones previas estiman que, como máximo, hay 2.000 niños susceptibles de padecerlo. No tiene existencias de vacuna antisarampionosa y, por lo tanto, debe adquirirla.

Conductas posibles: puede traerla desde un lugar cercano en 15 días, pero le costará 10 dólares la dosis. Le ofrecen una vacuna de igual calidad a un costo de 5 dólares la dosis, pero viene de Asia y tardará 90 días en recibir la partida.

Información disponible: no puede hacer proyecciones si no sabe a qué velocidad se "mueve" la epidemia y para medirla existe la tasa de incidencia.

En esta situación especial, sus epidemiólogos estiman que los intervalos de confianza del 95% de la tasa de incidencia actual para esa población varían entre 15 y 20 casos/día/por mil personas expuestas[8]. O sea que, en el peor escenario, habría 20 casos nuevos por día por cada mil personas expuestas.

Análisis de decisión para el control de la incertidumbre

a. Con esa tasa, en 90 días, cuando llegue la vacuna desde Asia, habrán padecido la enfermedad 1.800 niños. Quedarán 200 niños en quienes la vacuna podría ser eficaz. Por lo tanto, necesitaría gastar 1.000 dólares.
b. Si trae la vacuna en 15 días, solo 300 niños habrán enfermado. Quedarán 1.700 niños susceptibles. El costo de esta operación sería de 17.000 dólares.
c. El sarampión es una enfermedad grave entre los niños, con una alta tasa de **morbilidad**[9] y una alta **mortalidad**[10]. El costo de estas complicaciones supera ampliamente los 17.000 dólares que requeriría vacunar a los 1.700 niños en 15 días.

Conclusión: el análisis precedente de la evidencia disponible hace más aconsejable la conducta **b** que la **a**.

Uno de los grandes avances médicos fue encontrar medios de prevención para los pacientes en riesgo y el no aceptarlos representa un **retroceso sustancial para la salud pública**. Por supuesto que para poder prevenir conviene saber quiénes están realmente en riesgo.

CONCEPTO DE RIESGO

El tema del riesgo tiene que ver tanto con los aspectos sanitarios como con las decisiones individuales que no son diagnósticas ni terapéuticas. El individuo no tiene algo. Y las conductas se toman precisamente para evitar que llegue a tenerlo. Entonces, el problema es la prevención.

Sería ideal que se pudieran conocer todas las causas. Así también sería sencillo tomar las medidas necesarias para que las cosas no sucedieran. Pero no ocurre de esa manera.

---

[8] Los intervalos de confianza para *incidencia* se calculan del mismo modo que para *prevalencia*, así como para cualquier otra proporción o porcentaje. La incidencia también se denomina riesgo absoluto.

[9] Porcentaje de pacientes que sufren otras enfermedades que no se hubieran presentado si no hubieran tenido sarampión.

[10] Porcentaje de pacientes que mueren a causa del sarampión.

Para investigar riesgos, el primer paso consiste en suponer que alguna cualidad o situación particular es **factor de riesgo de un evento desagradable**.

Una **variable** es un **factor de riesgo** cuando el individuo que la posee (o está expuesto a ella) tiene mayores probabilidades de desarrollar el evento desagradable (o ***evento*** a secas) que aquellos que no tienen la variable. Uno de los factores de riesgo más conocidos y mencionados es el hábito de fumar. Se lo ha relacionado con varias afecciones, entre ellas la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y el cáncer de laringe y de pulmón. Esto equivale a decir que una persona que tiene el hábito de fumar tiene mayores probabilidades de desarrollar cáncer de laringe o EPOC.

Para **ponderar la incertidumbre en los estudios sobre riesgo** se ejecutan las siguientes acciones:

a. Se calcula algún tipo de probabilidad o medida de riesgo de que un individuo padezca el evento si tiene el factor de riesgo (pFR).
b. Se calcula la misma medida de riesgo de que lo padezca si no tiene el factor de riesgo (pNFR).
c. Se comparan las medidas en ambos grupos (expuestos y no expuestos) a través de una división: pFR/pNFR, con lo que se obtiene la ***medida de riesgo relativo*** (**cuadro 4-3**).
d. Se calculan ***los intervalos de confianza*** para la *medida de riesgo relativo* (**fig. 4-2**).

Los resultados del cálculo se interpretan de la siguiente manera:

A. Si **ambos límites** de los intervalos de confianza son **mayores de 1**, quiere decir que la probabilidad de contraer la enfermedad teniendo el factor de riesgo es mayor que la de padecer la misma enfermedad sin poseerlo. Por lo tanto, sí hay evidencia para apoyar la hipótesis de que el supuesto FR efectivamente **es un FR**.
B. Si uno de los **límites** de los IC es **menor de 1** y el otro es mayor, entonces **no** hay evidencia para apoyar la hipótesis de que el supuesto FR **es un FR**.
C. Si **ambos límites de los intervalos de confianza** son menores de **1**, quiere decir que la probabilidad de padecer la enfermedad teniendo el factor de riesgo es menor que la de tener la misma enfermedad sin poseer el FR. Por lo tanto, hay evidencia para pensar que el "supuesto" FR en realidad **no es un FR**. Incluso hasta podría ser un **factor de protección**[11].

Si bien **básicamente la interpretación de la medida es la misma**, **operativamente** las investigaciones y los cálculos para la estimación del riesgo relativo se hacen con dos tipos de estudios: "de cohorte" o "de casos y controles."

En los **"estudios en cohorte"** se comienza eligiendo un grupo de personas sin enfermedad y se deja que, en forma espontánea, algunos queden expuestos al riesgo y otros no. Al final del estudio se comparan las incidencias entre expuestos y no expuestos y se calculan los intervalos de confianza para la medida de riesgo que, en este caso, se denomina precisamente **riesgo relativo**.

Un ejemplo de **estudio de cohorte** podría ser el siguiente. Partiendo de la hipótesis de que el hábito de fumar es un factor de riesgo de EPOC, el equipo investigador selecciona un grupo de niños sin EPOC en el jardín de infantes y los controla según protocolo durante 50 años. En ese tiempo algunos habrán fumado y otros no, así como algunos habrán desarrollado EPOC y otros no. Llegados al punto de corte establecido, se mide la incidencia de EPOC entre fumadores y la incidencia entre no fumadores y se estima el **riesgo relativo**.

Estos estudios son prospectivos y longitudinales. Requieren una gran cantidad de casos iniciales y un costo adicional por la infraestructura necesaria para un seguimiento a largo plazo, de modo que son caros y difíciles de realizar[12]. Por estos motivos, se ha diseñado otro modelo de investigación que se denomina **"de casos y controles"**. Aquí, para estudiar el mismo problema se tomaría un grupo de pacientes con EPOC (**casos**) y otros sin EPOC (**controles**), muy similares en edad, sexo y otras características demográficas relevantes. En este diseño la medida de riesgo se calculará de otro modo y se llamará ***odds ratio*** **(OR)** o **riesgo relativo estimado (RRE)**[13].

Obtenidos los datos, ambos tipos de estudio desembocan en una tabla de contingencia de dos por dos, para

---

[11] Tengo mis dudas sobre los "descubrimientos" de los factores de protección. Como metodólogo me pregunto, ¿dónde estaban mirando y cuáles datos consideraron los investigadores para pensar que un factor de protección podía ser un factor de riesgo? La hipótesis correcta debería haber sido que la "ausencia del factor de protección es un riesgo".

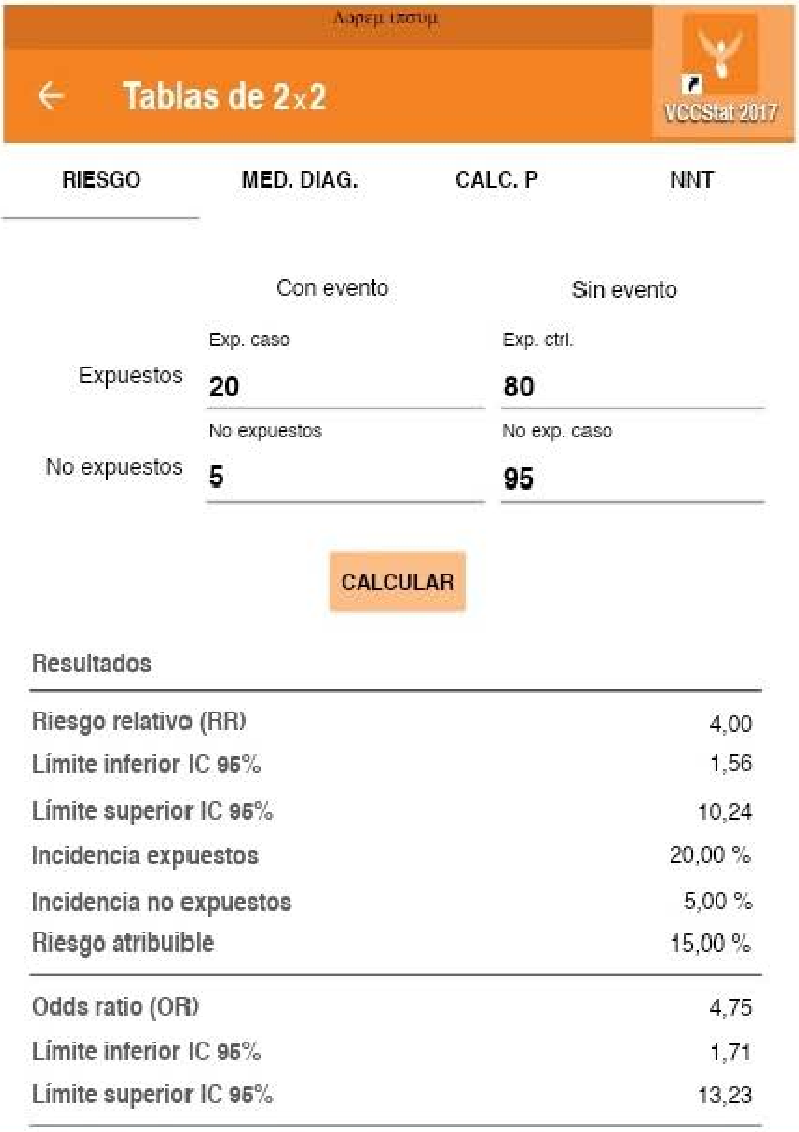
[12] En Estados Unidos se ha elegido una ciudad, Framingham, en la que desde 1948 se llevan a cabo estudios de cohorte simultáneos sobre enfermedades cardiovasculares para abaratar los costos de cada estudio, al compartir los recursos de infraestructura necesarios.

[13] Como su nombre en español lo indica, es una **"estimación" del riesgo relativo.** Se puede demostrar matemáticamente que cuando los grupos analizados son lo bastante grandes, los valores del RR y el RRE son prácticamente iguales, con la ventaja de que en los estudios de casos y controles se pueden hacer en tiempos cortos que permiten tomar decisiones mientras se esperan las conclusiones de los estudios de cohorte. Atención: el OR también se denomina razón de productos cruzados, o razón de momios.

CUADRO 4-3. Relación entre el hábito de fumar y la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)

Presentaron el evento			
Factor de riesgo	Sí	No	Totales
Fumadores	20 (20%)	80 (80%)	100
No fumadores	5 (5%)	95 (95%)	100

p(FR) Incidencia entre individuos expuestos = N.° que presentó el evento/total de expuestos = 20/100 = 0,2.
p(NFR) Incidencia entre individuos no expuestos = N.° que presentó el evento/total de no expuestos = 5/100 = 0,05.
Riesgo relativo: pFR/pNFR = 0,2/0,05 = 4.



Λορεμ ιπσυμ

← Tablas de 2x2

VCCStat 2017

RIESGO MED. DIAG. CALC. P NNT

	Con evento	Sin evento
Expuestos	Exp. caso 20	Exp. ctrl. 80
No expuestos	No expuestos 5	No exp. caso 95

CALCULAR

Resultados

Riesgo relativo (RR)	4,00
Límite inferior IC 95%	1,56
Límite superior IC 95%	10,24
Incidencia expuestos	20,00 %
Incidencia no expuestos	5,00 %
Riesgo atribuible	15,00 %
Odds ratio (OR)	4,75
Límite inferior IC 95%	1,71
Límite superior IC 95%	13,23

Fig. 4-2. Pantalla de la aplicación VCCstat 2017 en la que se calculan las medidas de riesgo y los intervalos de confianza del 95%. Véase la interpretación de los resultados en el texto.

el cálculo de medidas de riesgo, como se muestra en el **cuadro 4-3**. Allí se expone un ejemplo, en el que se han estudiado 200 pacientes, 100 de ellos expuestos al riesgo de fumar. En el grupo, 20 fumadores y 5 no fumadores presentaban EPOC.

Para obtener las medidas de riesgo con sus intervalos de confianza irá a algún sitio en internet[14] o usará alguna aplicación que pueda bajar a su celular o su tableta[15]. Colocará los datos como corresponde y obtendrá resultados como los que se muestran en la **figura 4-2**.

Tanto el sitio como la aplicación calculan simultáneamente el RR y el OR en forma automática. Usted deberá elegir cuál medida usa, según el diseño de investigación empleado. Como se ve en la **figura 4-2**, aparecen tanto los valores de RR como de OR, para los cuales también se han calculado **los intervalos de confianza del 95%, imprescindibles en la actualidad para evaluar una hipótesis de riesgo**.

Para la tabla de la **figura 4-2**, para un estudio de cohorte, **se usa el riesgo relativo (RR)** que se estimó en 4 con un IC 95% entre 1,56 y 10,24.

Esto se interpreta como que la incidencia de EPOC fue, en promedio, 4 veces más frecuente entre fumadores que entre no fumadores. Dado que ambos intervalos de confianza son mayores de 1, se debería aceptar la hipótesis de que el hábito de fumar es un factor de riesgo de EPOC.

También para la tabla mostrada en la figura 4-2, pero en un **estudio de casos y controles**, se usa el ***odds ratio* (OR),** que se estimó en 4,75 con un IC 95% entre 1,71 y 13,23.

Esto se interpreta como que la posibilidad (*odds*) de padecer EPOC fue, en promedio, 4,75 veces mayor entre fumadores que entre no fumadores. También se considera que, dado que ambos intervalos de confianza son mayores de 1, se debería aceptar la hipótesis de que el hábito de fumar es un factor de riesgo de EPOC.

---

[14] Un sitio puede ser http://www.openepi.com/TwobyTwo/TwobyTwo.htm. Otro, que sirve para múltiples cálculos simultáneos http://statpages.info/ctab2x2.html. En los sitios aparecen diferentes tipos de medidas que no serán explicadas aquí. Es el lector quien tiene que saber si necesita un RR o un OR.

[15] Una aplicación puede ser el VCCSTAT2017, otra el EPITOOLS, ambas en PLAYSTORE y con muchos cálculos posibles, además del riesgo relativo.

Como se ve, los valores de **los intervalos de confianza para RR y OR se interpretan del mismo modo**.

Después de tener una estimación del RR, elegir la conducta apropiada es relativamente sencillo, como se muestra en el ejemplo que sigue.

Modelos de empleo de una tasa de riesgo

Problema: determinar si hay que promulgar una ordenanza prohibiendo fumar en los lugares públicos cerrados.

Conductas posibles: promulgar una ordenanza prohibiendo fumar en los lugares públicos cerrados o no hacerlo.

Información disponible: ya está establecido que los fumadores activos tienen un RR 10-15 veces mayor, respecto de los no fumadores, de sufrir enfermedades graves de las vías respiratorias, como cáncer de pulmón o enfermedad obstructiva crónica. También hay datos que indican que las personas no fumadoras, pero que se ven obligadas a aspirar el humo de las fumadoras, tienen un RR de entre 4 y 6 para estas enfermedades respecto de la población general.

Análisis de decisión para control de la certidumbre: si se prohíbe fumar en lugares públicos cerrados, como mínimo disminuirán las tasas de incidencia de las enfermedades dependientes del humo entre los no fumadores y, por lo tanto, en la población general. Si no se prohíbe fumar, las tasas de incidencia de ambas enfermedades no disminuirán y existe el riesgo de que aumenten.

Conclusión: a veces las situaciones están claramente definidas hacia una decisión, como ocurre en este caso. Sin embargo, **hay presiones sociales, políticas y con frecuencia económicas** que pueden hacer que se tarde mucho tiempo en tomar la mejor decisión. Como en el caso de la vacuna antisarampionosa.

En los medios periodísticos se ha destacado recientemente una corriente sociológica con consignas antivacuna. Más allá de que estas personas hablan desde sus creencias porque temen una supuesta relación entre la vacuna contra el sarampión y el autismo –de lo cual no hay evidencias–, las consecuencias se han dado más o menos rápidamente, con la epidemia resultante en 19 estados norteamericanos[16] e incluso recientemente en la Argentina. Aquí, hace muchos años, entre 1968 y 1969, pude comprobar en primera persona los efectos devastadores del sarampión en decenas de niños desprotegidos, porque la vacuna era solo una esperanza. Todavía hoy mueren más de 365 niños por día de sarampión en el mundo[17], a pesar de las indiscutibles ventajas de la vacuna.

Finalmente, recuerde que los datos que configuran la información epidemiológica **no se pueden recoger de cualquier manera**. Para obtener cada tipo de medida hace falta un **estudio de investigación diseñado y ejecutado según el método**, por lo que **tanto el diseño como la ejecución forman parte de la evidencia** que se debe valorar.

Cuando llega el momento de la atención personalizada de los pacientes, todo comienza por un diagnóstico correcto.

JUSTIFICACIÓN DE LAS CONDUCTAS DIAGNÓSTICAS

Según lo propuesto hasta aquí, para justificar las conductas diagnósticas hará falta información (evidencia) sobre las alternativas posibles y una medida de probabilidad de los resultados y sus consecuencias.

Diagnosticar es un acto por el cual se reconoce que un paciente pertenece a cierta categoría. Por ejemplo, se "dice" que Pérez es diabético o que González tiene una neurosis obsesiva.

Para afirmar que alguien es diabético o que tiene una neurosis obsesiva o establecer cualquier diagnóstico, hay que cumplir una serie de requisitos que se denominan genéricamente **"criterios de diagnóstico"**. Por ejemplo, en una época se hablaba de los "criterios de diagnóstico para la fiebre reumática" e incluso se los clasificaba en criterios mayores y menores. Bastaba que un paciente reuniera dos criterios mayores o uno mayor y dos menores para que se estableciera el diagnóstico de fiebre reumática.

Es excepcional que un solo criterio defina un diagnóstico. En general, se agrupan o combinan y, cuando un paciente reúne los criterios necesarios, entonces se dice que ese paciente pertenece a ese grupo. Así que, si se señala que "Pérez tiene diabetes", es lo mismo que afirmar que pertenece al conjunto de "diabéticos". De algún modo se está poniendo una etiqueta.

Tales criterios pueden ser consecuencia de la anamnesis o del examen físico y, por lo tanto, se habla de "criterios clínicos". También pueden resultar de la realización de pruebas de laboratorio o del análisis de imágenes (diagnóstico por imágenes), es decir, del uso de un medio de diagnóstico (MD). En cualquier caso, hace falta evidencia que lo valide y justifique su uso.

PROCESO DE VALIDACIÓN DE UN NUEVO MEDIO DIAGNÓSTICO: VALORES DE CRIBADO O *SCREENING*

Para validar un MD hay que **comparar** el **diagnóstico "obtenido"** con el **diagnóstico "real"**. Para disponer del diagnóstico "real" previamente debe existir otro medio de diagnóstico con el que ya se contaba, denominado **"patrón oro"** o ***gold standard*** (GS) según la literatura anglófona[18]. Por ejemplo, durante el desarrollo de los primeros procedimientos serológicos para el diagnóstico de sífilis, el patrón oro era la anatomía patológica.

Para obtener la evidencia necesaria se toman dos conjuntos de pacientes: enfermos (positivos al patrón oro) y sanos (negativos al patrón oro). Cuando se les aplique el nuevo medio de diagnóstico que se quiere probar, habrá quienes den positivo y quienes no.

---

[16] https://www.washingtontimes.com/news/2019/apr/11/biggest-measles-outbreak-since-2000-strikes-19-sta

[17] https://www.nytimes.com/es/2019/04/26/sarampion-vacuna-ninos-antivacunas/

[18] En la literatura médica se habla de pacientes enfermos o sanos, pero en realidad son positivos o negativos al patrón oro. A los fines prácticos, es cierto que si se dice "positivo al patrón oro" equivale a decir "enfermo", mientras que "negativo al patrón oro" equivale a decir "sano". Pero es una convención.

Además, hay que tener en cuenta que el nuevo MD **se puede equivocar de dos maneras**:

- Una es decir que la persona pertenece al conjunto de enfermos, cuando en realidad la persona está sana. Esto es lo que se llama un **falso positivo**.
- La otra manera consiste en decir que el individuo pertenece al conjunto de sanos, cuando en realidad está enfermo. Esto es lo que se llama un **falso negativo**.

Al finalizar cualquier investigación sobre MD, los resultados se exponen en una tabla de contingencia de 2 × 2, con cuatro casilleros:

NUEVO MEDIO DIAGNÓSTICO	PATRÓN ORO	
	POSITIVOS	**NEGATIVOS**
POSITIVOS	**VP**	**FP**
NEGATIVOS	**FN**	**VN**

El casillero **VP** (verdaderos positivos) indica el número de casos que dieron positivos con ambos MD.

El casillero **FP** (falsos positivos) computa cuántos dieron positivo al MD nuevo, pero negativos al patrón oro.

En el casillero **FN** (falsos negativos) se inscribe el número de casos que dieron negativos al MD nuevo, pero que eran positivos al patrón.

Por último, está el casillero **VN** (verdaderos negativos) que indica el número de casos que dieron negativos con ambos.

Además de los valores absolutos, se pueden calcular los porcentajes de VP, VN, FP y FN.

A partir de estas cifras se calcula la probabilidad de los resultados con los **valores de cribado** (sensibilidad, especificidad, etc.) y con ello se pondera el MD desde dos ángulos:

A. Estimar su rendimiento como MD y, una vez conocido lo anterior,
B. aplicar esta información para aumentar la capacidad diagnóstica del médico que lo esté usando.

Nuevamente la descripción de un caso ficticio ayudará a aprehender los conceptos fundamentales.

En la década de 1980, un mastólogo creyó haber descubierto un nuevo medio de diagnóstico para el cáncer de mama: la punción con aguja fina (PAF). Hasta entonces solo se contaba con la biopsia tradicional a cielo abierto. Durante la investigación para validar la PAF, tomó una muestra de pacientes de una población blanco y cada uno fue sometido a una biopsia habitual (que funcionó como patrón oro o *gold standard*) y a la PAF (nuevo medio de diagnóstico; NMD).

Envió cada toma por separado a dos profesionales que registraron los resultados sin intercambiar información de ningún tipo hasta el final del estudio. Cuando se combinaron los resultados de ambos patólogos se tuvieron las siguientes cifras: verdaderos positivos: 28; falsos positivos: 8; falsos negativos: 3 y verdaderos negativos: 166. Había llegado el momento de medir la incertidumbre.

Cómo se mide la incertidumbre

Los **valores de cribado son medidas de probabilidad** que luego se usarán para tomar decisiones.

Hay medidas ***intrínsecas*** que se consideran como propias del MD porque no se modifican según la población en estudio, como la **sensibilidad y la especificidad**. También hay medidas ***extrínsecas*** (porque se modifican según la población en la que se use el MD), como los **valores predictivos positivo y negativo**.

Definición de medidas intrínsecas

Sensibilidad (S) de una prueba: es la probabilidad de que un individuo positivo al patrón oro (enfermo) dé positivo al nuevo medio diagnóstico. Se calcula mediante la fórmula siguiente:

$$S = VP/\ (VP + FN)$$

El resultado es un valor entre 0 y 1. Por ejemplo, puede ser 0,56; 0,98; 0,75, etc. Multiplicando ese valor por cien también se puede expresar como porcentaje. Así, 0,56 equivale al 56%, 0,98 equivale al 98% y 0,75, al 75%. Esta misma notación se puede aplicar a los otros valores de cribado[19].

Especificidad (E) de una prueba: es la probabilidad de que un individuo negativo al patrón oro (sano) dé negativo a la prueba. Se calcula por la fórmula:

$$E = VN/\ (VN + FP)$$ [20]

Derivados de la S y la E, aparecen los **cocientes de probabilidad (CP) (también llamados razones de verosimilitud) positivo y negativo**, que serán explicados cuando se describa el uso clínico de estas medidas.

Definición de medidas extrínsecas

Poder o valor predictivo positivo (VPP) de una prueba: es la probabilidad de que un individuo positivo a la prueba dé positivo al patrón oro. Se calcula por la fórmula:

$$VPP = VP/\ (VP + FP)$$

Poder o valor predictivo negativo (VPN) de una prueba: es la probabilidad de que un individuo negativo a la prueba dé negativo al patrón oro. Se calcula por la fórmula:

$$VPN = VN/\ (VN + FN)$$

---

[19] Las pruebas de alta sensibilidad son útiles durante las primeras fases del proceso diagnóstico, cuando se consideran numerosas posibilidades y se desea disminuir su número. Rara vez pasan por alto a los individuos que padecen la enfermedad, es decir, proporcionan pocos falsos negativos. Estas pruebas se utilizan para *descartar* las enfermedades que son improbables. Especialmente útiles cuando su resultado es *negativo*.

[20] Las pruebas de alta especificidad son útiles para *confirmar* un diagnóstico que se considera probable, ya que rara vez son positivas si no existe enfermedad, es decir, proporcionan pocos resultados falsos positivos. Las pruebas específicas son especialmente útiles cuando su resultado es *positivo*.

Cómo obtener las medidas de cribado

Si bien las fórmulas son fáciles de aplicar, como ya señalamos, **es imprescindible el cálculo de los intervalos de confianza**, así que conviene que los principiantes usen sitios o aplicaciones para celular, tableta o PC (véase fig. 4-3), herramientas a las que se puede acceder en los sitios mencionados al final del capítulo.

Obtenidas la S y la E, se puede realizar una valoración cualitativa del MD como tal, del mismo modo como se dice que un automóvil de cierta marca es o no "de calidad".

Valoración intrínseca de un medio diagnóstico

Lo deseable sería disponer de una prueba que fuera, al mismo tiempo, muy sensible y específica (valores mayores del 90%), pero esto no ocurre habitualmente. Cuando se miden resultados que se expresan en una escala continua, la localización de un punto de corte para definir la diferencia entre lo normal y lo anormal es una decisión arbitraria y, como consecuencia, una característica de la prueba diagnóstica; por ejemplo, la sensibilidad solo puede aumentar a expensas de la otra, la especificidad, y viceversa[21].

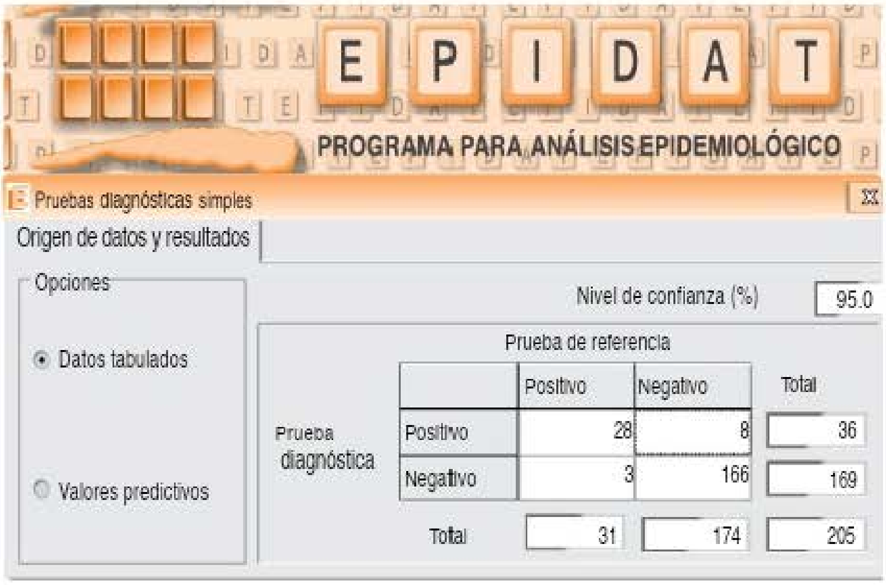
La tecnología actual nos permite acceder a dos medidas que ponderan la capacidad **combinada** de detectar casos positivos (S) y negativos (E): una es un recurso gráfico: la **curva ROC** y la otra su derivada: el **área bajo la curva** o **ABC**.

Si observa los gráficos de las figuras 4-4A y B notará que el eje de las ordenadas (Y) representa la proporción de verdaderos positivos (sensibilidad) y el de las abscisas (X), la proporción de falsos positivos (1- especificidad). Este gráfico recibe el nombre de curva ROC (del inglés *Receiver Operating Characteristic*) según cómo interpretaba las señales el operador receptor).

El gráfico de la figura 4-4A expone el comportamiento del MD estudiado: se observa que a medida que se incrementa la sensibilidad, también aumenta la proporción de falsos positivos. Un gráfico con estas características indica que el MD tiene **capacidad diagnóstica nula**. También se observa que el área definida por debajo de la línea es igual a la **mitad del rectángulo gra-**

---

[21] Si para el diagnóstico de diabetes se exigiera un valor de glucemia en ayunas alto, de 200 mg/dL, todos los pacientes diagnosticados como diabéticos serían verdaderos diabéticos, es decir que la prueba tendría alta especificidad, pero quedarían muchos diabéticos sin diagnosticar (poca sensibilidad). Si, en cambio, se optara por un valor de glucemia bajo, de 110 mg/dL, todos los verdaderos diabéticos serían diagnosticados como tales (alta sensibilidad), pero muchos pacientes diagnosticados como diabéticos en realidad no lo serían (baja especificidad).


EPIDAT
PROGRAMA PARA ANÁLISIS EPIDEMIOLÓGICO
Pruebas diagnósticas simples
Origen de datos y resultados
Opciones

● Datos tabulados

○ Valores predictivos

Nivel de confianza (%) 95.0

		Prueba de referencia		
		Positivo	Negativo	Total
Prueba diagnóstica	Positivo	28	8	36
	Negativo	3	166	169
	Total	31	174	205

```
                            Valor          IC   (95%)
---------------------     --------  -----------------------
     Sensibilidad (%)       90.32        78.30       100.00
    Especificidad (%)       95.40        92.00        98.80
  Índice de validez (%)     94.63        91.31        97.96
 Valor predictivo + (%)     77.78        62.81        92.75
 Valor predictivo - (%)     95.94        95.94       100.00
      Prevalencia (%)       15.12         9.97        20.27


     Índice de Youden        0.86         0.75         0.97
Razón de verosimilitud +    19.65         9.89        39.03
Razón de verosimilitud -     0.10         0.03         0.30
```

Fig. 4-3. Se muestran los resultados de la investigación descrita en el texto, colocados en la aplicación EPIDAT 3.1 para PC, habiendo usado como prueba de referencia (*gold standard*) la biopsia a cielo abierto y como nueva prueba diagnóstica la punción con aguja fina (PAF) para el diagnóstico de cáncer de mama. También se exponen los valores de cribado obtenidos y sus intervalos de confianza.

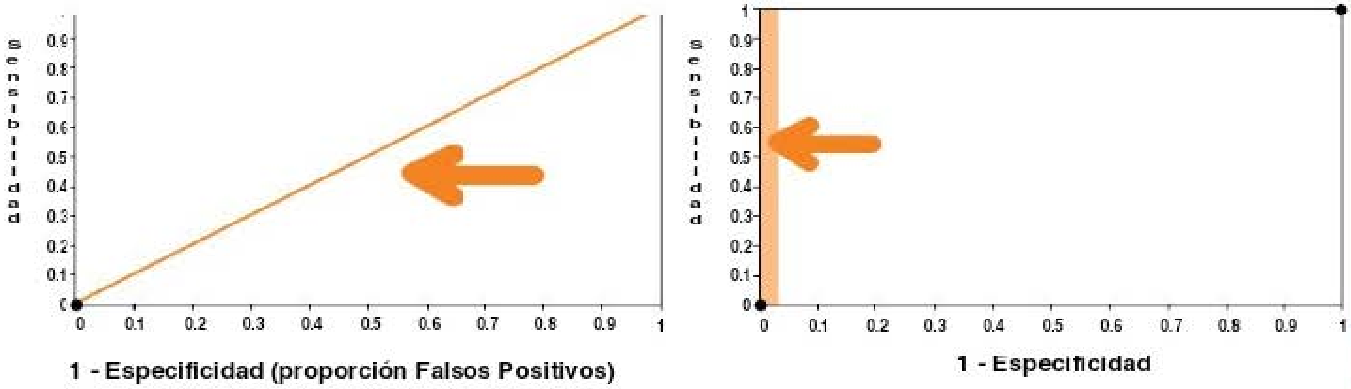


Fig. 4-4. A. Modelo de curva ROC para un MD con capacidad nula. La flecha está ubicada en el área bajo la curva ABC que en este caso vale 0,5. **B.** Modelo de curva ROC para un MD con capacidad máxima. La flecha está ubicada en el área bajo la curva ABC que en este caso vale 1,0. Reproducido de Castiglia VC. *Metodología de la Investigación Biomédica: Fundamentos*. Buenos Aires: La Imprenta Digital; 2016, con autorización del autor.

ficado, hecho que se expresa como que **el área bajo la curva (ABC) es igual a 0,5**.

Por el contrario, en el gráfico de la **figura 4-4B** se observa un modelo en el cual a medida que aumenta la sensibilidad, la proporción de falsos positivos (1-especificidad) se mantiene en cero. El área definida por la línea, área bajo la curva o ABC, abarca todo el rectángulo dibujado y se considera igual a 1. Un gráfico que expone esta conducta señala que el MD tiene **capacidad diagnóstica óptima**.

De este modo se tienen una representación gráfica y otra matemática de una misma cualidad del MD. Gráficamente, **cuanto más se arrime la línea a la diagonal del gráfico, peor será la capacidad diagnóstica**. Matemáticamente, **cuanto más cerca del valor 0,5 esté el ABC, peor será la capacidad del MD**. Hay varias aplicaciones que permiten hacer estos cálculos; por ejemplo, el EPIDAT 3.1 tanto con datos originales como con datos agregados (véase al final del capítulo).

La curva ROC para la PAF para la cual se calcularon los valores de cribado en la **figura 4-3** se expone en la **figura 4-5**. Si no se dispone de la herramienta, se puede demostrar gráficamente que el ABC para una tabla de 2 por 2 se calcula según la siguiente fórmula:

ABC = (sensibilidad + especificidad) /2 [22]

El área bajo la curva es una estadística tomada en una muestra y, como a tal, se le deben calcular los intervalos de confianza (véase **fig. 4-5**).

La curva ROC y el ABC **permiten medir de manera precisa la capacidad intrínseca diagnóstica de un cierto MD**, pero también permiten comparar válidamente la capacidad de dos o más MD para una cierta patología (**fig. 4-6**).

En el apartado que sigue detallaremos cómo se usan las medidas de *screening* para mejorar la predictibilidad diagnóstica de la clínica.

Cómo utilizar las medidas de cribado

Se pueden reconocer al menos dos situaciones posibles: cuando se quiere hacer un **estudio de *screening*** y cuando se quiere estimar la **probabilidad de patología** en un caso clínico.

Uso de MD en la detección de enfermedades en una población (estudios de screening)

Se consideran estudios de ***screening*** aquellos en los que son evaluados simultáneamente una gran cantidad de pacientes de una población para pesquisar los portadores de una cierta enfermedad. La evidencia disponible señala que para el *screening* conviene usar medios diagnósticos con alta sensibilidad, mientras que aquellos con alta especificidad se reservan para la confirmación del diagnóstico en un caso clínico determinado. Otras veces se usa una combinación de MD. Los procedimientos de *screening* están estandarizados para cualquier patología.

El uso de un medio de diagnóstico debería servir para mejorar la capacidad diagnóstica de la clínica por sí sola. Esto significa que después de aplicar el MD usted tiene que tener, acerca del diagnóstico del paciente, un grado de certidumbre mayor que el que tendría aisladamente por la clínica.

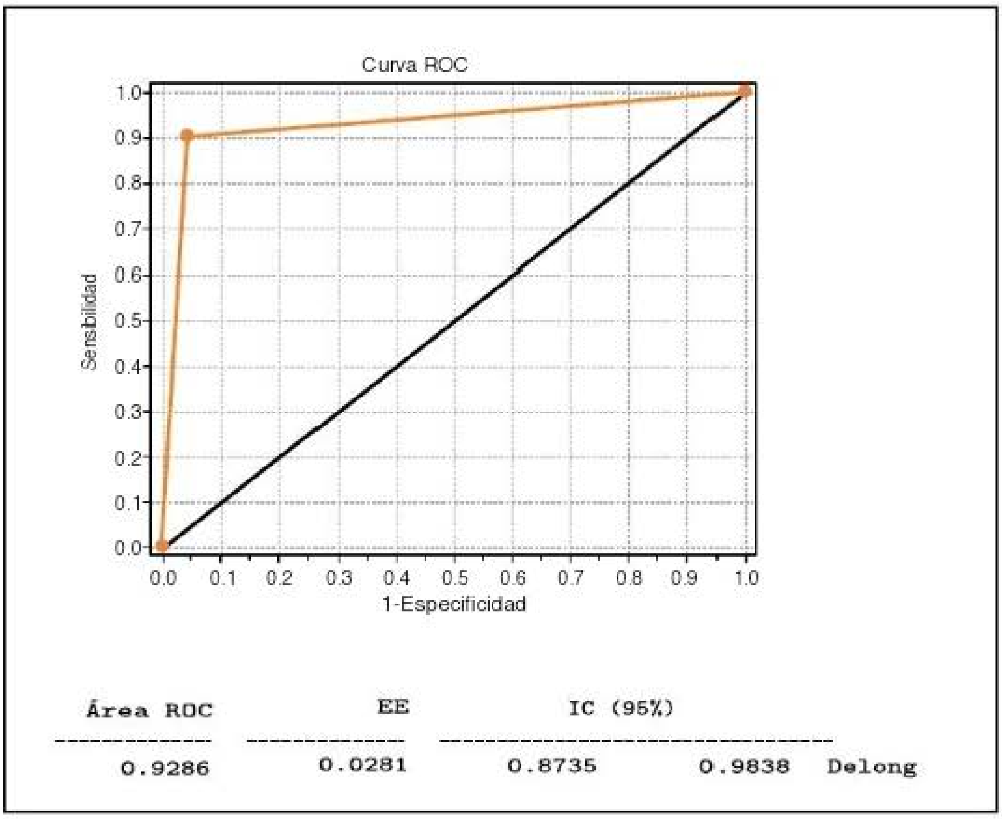
Uso de MD para estimar la probabilidad de patología en un caso clínico específico

En primera instancia elija el mejor medio diagnóstico disponible, con lo que conocerá su **sensibilidad** y **especificidad**. Después aplique el MD en el caso en estudio. El resultado será positivo o negativo, aunque esto no garantiza que el paciente esté enfermo o sano. Pero lo cierto es que su capacidad diagnóstica ha mejorado y podrá estimar cuánto. Si el médico clínico conoce la prevalencia de la enfermedad entre las personas como el paciente que lo está consultando, debería usar el poder o valor predictivo positivo o negativo de una prueba. Pero lo común es que la prevalencia no esté disponible.

Entonces le quedan los **cocientes de probabilidad (CP)**; *likelihood ratio* de los autores de habla inglesa (también denominados razones de verosimilitud).

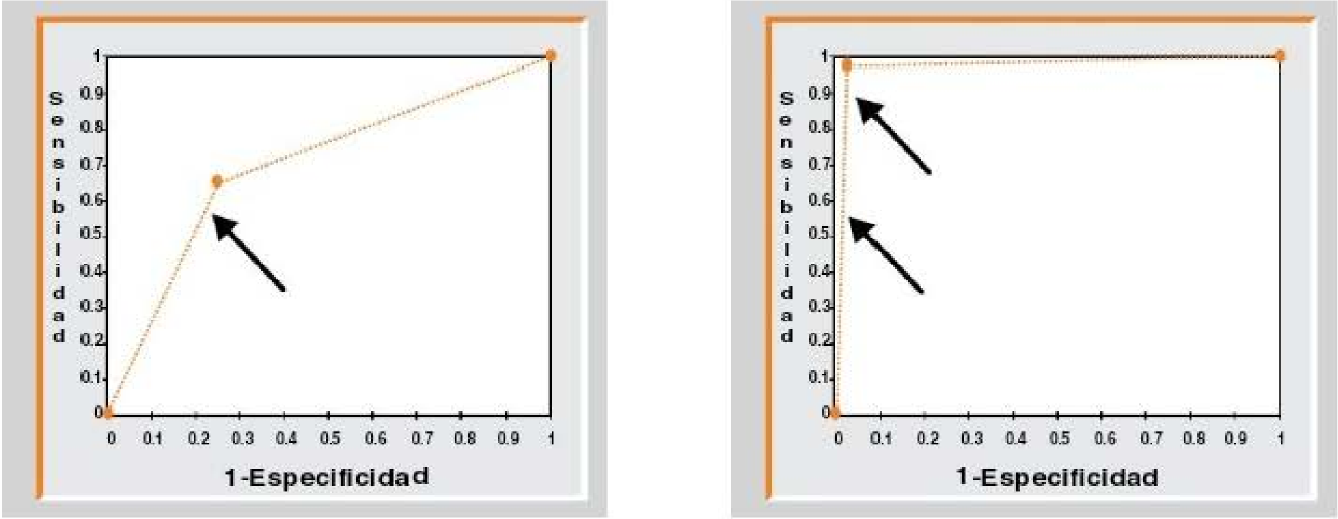
---

[22] En nuestro experimento publicado en Internet se puede comprobar la validez de este cálculo. (https//www.youtube.com/watch?v=PPzoZ9Qoryw)



```
Área ROC           EE              IC (95%)
-------------   -------------   --------------------------------
   0.9286          0.0281          0.8735          0.9838   Delong
```

Fig. 4-5. Modelo de curva ROC para la PAF con área bajo la curva e intervalos de confianza, datos correspondientes a la figura 4-3. También se comprueba que el ABC (área bajo la curva ROC) es igual a (S+E)/2. Obtenido con el Epidat 3.1 aplicación para PC. Se puede bajar gratuitamente en el sitio mencionado al final del capítulo.



Área: 0.701
Error estándar: 0.027014
I.C. 0.648 , 0.754

Área: 0.982
Error estándar: 0.007830
I.C. 0.966 , 0.997

Fig. 4-6. Modelos de curva ROC para dos MD para una misma patología. Se nota claramente que el mejor MD es el graficado a la derecha, que también tiene una mayor área bajo la curva (ABC = 0,982). Reproducido de Castiglia VC. *Metodología de la Investigación Biomédica: Fundamentos*. Buenos Aires: La Imprenta Digital; 2016, con autorización del autor.

El **cociente de probabilidad positivo (CPP)** se calcula según la fórmula:

CPP = sensibilidad / (1-especificidad)

El **cociente de probabilidad negativo (CPN)** se calcula según la fórmula:

CPN = (1-sensibilidad) / (especificidad)

Los CP funcionan como una medida de mejora del poder diagnóstico por el hecho de haber usado la prueba. Si la prueba ha dado positiva, se usa el CPP y si ha dado negativa, el CPN.

El CPP suele ser un valor mayor de 1 y multiplica el riesgo de tener la enfermedad. Cuanto mayor de 1 es, más la multiplica, lo que significa que la capacidad de diagnosticar después de la prueba se ha incrementado (véase más adelante).

El CPN suele ser bastante menor de 1, por ejemplo, 0,1 o menos. Cuando se multiplica un valor así por el riesgo, este disminuye.

El siguiente ejemplo ficticio contribuirá a aprender el concepto involucrado en los CP. Suponga que lo consulta una paciente de 40 años preocupada por la aparición de un bulto en la mama izquierda. Tiene antecedentes familiares de cáncer de mama y el resto de la exploración física es negativa. **Revisando las publicaciones disponibles** descubre que las pacientes con estas características tienen una probabilidad de 0,75 (75%) de tener cáncer de mama.

Dado que todavía no ha aplicado ninguna prueba diagnóstica, este valor de probabilidad se denomina **probabilidad pretest** y generalmente se obtiene de la literatura científica.

Usted decide aplicar la punción con aguja fina (PAF), cuyos valores de *screening* son los que mostramos en la **figura 4-3**, con un CPP = 19,65 y un CPN = 0,10.

Después de realizar la PAF pueden pasar dos cosas:

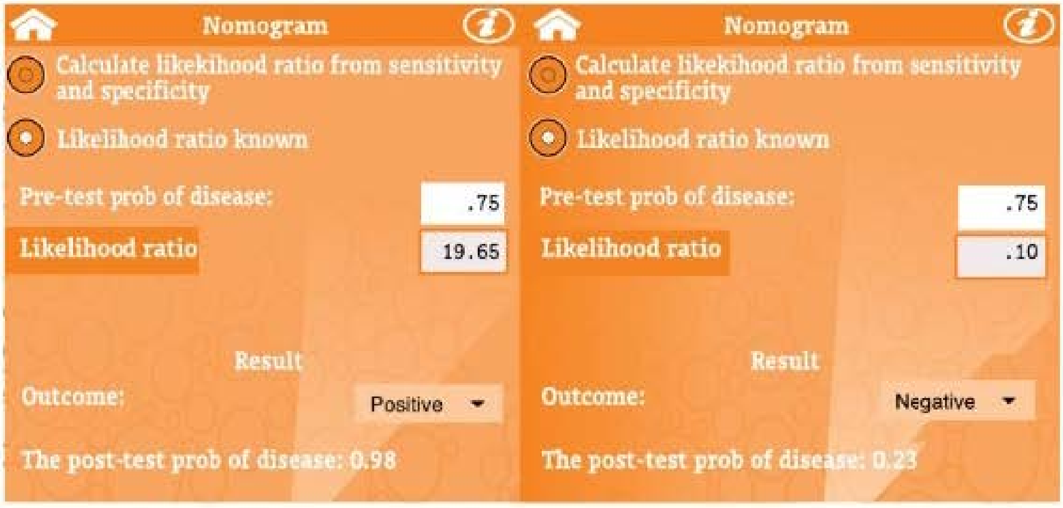
A. La PAF resulta positiva. Esto aumentó la probabilidad de tener cáncer. Para saber cuánto, puede usar una aplicación como EPITOOLS en su celular. En la parte izquierda de la **figura 4-7** se comprueba que la probabilidad pasó de ser 0,75 (75%) en el pretest a 0,98 (98%) en el postest.
B. La PAF resulta negativa. Esto disminuyó la probabilidad de tener cáncer, que pasó de 0,75 (75%) en el pretest a 0,23 (23%) en el postest (**fig. 4-7** parte derecha).

VALORES DE CRIBADO EN EL DIAGNÓSTICO SEMIOLÓGICO

Utilización de los cocientes de probabilidad

Como ya se explicó, los **cocientes de probabilidad (CP)** mejoran la precisión diagnóstica del médico incorporando la información provista por los MD. Además, cuando los CP se aplican a **signos clínicos** tienen varias ventajas:

- **Simplicidad:** en un solo número, el CP le indica al médico en qué medida un signo argumenta a favor o en contra de una enfermedad.
- **Seguridad:** el uso de los CP para describir la certeza diagnóstica es superior al uso de la sensibilidad y la especificidad.
- **Categoriza los hallazgos:** un signo físico que se mide en una escala ordinal puede categorizarse en diferentes niveles para determinar CP para cada nivel e incrementa de esta manera la seguridad del hallazgo.
- **Combinación de hallazgos:** los CP pueden utilizarse para combinar hallazgos en la búsqueda de un diagnóstico, en especial cuando estos signos físicos tienen CP positivos cercanos a 2 o CP negativos cercanos a 0,5, ya que por sí mismos cambian poco la probabilidad, pero combinados la incrementan, en la medida en que los hallazgos sean fisiopatológicamente independientes. Por ejemplo, para el diagnóstico de insuficiencia cardíaca el médico podría combinar el hallazgo de ingurgitación yugular y tercer ruido, pero no los hallazgos de ingurgitación yugular y edema de los miembros inferiores, ya que ambos dependen del aumento de presión en la aurícula derecha.



○ Calculate likekihood ratio from sensitivity and specificity
● Likelihood ratio known
Pre-test prob of disease: .75
Likelihood ratio 19.65
Result
Outcome: Positive
The post-test prob of disease: 0.98

○ Calculate likekihood ratio from sensitivity and specificity
● Likelihood ratio known
Pre-test prob of disease: .75
Likelihood ratio .10
Result
Outcome: Negative
The post-test prob of disease: 0.23

Fig. 4-7. Cálculo de probabilidades postest, con CPP (a la izquierda) y CPN (a la derecha). Aplicación para celular EPITOOLS, disponible para equipos Android en Playstore.

Los cocientes de probabilidad expresan la probabilidad de que un hallazgo dado del interrogatorio o del examen físico se produzca en pacientes con la enfermedad, frente a la probabilidad de que ocurra en un paciente sin la enfermedad. Al igual que la sensibilidad y la especificidad, describen el poder de discriminación de los signos físicos, pero tienen la ventaja de que permiten predecir con facilidad y rapidez la probabilidad postest.

El **cociente de probabilidad positivo (CPP)** es la proporción de pacientes *con* la enfermedad que *tienen* el signo físico dividida por la proporción de pacientes *sin* la enfermedad que *también tienen* el mismo signo. Como ya se explicó para los MD, el numerador de esta ecuación (proporción de pacientes con la enfermedad que tienen el signo físico) es la sensibilidad del signo. El denominador de esta ecuación (proporción de pacientes sin la enfermedad que tienen el signo físico) es el complemento de la especificidad. Así:

$$CPP = S/(1\text{-}E)$$

De manera similar, el **cociente de probabilidad negativo (CPN)** es la proporción de pacientes *con* la enfermedad que *no tienen* el signo físico dividido por la proporción de pacientes *sin* la enfermedad que *tampoco tienen* el mismo signo. El numerador de esta ecuación (proporción de pacientes con la enfermedad que no tienen el signo físico) es el complemento de la sensibilidad o (1-sensibilidad). El denominador de esta ecuación (proporción de pacientes sin la enfermedad que no tienen el signo físico) es la especificidad. Así:

$CPN = (1\text{-}S)/(E)$

Cuando un CP está por encima de 1, es decir es "positivo", la probabilidad de la existencia de la enfermedad aumenta (porque el hallazgo es más probable entre los pacientes con la enfermedad que entre los pacientes sin ella); cuando el CP está por debajo de 1, es decir es "negativo", la probabilidad de la existencia de la enfermedad disminuye (porque el hallazgo es menos probable entre los pacientes con la enfermedad que entre los pacientes sin ella); por último, cuando el CP es cercano a 1, la probabilidad de la enfermedad no cambia (porque el hallazgo es igualmente probable en pacientes enfermos y sanos).

Los CP son así nada más que "pesos" diagnósticos, cuyos valores posibles se encuentran entre 0 (que excluiría la enfermedad) e infinito (que sería patognomónico y la confirmaría).

Si bien las fórmulas son difíciles de recordar, la interpretación de los CP y su utilidad para estimar la probabilidad de una enfermedad es simple. Los signos físicos con CP mayores de 1 incrementan la probabilidad de la enfermedad; cuanto mayor sea el CP, mayor será el argumento *a favor* de la enfermedad. Los signos físicos que tienen CP entre 1 y 0 disminuyen la probabilidad de la enfermedad; cuanto más cercano a cero sea el CP, de manera más convincente el hallazgo argumenta *en contra* de la enfermedad. El "CP positivo" describe cómo cambia la probabilidad cuando el hallazgo está *presente*. El "CP negativo" describe cómo cambia la probabilidad cuando el hallazgo está *ausente* (**fig. 4-8**).

Para que la interpretación resulte más práctica y sencilla, se deben tener presentes los CP 2, 5 y 10 y los primeros 3 múltiplos de 15 (es decir 15, 30 y 45). Un hallazgo cuyo CP es 2 incrementa la probabilidad alrededor del 15%, uno de 5 la incrementa un 30% y uno de 10 la aumenta un 45% (estos cambios son aumentos absolutos en la probabilidad). Los CP cuyos valores son de 0,5, 0,2 y 0,1 (es decir, los recíprocos de 2, 5 y 10) disminuyen la probabilidad 15%, 30% y 45%, respectivamente.

Los CP cuyos valores son ≥ 3 o ≤ 0,3 (representados con sombreado en la "regla" del poder diagnóstico) indican aquellos hallazgos físicos que cambian la probabilidad lo suficiente como para ser clínicamente significativos (es decir que incrementan la probabilidad por lo menos un 20 a 25% (**fig. 4-9**).

Sensibilidad y especificidad

Es necesario incorporar la noción de que para emplear cualquier medio de diagnóstico hay que conocer cuál es su *sensibilidad* y su *especificidad*.

Parece que esto es lo mismo que se dijo antes y que no haría falta repetirlo. ¿Realmente no hace falta? En estos tiempos, si a alguien se le ocurre introducir un nuevo "método serológico" para diagnosticar SIDA, todo el mundo se le echará encima preguntando: ¿cuál es la sensibilidad?, ¿cuál es la especificidad? y si no tiene valores superiores a 95% en cualquiera de los dos, es posible que ese "método serológico" pase a la historia en poco tiempo.

Sin embargo, **cuando se palpa un hígado, se está haciendo un diagnóstico**, igual que cuando se ausculta un pulmón o un corazón y nadie pregunta (ni siquiera el

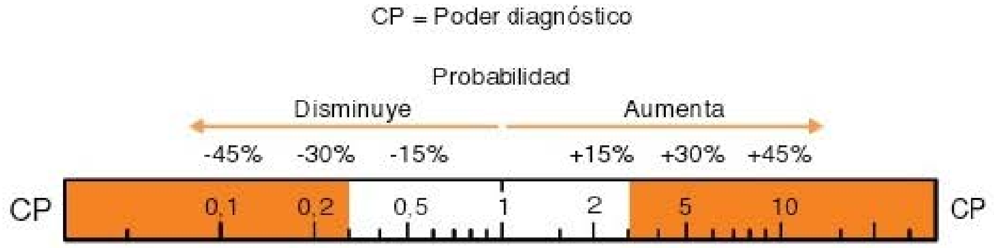


Fig. 4-8. Representación de la "regla" del poder diagnóstico sobre la que se muestran los cocientes de probabilidad (CP). Un CP de 2 incrementa la probabilidad alrededor del 15%, uno de 5 la incrementa un 30% y uno de 10 la aumenta un 45%. Los CP cuyos valores son de 0,5, 0,2 y 0,1 (es decir, los recíprocos de 2, 5 y 10) disminuyen la probabilidad 15%, 30% y 45%, respectivamente. Los CP cuyos valores son ≥ 3 o ≤ 0,3 (área sombreada) indican aquellos hallazgos físicos que cambian la probabilidad lo suficiente como para ser clínicamente significativos.

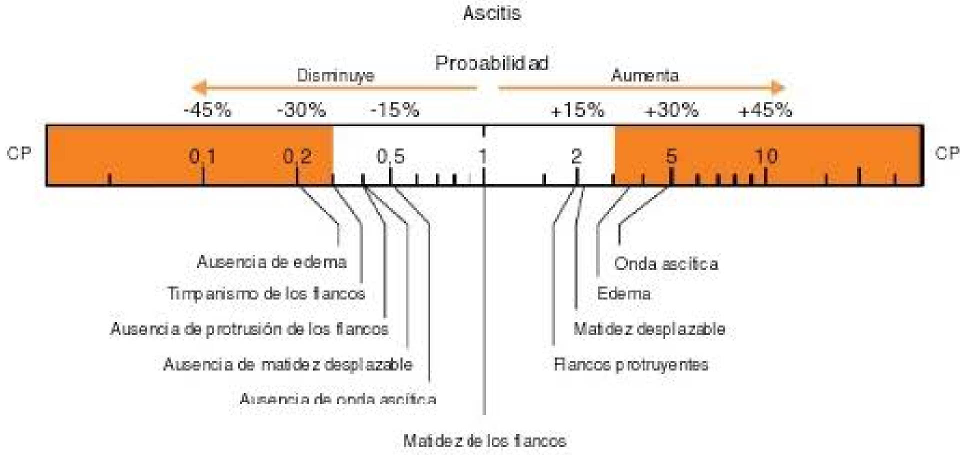


Fig. 4-9. En los pacientes con distensión abdominal, los hallazgos que más incrementan la probabilidad de ascitis son la presencia de una onda ascítica (CP = 5), y la presencia de edema (CP= 3,8). Los hallazgos que más disminuyen la probabilidad de ascitis son la ausencia de edema (CP = 0,2) y la ausencia de matidez en los flancos (LR = 0,3). La matidez desplazable eleva modestamente la probabilidad cuando está presente (CP = 2,3) y la disminuye modestamente cuando está ausente (CP = 0,4). Los hallazgos con relativamente escaso valor diagnóstico son la matidez de los flancos, los flancos protruyentes y la ausencia de onda ascítica.

lector) **¿cuál es la sensibilidad y/o especificidad de tal procedimiento?**

Hubo intentos de medir la capacidad de la historia clínica (anamnesis y examen físico) para diagnosticar. Más allá de que, en general, tanto la S como la E fueron bajas, es posible que los resultados carezcan de validez externa (o sea que difícilmente se puedan aplicar a conjuntos humanos distintos de los que participaron en esas investigaciones). No obstante, sirven para apuntalar la idea de que, de algún modo, cada médico debería tener una estimación de su propia capacidad para participar en este complejo ejercicio que es la realización de un diagnóstico.

Dicho de otro modo, habría que tratar de evitar hacer cosas que incrementen el riesgo de error. Esto se define técnicamente como el **control de las fuentes de error**, las más importantes de las cuales son: el MD mismo, el sujeto que mide y la propiedad que se está midiendo.

Los instrumentos ("aparatos") tienen algunas ventajas como medios de diagnóstico sobre el "médico persona":

a. La normatización de su aplicación es más estricta que el procedimiento semiológico más depurado.
b. Por ese motivo, se puede medir de modo más eficaz su capacidad de éxito: sensibilidad, especificidad, valor predictivo, etc.
c. Hay menor fuente de error intersubjetivo.
d. Se puede estimar el grado de error que se está cometiendo.

Si el lector usa una tomografía computarizada (TC) para determinar si un paciente tiene una hemorragia intracraneal, cuenta con bibliografía para una estimación de la sensibilidad, la especificidad, etc. No pasa lo mismo con la capacidad del neurocirujano para el diagnóstico; ni siquiera él mismo conoce su S, E y VP y, aun cuando los midiera, no habría modo eficaz de normatizar una técnica de aplicación y las circunstancias en las que está trabajando como ser humano.

Cualquier médico con experiencia dirá que "hacer un diagnóstico" no consiste solo en palpar el hígado y tener un *score* de cuántas veces se acierta. Estamos absolutamente de acuerdo con ello. Pero, al igual que un atleta, no viene mal medir su rendimiento como profesional y ver cómo mejora a lo largo del tiempo.

Después de haber establecido un diagnóstico, se verá obligado a indicar un tratamiento, el cual también deberá justificar según la evidencia disponible.

JUSTIFICACIÓN DE LAS CONDUCTAS TERAPÉUTICAS

Para tomar decisiones terapéuticas, también hay que reunir información sobre los cursos de acción posibles y sus consecuencias.

El prestigioso Dr. Dino Saurio relataba en sus clases que, a fines de la década de 1940, los pacientes enfermos de tuberculosis pulmonar recibían como tratamiento una combinación de régimen higiénico-dietético y baños solares, conocido genéricamente como "helioterapia". A duras penas un 50% de los pacientes resultaban curados. Debido a que uno de sus familiares contrajo tuberculosis pulmonar, Saurio consultó con varios especialistas a nivel nacional e internacional. Así se enteró de que, en algún lugar de Europa, alguien estaba usando un antibiótico nuevo denominado *estreptomicina*. Se puso en contacto con este científico europeo, quien le confirmó que el antibiótico existía, pero que no había demasiada experiencia en seres humanos. Si bien se había usado con éxito en 4 pacientes, no podía afirmar que era 100% eficaz, precisamente porque algunos pacientes se curaban en forma espontánea. Si estaba de acuerdo, le proveería las dosis necesarias para realizar la experiencia en la Argentina. Por primera vez, Saurio tenía conductas alternativas.

Conocer las conductas posibles

Saurio podía elegir seguir con la “helioterapia” o emplear estreptomicina. Le faltaba información sobre la certidumbre de los resultados.

Cómo se mide la certidumbre para el uso de medios terapéuticos

Los fundamentos son más bien simples: se elige el medio terapéutico que tenga mejores resultados. Para eso se tienen que comparar los resultados.

Si la helioterapia tuviera 0% de curaciones y la estreptomicina, un 100%, Saurio no habría tenido dudas para elegir. Pero la helioterapia tenía 50% de éxitos y la estreptomicina, 100%... en 4 casos.

En cualquier experimento hay un cierto porcentaje de curaciones espontáneas tanto en quienes reciben un tratamiento como en los que reciben otro. **La cuestión consiste en determinar hasta qué punto las diferencias entre los resultados se pueden atribuir al tratamiento que se prueba.** Para resolver este problema quedaban dos alternativas:

a. Buscar en la bibliografía adecuada para ver si alguien había hecho ya el experimento y sus resultados eran confiables o
b. Realizar un experimento para averiguar cuál es el porcentaje de curaciones de cada tratamiento.

Se ve que es más fácil y cómodo emplear la estrategia (A)... siempre que haya bibliografía disponible. Pero Saurio no la tenía, así que diseñó una investigación.

Tomó una población de pacientes tuberculosos, homogéneos en cuanto al grado de enfermedad, edad, sexo, tiempo de evolución y tratamientos recibidos. Para no dejarse influir por cuestiones subjetivas, hizo un muestreo por sorteo usando los números de historias clínicas. Treinta pacientes recibirían estreptomicina y otros 30 (también elegidos de manera aleatoria) seguirían con su tratamiento con helioterapia. Al cabo de un año se determinaría el porcentaje de curaciones obtenido en cada grupo. Como novedad para la época, incluyó un primitivo consentimiento informado para ser firmado por cada paciente cuando aceptaba participar. Este modelo de investigación recibe el nombre de ensayo clínico aleatorizado o *randomizado*.

Pasó el año. En el grupo de helioterapia (H) se habían curado 15 de 30 pacientes (50%), mientras que en el grupo de estreptomicina (E) se habían curado 24 de 30 pacientes (80%) (**cuadro 4-4**).

Saurio estaba eufórico: la estreptomicina parecía eficaz. La alegría le duró poco. Un colega le susurró al oído una duda cruel: ¿sería posible que se tratara de curaciones espontáneas en ambos grupos? En otras palabras, existía la posibilidad de que el 80% curado en el grupo de estreptomicina en realidad se había curado espontáneamente ¡por azar! Cabizbajo, sin salida, Saurio tuvo que reconocer que sí, que era posible, que estaba en una situación de incertidumbre. Era tiempo de medir la incertidumbre, o sea, la probabilidad de los resultados.

Cómo se mide la probabilidad de los resultados

No se puede saber si las curaciones se produjeron por azar, pero **se puede estimar la probabilidad de que se hayan debido al azar**. Este es el valor identificado universalmente con la letra “p”.

Cuando el investigador dispone de p usa la siguiente regla de interpretación: **si $p < 0{,}05$, aceptará que las diferencias no se debieron al azar** y que están relacionadas con el tratamiento. También puede usar la expresión “las diferencias **fueron estadísticamente significativas**”[23].

Disponiendo de los resultados de la investigación se puede calcular p. Para eso se emplean fórmulas matemáticas. Hay una gran variedad de ellas. En forma genérica, estas fórmulas se denominan *pruebas de significación estadística*. Si bien todas sirven para calcular p, cada una debe ser seleccionada por un experto que las usa según cómo esté indicado. Hay algunas muy conocidas como, por ejemplo, “prueba de la t de Student” o “prueba de la chi al cuadrado” o “prueba de Fisher”.

En esos tiempos, Saurio, con una mínima formación estadística, acudió a un estadístico profesional quien, luego de hacer los cálculos le indicó que correspondía aplicar la prueba de la chi al cuadrado con la corrección de Yates, según la cual el valor obtenido era $p = 0{,}03$.

Hoy, cualquier estudiante o profesional puede lograrlo incorporando los resultados obtenidos en alguna aplicación o sitio en Internet donde se indican las pruebas disponibles o se realizan los cálculos necesarios[24] y se obtiene el valor de p (**fig. 4-10**).

Ahora Saurio tenía un enunciado que decía así: “la probabilidad de que las diferencias entre los porcentajes de curaciones se debieran al azar era de 0,03, o sea, del 3%”. Esta cifra era menor de 0,05 y, por lo tanto, debía *concluir que las diferencias no se debieron al azar (las diferencias eran significativas) y que el tratamiento estaba relacionado con las diferencias.*

Había medido la incertidumbre. Por lo tanto, el resto de la comunidad científica podría compartir con él la decisión de usar la estreptomicina porque estaba justificada según la evidencia científica disponible.

Con todo, siempre existe la posibilidad de equivocarse. Durante un ensayo clínico también se toman decisio-

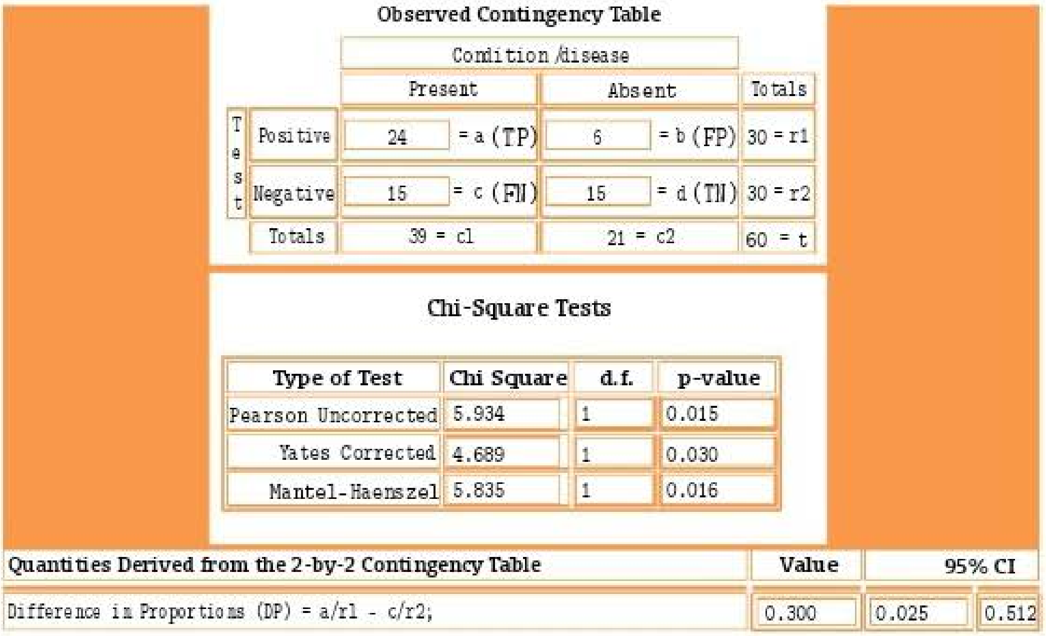
CUADRO 4-4. Evolución según el tratamiento en 60 casos de tuberculosis pulmonar

Tratamiento	Éxitos	Fracasos	Totales
Helioterapia	15 (50%)	15 (50%)	30
Estreptomicina	24 (80%)	6 (20%)	30

---

[23] Al comenzar cada investigación y antes de calcular p, los investigadores establecen un valor arbitrario de 0,05 (puede elegir otros valores, pero este es el más comúnmente usado) denominado *nivel de significación*.

[24] https://statpages.info/;o se puede pedir orientación en www.consumaciencia.com.ar o www.institutodemetodologia.net



Observed Contingency Table

		Condition /disease		
		Present	Absent	Totals
Test	Positive	24 = a (TP)	6 = b (FP)	30 = r1
	Negative	15 = c (FN)	15 = d (TN)	30 = r2
	Totals	39 = c1	21 = c2	60 = t

Chi-Square Tests

Type of Test	Chi Square	d.f.	p-value
Pearson Uncorrected	5.934	1	0.015
Yates Corrected	4.689	1	0.030
Mantel-Haenszel	5.835	1	0.016

Quantities Derived from the 2-by-2 Contingency Table	Value	95% CI	
Difference in Proportions (DP) = a/r1 - c/r2;	0.300	0.025	0.512

Fig. 4-10. Tabla con contingencia con los datos del experimento de Saurio (véase el texto), colocados en la página para tablas de 2 x 2 con los cálculos correspondientes de p (Yates) = 0,03 y los intervalos de confianza para las diferencias de porcentajes en la línea sobre "Difference in proportions…".

nes que tienen consecuencias. Al decidir siempre está presente el riesgo de alguno de los siguientes errores:

1. Por ejemplo, a Saurio le podrían haber tocado los pacientes en mejor estado en el grupo de estreptomicina. El porcentaje de curaciones sería más alto que el real y entonces habría llegado a la conclusión de que la estreptomicina era eficaz, haciendo que muchos recibieran un tratamiento que no era eficaz. Esto habría resultado de ***aceptar*** (erróneamente) **que las diferencias no se debían al azar**. Este error ha sido denominado por los expertos **error de tipo I o tipo alfa**[25].
2. También le podrían haber tocado los pacientes en peor estado en el grupo de estreptomicina. El porcentaje de curaciones no hubiera sido alto y entonces habría llegado a la conclusión de que la estreptomicina no era eficaz, privando a muchos de este beneficio. Esto habría resultado si se hubiera **aceptado** (erróneamente) **que las diferencias se debían al azar**. Los expertos han designado este error como **error de tipo II o tipo beta**[26].

El investigador o el clínico solo están seguros de dos cosas:

a. **De que, cuando deciden, pueden estar cometiendo alguno de estos errores.**
b. **De que nunca pueden cometer los dos al mismo tiempo, pero se pueden disminuir ambos al mismo tiempo usando muestras suficientemente grandes.**

Por otra parte, cuando para cierta patología hay más de un tratamiento efectivo, será conveniente medir el **impacto clínico** de cada terapia para elegir la de mayor impacto y, si fuera posible, de menor costo. Allí aparecen los *intervalos de confianza para las diferencias* y, fundamentalmente, el *número de pacientes necesarios de tratar.*

Intervalos de confianza para las diferencias

Retomando el experimento de Saurio, los resultados habían sido los siguientes:

En el grupo de helioterapia (H) se habían curado 15 de 30 pacientes (50%), mientras que en el grupo de estreptomicina (E) se habían curado 24 de 30 pacientes (80%). Otra manera de expresar la situación es la de decir que en el grupo E se habían curado un 30% más de pacientes que en el grupo H.

Siempre que formule una hipótesis según la cual algo es distinto de otra cosa tiene que haber **una diferencia entre los resultados**. Siendo la diferencia una cifra, se le pueden calcular los intervalos de confianza. Además, se puede demostrar matemáticamente que los intervalos de confianza y el valor de *p* permiten interpretaciones concordantes: **si ambos límites de los intervalos de confianza tienen el mismo signo, las diferencias son significativas, del mismo modo que si el valor *p* fuera menor de 0,05**.

El cálculo de los intervalos de confianza para las diferencias se realiza como de costumbre con aplicaciones para PC, celulares, tableta o en sitios de internet[27]. Como se puede comprobar en la **figura 4-10**[28] para el caso de Saurio, el cálculo indicó una diferencia del 30% en la muestra, con un intervalo de confianza del 95% situado entre 2,5% y 51,2%. Observe que ambos límites tienen el mismo signo, de lo que se deducen varias cosas:

---

[25] Si se resta 1-alfa se obtiene la confianza de la prueba. Para alfa 0,05 la confianza es de 0,95 o 95%. O sea que cuando se expresa que se elige una confianza del 99%, se está aceptando un error del 1%.

[26] Si se resta 1-beta se obtiene la potencia de la prueba, o sea, su capacidad de detectar diferencias. La potencia estándar aceptada es del 80%, o sea que el error beta habitual se sitúa en el 20% o 0,2.

[27] Se pueden usar las aplicaciones Epidat 3.1 en la PC, o localizar sitios como https://statpages.info/ctab2x2.html

[28] Por ejemplo, en la línea *Difference in Proportions* (DP), de https://statpages.info/ctab2x2.html

a. Las diferencias son estadísticamente significativas.
b. Las diferencias pueden variar entre un mínimo de 2,5% y un máximo de 51,2%. Con ello tiene una estimación del impacto clínico, ya que no es lo mismo que solo un 2,5% se vea beneficiado o que lo sea un 51,2%.
c. Por otra parte, la amplitud del intervalo de confianza de las diferencias es tan grande que indica que sería conveniente incrementar el tamaño muestral para aumentar la precisión.

Así que **la estimación de los intervalos de confianza para las diferencias enriquece la interpretación** de cualquier análisis en el que se buscan diferencias. No importa si se trata de diferencias entre promedios o porcentajes; según los nuevos estándares de la medicina basada en la evidencia, la valoración de una hipótesis no termina con el cálculo del valor de *p*, sino que requiere al menos la estimación de los intervalos de confianza para las diferencias.

Otra medida del impacto terapéutico es el NNT.

Número de pacientes que es necesario tratar (NNT)

El NNT o número de pacientes que es necesario tratar se debe aplicar cuando hay dos o más tratamientos igualmente eficaces para una misma patología.

Su cálculo se basa en el siguiente razonamiento: si con el tratamiento A se cura 1 de cada 10 pacientes (deben recibirlo 10 pacientes para que 1 se cure), mientras que con el tratamiento B solo tengo que tratar a 5 pacientes para que se cure 1 (o sea se cura 1 de cada 5 pacientes), entonces se considera que el tratamiento B es mejor que el tratamiento A y debería ser el de elección.

El NNT **es un número que indica cuántos pacientes se deben tratar** (con un tratamiento, sea fármaco, esquema terapéutico, etc.) **para que uno se vea beneficiado** por haberlo recibido. El valor ideal del NNT es 1. Se utiliza cuando se deben comparar resultados provenientes de estudios independientes. El cálculo se realiza en internet, en la PC, en la tableta o en el celular.

Veamos un ejemplo para el ensayo clínico con la estreptomicina. El tiempo ha pasado y apareció un nuevo tratamiento contra la tuberculosis: la nicotibina. Utilizando **también la helioterapia como tratamiento placebo**, se obtiene un trabajo con nicotibina con los siguientes resultados: grupo de helioterapia: 18 de 50 curaciones; grupo de nicotibina: 47 de 50 curaciones. El valor *p* es igual a 0,005, o sea que las diferencias son significativas. La diferencia es un 30% a favor de la nicotibina (IC 95%: 8,6 a 48,8). Ambos límites son del mismo signo y significativos. Otra manera de ponderar las diferencias sería calculando el NNT usando alguna de las herramientas mencionadas (**fig. 4-11**).

Se obtiene así que para:

- Nicotibina: NNT 2 (IC 95%: 1 a 3) (**fig. 4-11**; izquierda).
- Estreptomicina: NNT 3 (IC 95%: 2 a 21) (**fig. 4-11**; derecha).

Esto se interpreta como que si se usa nicotibina, en promedio se beneficia 1 de cada 2 pacientes, mientras que si se usa estreptomicina se beneficia 1 de cada 3. La elección favorecía a la nicotibina.

De este modo, sin requerir un experimento especial, usando solo los datos confiables disponibles en la literatura se pueden comparar dos o más tratamientos diferentes para la misma patología y tener una medida de su eficacia clínica relativa.

Resumen de justificación de una conducta terapéutica

Los pasos para seguir son los siguientes:

- Se delimita el problema.
- Se establece la existencia de conductas alternativas.
- Se obtiene la información sobre los resultados y consecuencias de las conductas alternativas.
- Se mide el grado de incertidumbre al menos a través del valor *p* y los intervalos de confianza de las diferencias. Y si el NNT está disponible, mejor.
- Se decide.

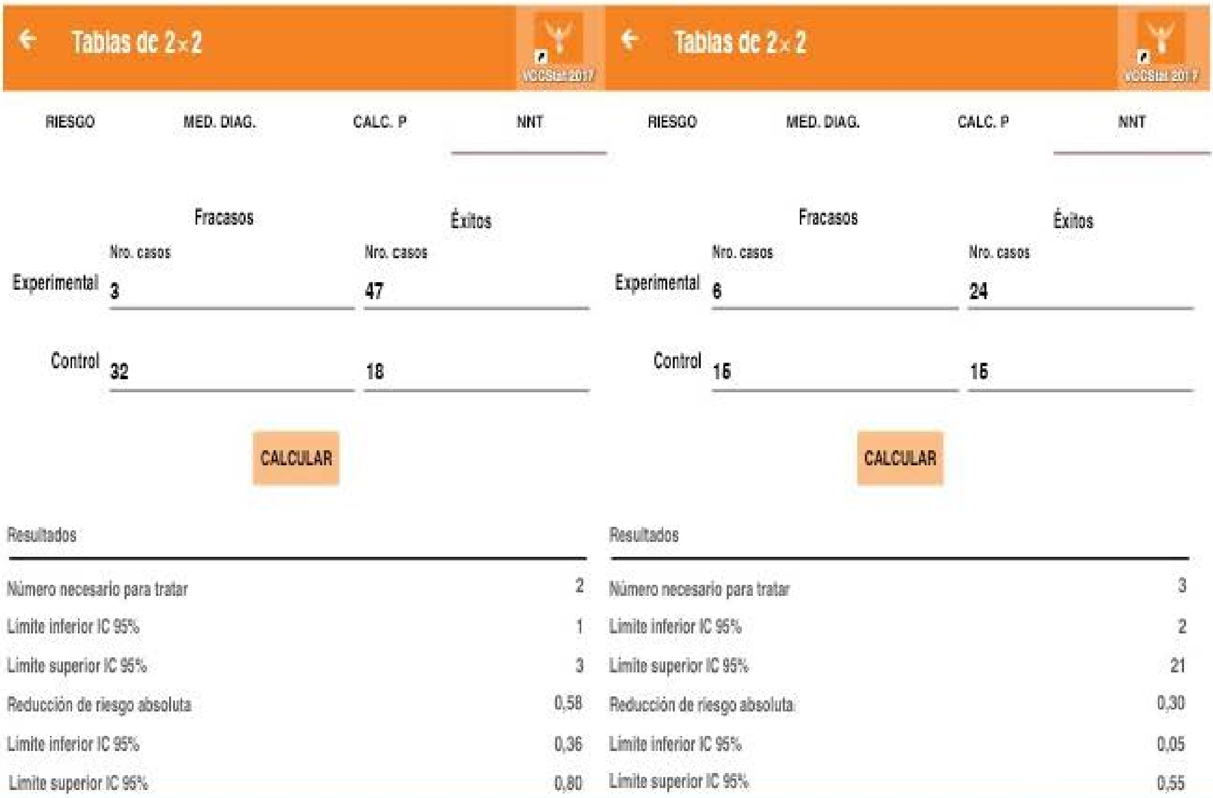
Varios años después, otro médico tuvo un problema parecido, pero no hizo el experimento como Saurio, simplemente tomó el trabajo publicado y consideró que los resultados (evidencia) eran suficientemente sólidos como para cambiar la conducta.

Esta técnica de usar la literatura médica confiable para decidir conductas se viene aplicando desde que hay publicaciones. Pero hace unos 30 años, en algunos países se le dio forma de procedimiento normatizado sobre la epidemiología y la estadística, bautizándolo como "***medicina basada en la evidencia***". No es el único que existe. Para un *screening* rápido de la información usamos nuestra técnica OPD estructurada sobre argumentos lógicos, que permite identificar la información no confiable en menos de 5 minutos. De ese modo profundizamos en la valoración de trabajos previamente filtrados. El lector interesado podrá dedicar 15 minutos para aprenderla en nuestro *Manual para principiantes* (véase Bibliografía).

El problema de la información correcta

En una época, la "información verdadera o correcta" la poseían los "maestros", después se la podía encontrar en los "libros, manuales y tratados" que los maestros escribían, más tarde en las "normas de diagnóstico y tratamiento" o en los "consensos".

La dura realidad es que no se puede hablar a la ligera de cuáles son los conocimientos correctos. Es posible que la única afirmación verdadera sea que "hay dudas acerca de cuáles afirmaciones son verdaderas". Las publicaciones periódicas están repletas de artículos cuya validez científica es muy cuestionable, informes verdaderos sobre conocimientos equivocados o, directamente, informes falsos.



	Fracasos Nro. casos	Éxitos Nro. casos
Experimental	3	47
Control	32	18

Resultados	
Número necesario para tratar	2
Límite inferior IC 95%	1
Límite superior IC 95%	3
Reducción de riesgo absoluta	0,58
Límite inferior IC 95%	0,36
Límite superior IC 95%	0,80

	Fracasos Nro. casos	Éxitos Nro. casos
Experimental	6	24
Control	16	16

Resultados	
Número necesario para tratar	3
Límite inferior IC 95%	2
Límite superior IC 95%	21
Reducción de riesgo absoluta	0,30
Límite inferior IC 95%	0,05
Límite superior IC 95%	0,55

Fig. 4-11. Número de pacientes que es necesario tratar para nicotibina (derecha) y estreptomicina (izquierda). Se usó la aplicación VCCstat2017.

A pesar de todo, si el lector quiere ejercer, deberá aprender en alguna parte el arte de tratar a los pacientes. La información no siempre está disponible y solo algunas veces se la puede obtener a través de la investigación propia.

En una primera etapa, hasta que aprenda cómo moverse, su fuente de información serán los consensos, las normas y sus colegas más experimentados que estén ejerciendo la profesión de forma activa.

Para poder ejercer su profesión el lector tendrá que aprender muchas otras cosas que le serán necesarias, pero que no forman parte del conocimiento médico propiamente dicho. Por ejemplo, manejar automóviles o computadoras.

Queda en claro que hace falta cierta preparación en disciplinas complementarias de la medicina, como bioestadística, epidemiología, metodología de la investigación y epistemología para discriminar qué conocimiento tiene posibilidades de ser correcto y cuál no. Es cierto que se puede objetar que "eso" no es medicina. Pero también es cierto que sin "eso" siempre se dependerá de otras personas para que le digan qué saber y qué hacer durante toda su carrera o, lo que es lo mismo, a lo largo de toda su vida.

Un alivio importante en la carga de cosas por aprender se obtiene actualmente con cualquiera de los buscadores genéricos capaces de orientar hacia sitios o aplicaciones para la PC, la tableta o el celular, dedicados a la bioestadística, la metodología o la medicina basada en la evidencia, en los que se ofrecen sobradas oportunidades para el estudiante y el profesional deseosos de explorar y perfeccionar esas habilidades complementarias, tan convenientes para un ejercicio moderno de la medicina, justo en el momento en que las necesiten.

SÍNTESIS

En la enciclopedia ilustrada de Perogrullo se menciona que no conviene tomar decisiones sin estar informado. Las decisiones que el lector tome tendrán consecuencias al menos para la vida de dos personas: la de su paciente (primero y más importante) y la suya propia.

Se sugiere que cada vez que tenga que tomar decisiones, y **antes** de hacerlo, busque respuestas a las siguientes preguntas:

- ¿Cuál es exactamente el problema?
- ¿Cuáles son las alternativas de acción?
- ¿Cuáles son las probabilidades de consecuencias asociadas con cada alternativa?

Si cumple esta propuesta y toma la mejor decisión posible para su paciente al estado actual de los conocimientos, verá que ni su conciencia ni la comunidad podrán reprocharle nada.

Desde su retiro, el autor sentirá que ha cumplido su compromiso con la medicina porque entregó su posta a la persona correcta.

Véanse **Bibliografía y enlaces de interés** cap. 4 *Bases metodológicas y epidemiológicas del conocimiento médico.*

Véase **Autoevaluación** cap. 4 *Bases metodológicas y epidemiológicas del conocimiento médico.*

5

Fundamentos del diagnóstico clínico

Horacio A. Argente y Marcelo E. Álvarez

INTRODUCCIÓN

Una de las principales actividades del médico es enfrentarse todos los días con pacientes enfermos y, ante la situación de incertidumbre acerca de cuál es el problema que padecen, establecer un *diagnóstico*. Esta capacidad, como cualquier otra, se va adquiriendo con el tiempo y la experiencia, pero su estudio se inicia con el aprendizaje de la *propedéutica*, una de las ramas de la semiología, que se ocupa justamente de reunir y explicar los *signos y los síntomas* para llegar a un diagnóstico. Podría definírsela, entonces, como *la ciencia y el arte del diagnóstico*.

Para que los estudiantes puedan comprender este difícil arte y comiencen a entrenarse en él se necesitan varios requisitos. En primer lugar, reconocer los elementos que tornan a una persona en un paciente enfermo; en segundo lugar, conocer los objetivos y la secuencia habitual del proceso diagnóstico y, por último, interpretar las diferentes estrategias utilizadas para realizarlo en distintos contextos.

EL PACIENTE ENFERMO

Cada vez que el médico se enfrenta con una persona, para poder establecer que está enferma deberá ser capaz de reconocer:

1. El *síndrome*, generado por la respuesta del organismo a la enfermedad y constituido por un conjunto de síntomas (manifestaciones que percibe el paciente o surgen de la anamnesis) y signos (manifestaciones que descubre el médico mediante el examen físico o los estudios complementarios).
2. La *enfermedad*, es decir, el trastorno bioquímico, anatómico, fisiológico o psicológico cuya etiología, fisiopatología, cuadro clínico y tratamiento se describen en los textos de medicina y cuyo estudio es la nosología.
3. La *situación*, o sea el contexto cultural, socioeconómico y psicológico en el que se encuentra el paciente con respecto al medio.

> Un **diagnóstico adecuado** requiere entonces que el médico:
>
> - sepa reconocer e interpretar las manifestaciones clínicas, es decir, los síntomas, signos y síndromes con que se presentan las enfermedades (primer elemento)
> - conozca las enfermedades propiamente dichas, a saber, la nosología (segundo elemento) y su distribución y determinantes en grupos de pacientes, o sea, la epidemiología
> - tenga en cuenta el contexto o la situación en el que estas se presentan (tercer elemento)

OBJETIVOS Y SECUENCIA DEL PROCESO DIAGNÓSTICO

Frente a un paciente enfermo, el acto del diagnóstico clínico debe considerarse una *clasificación* (para establecer la clase de enfermedad que padece) con un *propósito* (realizar las actividades necesarias para mejorar su salud).

La secuencia habitual del proceso diagnóstico va desde el síndrome, es decir, los síntomas y signos que padece el paciente y que motivan su consulta, hasta el diagnóstico final de la enfermedad que presenta.

> Una de las principales dificultades para el ejercicio de este difícil arte del diagnóstico con que deben enfrentarse los estudiantes desde el comienzo de su carrera es que la enseñanza tradicional de la medicina y la mayoría de los libros clásicos comienzan con la descripción de las enfermedades (etiología, fisiopatología), para llegar luego a los síntomas y signos de presentación (síndrome), exactamente la secuencia inversa que sigue el proceso diagnóstico habitual en la mente de cualquier profesional en actividad. Por otro lado, se desconocen, en general, la epidemiología y el contexto y se enseña todo por igual, sin jerarquizar la incidencia y prevalencia de las diferentes afecciones.

ESTRATEGIAS PARA EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Como se mencionó, ante la enfermedad sintomática el médico deber realizar un diagnóstico clínico. Si bien no hay una única manera de hacerlo y los casos clínicos y las circunstancias hacen que se utilicen diferentes caminos, o que se los combine, pueden describirse cuatro estrategias básicas para establecer un diagnóstico clínico. El médico utiliza así una sola de ellas o varias en forma sucesiva cada vez que atiende al paciente y debe definir qué le pasa. A continuación se describirá cada una de estas estrategias.

Reconocimiento del patrón

Esta estrategia se utiliza en el caso de ciertas enfermedades en las que el médico puede realizar el diagnóstico con solo mirar al paciente. Se lo denomina también método de la *Gestalt* o de la forma. Por lo general, es visual y son ejemplos típicos el reconocimiento de un hipertiroidismo o una acromegalia por la facies de un paciente o de una artritis reumatoide por la observación de las manos. También puede ser auditivo (la voz de un hipotiroideo) o palpatorio (al reconocer las características de una adenopatía tumoral).

El método de reconocimiento del patrón implica la comprensión inmediata de que la forma de presentación del paciente corresponde a una descripción aprendida previamente o patrón de la enfermedad. Es reflejo y no reflexivo, se hace sin poder explicar cómo y se aprende con los pacientes (no en las aulas). Su utilización aumenta, lógicamente, con la experiencia clínica.

Este método es más útil cuando un signo o síntoma tiene una muy alta especificidad para un único trastorno y simplemente no se presenta en los demás (se dice en este caso que es patognomónico). Muchas veces reconocer un patrón es solo el comienzo y no el final del proceso diagnóstico y conduce a varios diagnósticos posibles más que a uno cierto.

Método del algoritmo

En el método del algoritmo o de las ramas múltiples, el proceso diagnóstico progresa a través de un gran número de vías potenciales, preestablecidas de manera que la respuesta a cada interrogante lleva en forma automática a la pregunta siguiente y, por último, hasta el diagnóstico correcto. Reproduce así el accionar de un médico experto.

Se puede aplicar a síntomas como el dolor torácico o a signos como la hipercalcemia pero, para que funcione de forma adecuada, debe incluir todas las posibilidades o conductas respecto del problema presentado, vinculándolas a lo largo de vías que conduzcan al diagnóstico final. Tiene las desventajas de que determinados pacientes no "encajan" de manera adecuada dentro de las posibilidades que brinda el algoritmo o de que una interpretación errónea de un hallazgo pueda conducir por vías equivocadas hacia un diagnóstico incorrecto.

Si bien los algoritmos pueden utilizarse frente a cualquier síntoma, signo del examen físico o dato de laboratorio, su mayor utilidad es como guía recordatoria ante hallazgos infrecuentes (p. ej., poliglobulia o hipercalcemia) o para identificar grupos de pacientes en quienes deben adoptarse conductas especiales (p. ej., internación o derivación al especialista frente a un dolor precordial) y no necesariamente establecer el diagnóstico final.

Método exhaustivo

Es el método a través del cual primero se recogen *todos* los datos y solo después se plantea el problema diagnóstico. Es la manera como habitualmente se enseña a realizar el diagnóstico clínico a los estudiantes, y su mejor expresión es el aprendizaje de la confección de la historia clínica y el examen físico completos.

El método exhaustivo solo lo utilizan los novatos; se basa en el *descubrimiento no intencional* de los datos positivos de la anamnesis y del examen físico, a partir de los cuales se intenta luego armar las hipótesis diagnósticas. Se aplica la misma estrategia cuando se solicita un amplio listado de estudios complementarios (para ver qué aparece) sin tener una idea clara de qué se está buscando. Esta estrategia insume mucho tiempo y recursos, es costosa y tiene escaso beneficio para el paciente o, incluso, puede ser dañina para él.

El método exhaustivo para el diagnóstico clínico se abandona con la experiencia. Sin embargo, su aprendizaje en el inicio de la formación como médico es fundamental, pues permite dominar una suma de subrutinas que abarcan un todo, y cada una de ellas, realizada e interpretada correctamente, puede aportar una prueba clave para generar una o más hipótesis diagnósticas. Solo conociendo con precisión cada una de estas subrutinas es posible, al adquirir experiencia y mediante el empleo de la estrategia que se describe a continuación, recurrir a ellas de manera selectiva y eficiente cuando y donde se las necesite.

Es correcto así el pensamiento de David Sackett cuando expresa que todos los estudiantes de medicina deberían aprender cómo hacer una anamnesis y un examen físico completos y, una vez que conocen a fondo sus componentes, aprender a no hacerlos nunca más.

Método hipotético-deductivo

Este método consiste en la formulación, a partir de los primeros datos del paciente, de una lista breve de diagnósticos presuntivos y la realización de conductas adicionales (nuevas preguntas, el examen físico o estudios de laboratorio) dirigidas a reducir la lista de diagnósticos probables.

Explicado en otras palabras: al poco tiempo de empezar a escuchar al paciente, el médico genera varias hipótesis diagnósticas (por lo común tres o cuatro) que anota en un pizarrón imaginario. Sobre la base de estas hipótesis iniciales dirige el resto del interrogatorio y el examen físico de manera de obtener nuevas evidencias que las confirmen o descarten. En este proceso continuo surgen nuevas hipótesis que reemplazan a las eliminadas y, por último, según el nivel de conocimientos y la experiencia personal, queda un número muy limitado de diagnósticos probables frente a los cuales toma decisiones, como solicitar estudios complementarios, iniciar directamente un tratamiento o solo tranquilizar al paciente.

Los médicos con experiencia emplean la estrategia hipotético-deductiva casi todas las veces que se enfrentan con pacientes. Sin embargo, los estudiantes de medicina la utilizan ya desde el comienzo de sus prácticas en el hospital. La diferencia entre ambos es más cuantitativa que cualitativa; por su falta de conocimientos y experiencia, los alumnos suelen generar más hipótesis, es decir, más diagnósticos, aunque alejados de los más factibles.

PRINCIPIOS Y SESGOS HEURÍSTICOS

¿De dónde surgen las hipótesis y a qué se deben estas diferencias entre médicos experimentados y alumnos? Las respuestas a estos interrogantes están en la forma en que funciona nuestra mente en el proceso diagnóstico. La psicología cognitiva postula que el cerebro almacena gran cantidad de datos y que estos se "activan" a partir de procesos heurísticos. La *heurística* es el arte de inventar o descubrir hechos valiéndose de hipótesis o principios que, aunque no sean verdaderos, estimulan la investigación. Funciona como un mecanismo mental inconsciente y en medicina sirve para la estimación de probabilidades a partir de la experiencia previa. No todos los conocimientos se activan al mismo tiempo, sino que se genera un número limitado de hipótesis o "atajos mentales" para manejar toda la información. Si bien se describen muchas reglas o procesos heurísticos, los más comunes son:

1. ***Representatividad:*** la probabilidad de un evento se estima según cuánto se parecen las características de ese evento a las de la población relacionada. Es decir, cuánto se parecen los síntomas o signos de nuestro paciente al recuerdo que tenemos de determinada enfermedad. Por ejemplo, si concurre a la consulta un paciente de 50 años con un dolor retroesternal, opresivo, desencadenado por el esfuerzo, que dura minutos y se irradia al brazo izquierdo, nuestros conocimientos harán que se nos represente un dolor miocárdico isquémico. Es decir, pensaremos que es muy probable que este paciente tenga una angina de pecho.
2. ***Disponibilidad:*** la probabilidad de un evento es juzgada por la facilidad con que este se recuerda. Por ejemplo, si concurre a la consulta una mujer de 35 años con dolor epigástrico y pirosis y refiere una ingesta abundante de antiinflamatorios no esteroides (AINE) por dolores articulares, pensamos en una enfermedad ulcerosa. La pirosis y la ingesta de AINE nos evocan fácilmente el diagnóstico de gastritis o de úlcera gastroduodenal.
3. ***Anclaje y ajuste:*** es la estimación inicial de la probabilidad de una enfermedad que luego se ajusta según las características especiales del paciente para llegar a la probabilidad final. Por ejemplo, en un paciente de 45 años que consulta por hemoptisis pensamos que tiene una probabilidad intermedia de padecer un cáncer de pulmón (pensamos también en tuberculosis y bronquiectasias). Sin embargo, si nos dice que fuma 40 cigarrillos por día y ha perdido 10 kg de peso, ajustamos nuestra estimación y concluimos que es muy probable que padezca esa enfermedad (aunque no podamos aún descartar las otras).

Todos los médicos aplican de manera inconsciente los procesos heurísticos cuando se enfrentan con un paciente e intentan descubrir qué es lo que le pasa. Esta síntesis o atajo mental resulta muy útil para almacenar datos y reconocerlos, pero también pueden conducir a errores o sesgos a la hora de determinar la probabilidad estimada de que un paciente tenga determinada enfermedad o no la tenga.

Estos *sesgos heurísticos* son una de las fuentes más comunes de error en el proceso diagnóstico y por tal motivo deben ser reconocidos.

1. ***Sesgo de representatividad:*** el desconocimiento de la probabilidad previa de las enfermedades y la comparación con experiencias pequeñas y poco representativas son dos motivos que, con frecuencia, pueden llevar a cometer errores a los médicos con poca experiencia. En el primer ejemplo, un paciente con muchos factores de riesgo cardiovascular, pero con una presentación atípica de un dolor precordial, puede llevar a subestimar la probabilidad de enfermedad coronaria. En el segundo, haber visto en la guardia de un hospital a dos pacientes con un aneurisma disecante de la aorta torácica construye un universo sesgado de la experiencia del médico que lo llevará a pensar en el mismo diagnóstico frente a todo paciente con dolor precordial.
2. ***Sesgos de disponibilidad:*** la sobrestimación de la probabilidad de condiciones poco frecuentes, o *sesgo de rareza*, es común en los médicos internistas, ya que lo vívido, lo "interesante" o el aforismo de que los pacientes vienen de a pares los lleva a recordar enfermedades raras en lugar de otras más frecuentes. Así, luego de haber visto a una paciente con una porfiria aguda intermitente con crisis de dolor abdominal, tienden a pensar en ese diagnóstico frente a dolores abdominales de cualquier otro origen más probable. La subestimación de la probabilidad de condiciones poco comunes, o *sesgo de bienestar*, es más común en los médicos con formación en atención primaria que suelen asistir a muchas personas sanas o que consultan por afecciones comunes. Así, luego de haber visto en un mismo día a varios pacientes con una lumbalgia inespecífica que solo requería analgésicos y fisioterapia, pueden adoptar la misma conducta en un paciente con los primeros síntomas de compromiso vertebral lumbar por metástasis de un carcinoma de próstata, que hubiera requerido otro enfoque.
3. ***Sesgos de anclaje y ajuste:*** prestar especial atención a un dato o hallazgo inicial puede conducir a un *cierre prematuro* del caso y al anclaje en un determinado diagnóstico, que impide buscar y ver datos adicionales que podrían modificarlo. Por ejemplo, creer inicialmente que un paciente con tos y disnea tiene una neumonía puede hacer desestimar otras posibilidades como el tromboembolismo de pulmón o la insuficiencia cardíaca. Por otro lado, desconfiar de su propio juicio clínico puede llevar a un médico a realizar un ajuste incorrecto y continuar solicitando estudios complementarios a un paciente con una probabilidad previa alta de padecer determinada enfermedad. Por ejemplo, solicitar una resonancia magnética cerebral buscando otra causa del deterioro cognitivo en un paciente de 72 años con antecedentes de hipertensión arterial de larga data y una tomografía computarizada

reciente que mostró cambios involutivos y múltiples focos isquémicos.

Cuando se enfrentan a un paciente e intentan descubrir qué es lo que le pasa, todos los profesionales aplican los procesos heurísticos y pueden cometer errores por estos sesgos. Solo los conocimientos y la experiencia les permitirán generar un número más limitado y preciso de hipótesis diagnósticas, equivocarse menos y llegar al diagnóstico final correcto.

LOS SISTEMAS "EXPERTOS"

Desde hace ya varias décadas comenzaron a desarrollarse los denominados **Sistemas de Apoyo para las Decisiones Clínicas (SADC)**. Su objetivo es proveer al médico de información específica e inteligentemente procesada por computadoras y en el momento adecuado para apoyar u optimizar el proceso de la toma de decisiones clínicas, como establecer un diagnóstico y así garantizar un mejor proceso de atención y cuidado de los pacientes. En el **cuadro 5-1** se mencionan sus usos, beneficios y algunos ejemplos.

Si bien su uso es cada vez más difundido y de seguro lo será mucho más en el futuro, en especial en el contexto hospitalario y frente a diagnósticos complejos, su real utilidad, certeza y superioridad con respecto al razonamiento clínico del médico aún no han sido demostradas.

EL "ARTE" DEL DIAGNÓSTICO

La complejidad de los procesos patológicos en medicina y la propia limitación del cerebro humano hacen virtualmente imposible que el médico emplee el teorema de Bayes en la rutina del proceso diagnóstico. Como ya se mencionó, el médico utiliza diferentes estrategias que le permiten realizarlo y que se pueden analizar y describir de distintos modos. Una de ellas es una secuencia de pasos sucesivos que permiten arribar al diagnóstico final. Estas son:

1. ***Agregación de grupos de hallazgos en patrones:*** cientos de hallazgos elementales como fatiga, tos, epigastralgia, dolor en el pecho, edemas, disnea, se van agregando y correlacionando para establecer un patrón de presentación. Este primer paso de reconocimiento de patrones de hallazgos es suficiente para la agregación, pero el diagnóstico a menudo requiere un razonamiento más extenso.
2. ***Selección de un eje o hallazgo fundamental:*** a través de algún proceso heurístico eficaz selecciona uno o dos agregados de hallazgos, se enfoca en ellos e ignora todos los otros. La selección de los síntomas y los signos elegidos como eje simplifica el problema diagnóstico, pues lo limita y acota.
3. ***Generación de una lista de causas:*** se concentra en recopilar una "lista de enfermedades" que puedan haber causado el eje de los hallazgos. El eje es un puente a través del cual el médico puede moverse dentro de una lista de signos, síntomas y hallazgos anotados en el pizarrón imaginario de los diagnósticos posibles.
4. ***Poda de la lista de las causas:*** se enfoca en cada posible diagnóstico por vez, comparando uno a uno los hallazgos del paciente con los signos y los síntomas de la enfermedad. Hace comparaciones, en lugar de cálculos, y utiliza su conocimiento de las enfermedades y su experiencia para estimar la probabilidad.
5. ***Selección del diagnóstico clínico:*** considerando las enfermedades de a pares, compara la habilidad de cada una para explicar el caso. Retiene la más probable y así continúa hasta terminar la lista. Si se elige siempre la más probable de cada comparación, la que quede finalmente será seguro la mejor de todas.

CUADRO 5-1. Sistemas de Apoyo para las Decisiones Clínicas (SADC)

Tipos
- Algoritmos clínicos
- Sistemas de reconocimiento de patrones
- Sistemas estadísticos de Bayes
- Sistemas de decisiones analíticas
- Sistemas de razonamiento simbólico

Usos
- Asegurar el diagnóstico preciso y reducir errores
- Detectar a tiempo enfermedades prevenibles
- Evitar efectos y eventos adversos
- Reducir los costos, mejorar la eficiencia y disminuir los problemas para el paciente

Beneficios
- Información médica pertinente a la búsqueda
- Fuentes fidedignas e información basada en la evidencia
- Contenidos actualizados en forma continua
- Recomendaciones graduadas para la toma de decisiones médicas
- Acceso rápido y sencillo a través de la computadora y dispositivos móviles

Ejemplos
- DxPlain: http://www.mghlcs.org/projects/dxplain/
- VisualDx: https://www.visualdx.com/
- Isabel: https://www.isabelhealthcare.com/

6. ***Validación del diagnóstico clínico:*** el médico considera si el diagnóstico final puede explicar todos los hallazgos del caso. Este último paso permite una revisión del diagnóstico seleccionado. En ocasiones, el diagnóstico final no puede explicar todos los hallazgos importantes y entonces puede repetirse el proceso utilizando el hallazgo inexplicado como un nuevo eje para identificar otro diagnóstico.

Teoría del proceso dual

Esta teoría analiza el proceso diagnóstico como un modelo más sencillo de razonamiento dual en el que participan dos sistemas: un ***sistema 1*** o de respuesta automática e inconsciente, y un ***sistema 2*** de respuesta racional analítica (**cuadro 5-2**). Ambos sistemas coexisten, se usan en la práctica diaria y tienen beneficios adaptativos.

El primer sistema se caracteriza por generar mecanismos de respuesta rápida, es reflejo, no lineal y está influido por el medio. Es el que se pone en juego, por ejemplo, al reconocer un patrón visual de enfermedad o un paro cardiorrespiratorio y mediante el cual se generan respuestas inmediatas no conscientes y no una larga racionalización de los mecanismos y causas. El segundo, en cambio, es un sistema lento, consumidor de tiempo y recursos, lineal y reflexivo. Es el que genera respuestas en el proceso de racionalización del diagnóstico diferencial. Así, el proceso de hacer un diagnóstico es una interrelación permanente de ambos sistemas en la que se ponen en juego el conocimiento, las emociones, el medioambiente y la urgencia del diagnóstico, entre otros elementos.

La educación médica, el conocimiento, el encuentro repetido con una situación y, fundamentalmente, la experiencia hacen que más y más elementos clínicos, signos y síntomas y exámenes complementarios pasen de ser interpretados de un sistema 2 a un sistema 1, lo que mejora la eficacia del proceso.

CONCLUSIÓN

Sin dejar a un lado otras importantes acciones como la prevención y el diagnóstico precoz de las enfermedades, que también deben enseñarse durante la carrera de medicina, la principal actividad del médico se centrará en el *diagnóstico de la enfermedad sintomática*. Por tal motivo es fundamental el estudio de la semiología, ya que esta disciplina sienta las bases de este aprendizaje que, en realidad, continuará durante toda la vida profesional del médico.

Como se mencionó, el *método hipotético deductivo* es el modelo más apropiado para el proceso diagnóstico y lo utilizan tanto los estudiantes como los médicos experimentados. A fin de que los alumnos de medicina desarrollen las competencias para aplicar este método son fundamentales tres requisitos:

En primer lugar, es necesario que los estudiantes dominen los modelos dinámicos de estructura, función y respuesta a estímulos que aporta el conocimiento de las ciencias básicas, en especial la *fisiología* y la *fisiopatología*, pues de allí surgirán las hipótesis que se manejarán en el proceso diagnóstico.

En segundo lugar, deberán aprender a realizar una búsqueda dirigida, pero no sesgada, de los datos de la anamnesis, del examen físico y de los estudios de laboratorio, y una correcta interpretación de todos ellos, de manera de acortar mejor la lista de hipótesis. Para esto será necesario un conocimiento profundo de la *propedéutica*.

Por último, como en el caso de cualquier otro proceso mental, el acto del diagnóstico mejorará con el entrenamiento. Por eso resulta de suma importancia que los estudiantes comiencen a entrenarse temprano, a fin de adquirir las destrezas requeridas para un correcto diagnóstico clínico, lo hagan resolviendo casos clínicos desde el inicio de la carrera y estudien una *semiología centrada en el paciente y en sus problemas*.

CUADRO 5-2. Sistemas que intervienen en el proceso diagnóstico de acuerdo con la teoría dual

Sistema 1: de respuesta automática y no analítica	- Pensamiento rápido - Reflejo, no lineal e influido por el medio - Respuestas rápidas, sin esfuerzo y no conscientes - Ejemplos: reconocimiento de patrones y procesos heurísticos
Sistema 2: de respuesta racional analítica	- Pensamiento lento - Reflexivo, lineal y consciente - Respuestas lentas, consumidor de tiempo y recursos - Ejemplos: método hipotético-deductivo, razonamiento bayesiano, medicina basada en la evidencia

Véase **Bibliografía** cap. 5 *Fundamentos del diagnóstico clínico.*

Véase **Autoevaluación** cap. 5 *Fundamentos del diagnóstico clínico.*

6

El examen físico y su confiabilidad

Horacio A. Argente y Marcelo E. Álvarez

INTRODUCCIÓN

El **examen físico** es el acto que realiza el médico valiéndose solo de sus sentidos e instrumentos sencillos (estetoscopio, martillo de reflejos, termómetro, esfigmomanómetro) con el fin de reconocer la normalidad o las alteraciones físicas (signos) producidas por la enfermedad.

El acto de "revisar" a los pacientes constituye un sello distintivo de la actividad médica, está centrado en la persona y es individual por naturaleza. Asimismo, es seguro, indoloro y de bajo costo. Tiene características de "ritual", pues se realiza en contextos y situaciones especialmente preparados y mediante el uso de determinados instrumentos y, además, traspasa límites no permitidos a otros "extraños", ya que incluye, por ejemplo, hacer desvestir a las personas y tocar su cuerpo desnudo. Por todo lo expresado, implica siempre un encuentro asimétrico frente a un otro vulnerable.

Durante mucho tiempo se consideró el examen físico una parte fundamental del examen clínico y la idoneidad del médico era juzgada por el arte y la ciencia en su realización. Sin embargo, el advenimiento de métodos complementarios para el diagnóstico, cada vez más precisos y sofisticados, lo hizo caer en el descrédito y se llegó así a su abandono casi total. Esto se agravó notoriamente durante la reciente pandemia por coronavirus que obligó al distanciamiento social en todos los ámbitos y actividades, incluida la consulta médica.

La no realización del examen físico genera desconfianza en el paciente, pérdida de su valor "sanador" y aumento de las posibilidades de error en el diagnóstico. Se deshumaniza el vínculo médico-paciente y se elevan, además, los costos de la atención médica.

El encarecimiento progresivo de la medicina y el reconocimiento de que los estudios complementarios tienen sus errores y limitaciones (véase **cap. 7** *Los exámenes complementarios y su confiabilidad*) han llevado al resurgimiento del examen físico como una parte vital del examen clínico. Su realización completa y ordenada permite no solo orientar y racionalizar la solicitud de exámenes, sino también generar confianza y fortalecer la relación médico-paciente.

La secuencia del examen físico sigue el clásico proverbio: primero ver, luego tocar y finalmente escuchar, es decir, realizar primero la *inspección*, luego la *palpación* y la *percusión* y, por último, la *auscultación*. De la misma manera que en la realización de la anamnesis, el médico experimentado deja a un lado el método exhaustivo y utiliza el hipotético-deductivo para efectuar un examen físico dirigido hacia la búsqueda específica de elementos que lo ayuden a descartar o a reforzar las hipótesis diagnósticas planteadas.

INSPECCIÓN

Se inicia desde el primer contacto entre el paciente y el médico, continúa durante toda la anamnesis y se completa cuando se examina al paciente sin la ropa. Existe una *inspección general* que permite apreciar, entre otras cosas, la constitución, el estado general y de nutrición, el color y estado de la piel, la distribución pilosa, la actitud y la marcha; la *inspección segmentaria* de la cabeza, las fauces, el cuello, el tronco y las extremidades permite detectar asimetrías, deformidades, latidos y lesiones específicas.

PALPACIÓN

Es la apreciación manual de la sensibilidad, la temperatura, la forma, el tamaño, la consistencia, la situación y los movimientos de la región explorada. Se realiza sobre los tegumentos o a través de ellos (palpación) o introduciendo uno o más dedos por los orificios naturales (tacto), por ejemplo, el tacto rectal o el vaginal.

La palpación puede ser *monomanual* o *bimanual*, con las manos separadas, sobrepuestas o yuxtapuestas en diferentes ángulos. Puede ser superficial, con la mano de plano, como la mano del escultor sobre el abdomen, o profunda, con los dedos en flexión más insinuados para lograr una mayor profundidad. La palpación permite detectar:

Sensibilidad: es lo primero que se explora, en especial si se ha referido la presencia de dolor. Puede detectar hiperestesia cutánea (hiperalgesia superficial) como en los procesos inflamatorios de la piel o las neuralgias, o hiperalgesia profunda o dolor con la presión en un punto o una zona. Es importante la exploración de los puntos dolorosos y las zonas gatillo, ya que podría orientar sobre la presencia de una determinada patología. El examen de la sensibilidad se completa con la exploración neurológica de las sensibilidades superficial (táctil y dolorosa) y profunda (barestesia, palestesia, dolor profundo, etc.).

Temperatura: la de la superficie corporal puede evaluarse sobre la frente o el tronco y deberá corroborarse con el uso del termómetro. La palpación también permite detectar variaciones locales de la temperatura, como su aumento en los procesos inflamatorios o infecciosos (tromboflebitis, erisipela, artritis) o su disminución en los casos de vasoconstricción (Raynaud u obstrucción arterial).

Forma, tamaño, consistencia y situación: su determinación es la finalidad más importante de la palpación y tiene especial valor en el abdomen, donde permite detectar las características semiológicas de órganos como las vísceras huecas, el hígado, el bazo, y los riñones. Se utilizan en general dos tipos de maniobras. Para palpar las vísceras huecas se realiza la *maniobra de deslizamiento* con movimientos en vaivén lineal, con mayor o menor profundidad, con una o las dos manos perpendiculares al eje mayor de la víscera. Para los órganos macizos se utilizan una o las dos manos, apoyando especialmente la yema de los dedos que realizan una especie de *tanteo* o de *acecho*, con movimientos de flexión en las articulaciones metacarpofalángicas y, en ocasiones, en sincronía con los movimientos respiratorios que movilizan la víscera. La segunda mano o pasiva puede utilizarse para relajar los tejidos aledaños o como oponente para generar resistencia a la mano activa o exploratoria.

Movimientos: la palpación permite detectar distintas variedades de movimientos. Los más importantes son:

- ***Vibraciones:*** pequeños estremecimientos percibidos: a) sobre el tórax o el cuello durante la emisión de la voz, denominadas *vibraciones vocales*; b) sobre el trayecto de cualquier arteria o el corazón, debido al paso de la sangre con un flujo turbulento, llamadas *frémito;* o c) sobre el tórax o la región precordial, por el roce de las pleuras o el pericardio inflamados, denominadas *frote* pleural o pericárdico, respectivamente.
- ***Latidos:*** movimientos de expansión y retracción sobre el tórax relacionados con el corazón y los grandes vasos (choque de la punta y otros latidos precordiales) o sobre las arterias (pulso arterial y latidos aneurismáticos).
- ***Movimientos respiratorios:*** relacionados con el acto de la respiración, se perciben sobre el tórax (expansión respiratoria) y en el abdomen por el descenso del diafragma (desplazamiento inspiratorio).

PERCUSIÓN

Esta técnica, descrita inicialmente por Joseph Leopold Auenbrugger (**Epónimos**), pone en vibración cuerpos elásticos que emiten ondas sonoras, las cuales se propagan a través del aire, llegan al oído y producen en él la sensación de sonido. Permite así apreciar las características de los sonidos generados al golpear determinadas zonas de la superficie corporal, en particular el tórax y el abdomen. El tono percutorio refleja fundamentalmente la libertad de la pared corporal para vibrar y esta depende de los órganos en contacto con ella, de los músculos y los huesos subyacentes y de otras presiones externas (véase **cap. 41** *Examen físico del aparato respiratorio*). Se utiliza la técnica dígito-digital, en la cual un dedo *percutor* (el índice o medio de la mano derecha) golpea sobre un dedo *plexímetro* (el dedo medio o el índice de la mano izquierda) apoyado sobre la superficie para explorar. Se reconocen tres sonidos fundamentales:

- **Sonoridad:** es un sonido de intensidad fuerte, tono bajo y duración prolongada. Se lo obtiene percutiendo sobre el pulmón aireado.
- **Matidez:** es un sonido de escasa intensidad, tono alto y duración breve. Aparece cuando se percute sobre un pulmón privado totalmente de aire (neumonía, atelectasia) o cuando entre este y la superficie del tórax se interpone líquido (derrame pleural). Es idéntico al que se obtiene al percutir sobre órganos macizos, como el hígado o el bazo, o sobre las masas musculares.
- **Timpanismo:** es un sonido musical con intensidad superior a los otros dos sonidos, duración máxima y tonalidad intermedia entre el mate y el sonoro. Normalmente, se lo percibe percutiendo sobre órganos de contenido solo aéreo (estómago e intestinos) y en el tórax sobre el espacio de Traube.

Sumados a estos tres sonidos fundamentales pueden describirse otros dos, que son:

- **Submatidez:** es una variación del sonido mate con mayor sonoridad y tono más grave. Se encuentra en zonas del pulmón con menor aireación que la necesaria para producir sonoridad o cuando disminuye la lámina de pulmón por encima de un órgano sólido; el ejemplo característico es la submatidez hepática.
- **Hipersonoridad:** constituye una variedad de la sonoridad caracterizada por ser más fuerte, más grave (de tono más bajo) y de mayor duración, pero sin el carácter musical del timpanismo. Se encuentra en los pulmones hiperaireados (enfisema y durante una crisis de asma) y en el neumotórax.

AUSCULTACIÓN

Es la apreciación con el sentido del oído de los fenómenos acústicos originados en el organismo, sea por la actividad del corazón y la circulación de la sangre (auscultación cardiovascular), por la entrada y salida de aire en el aparato respiratorio (auscultación pulmonar) o por el tránsito en el tubo digestivo (auscultación abdominal).

Se utiliza para ello el estetoscopio o fonendoscopio, creado en 1816 por el médico francés René Théophile Laënnec (**Epónimos**), que ha sufrido numerosas modificaciones con el progreso científico y del cual hay muchos modelos o tipos, pero que difieren poco entre sí. Todos cuentan con un *receptor*, que es la pieza que se apoya sobre el paciente, que puede ser abierta (campana) o estar cerrada por un diafragma (membrana). Algunos modelos tienen campana y diafragma, o incluso más de una de ellas. La campana es más apta para la auscultación de los ruidos de baja frecuencia (ruidos cardíacos y algunos soplos), mientras que el diafragma es mejor para los de frecuencia más elevada (la mayor parte de los soplos y los generados en los pulmones). Cuando se utiliza la campana, si se ejerce más presión sobre la piel, esta se estira y se pone tensa, y se auscultan mejor los ruidos de mayor frecuencia (como si fuera una membrana). Los *tubos transmisores* deben ser semirrígidos, con un diámetro interior aproximado de 3 mm y una longitud no mayor de 25 cm. Las *ojivas auriculares* (una para cada oído y por eso se denomina estetoscopio biauricular) deben adaptarse en forma hermética a los orificios del conducto auditivo externo, sin provocar molestias.

La auscultación recoge los sonidos originados en un sistema elástico movilizado por una fuerza (vibración) en presencia de un medio transmisor. Cuando la vibración está compuesta por un fenómeno ondulante igual y regular, se denomina *tono fundamental*. Si al movimiento que genera el tono fundamental de una frecuencia determinada se le agregan otros con una frecuencia múltiplo de la primera, se originan *sobretonos armónicos* y el conjunto se denomina *sonido*. Si, por el contrario, el fenómeno vibrátil es irregular y desigual, conformado por un complejo heterogéneo de distintas frecuencias, se produce un *ruido*. La intensidad de los ruidos y sonidos depende de la menor o mayor amplitud del ciclo. El oído humano percibe frecuencias de entre 16 y 20.000 ciclos por segundo (Hertz), con una franja óptima entre 500 y 4.000 Hertz. La mayoría de los fenómenos acústicos cardiovasculares se encuentran por debajo de 400-500 Hertz, lo que explica la dificultad para su percepción y la necesidad de un largo entrenamiento.

La actividad respiratoria y cardiovascular origina ruidos y solo por excepción se producen sonidos. Son de naturaleza muy variada y se los denomina, por analogía con los fenómenos acústicos naturales, soplos, sibilancias, chasquidos, estertores, frotes, etc., o por su onomatopeya, por ejemplo, clic.

El examen auscultatorio se realiza con el estetoscopio biauricular y debe efectuarse en un ambiente adecuado, silencioso, que le permita al examinador concentrar su atención y no sufrir interferencias acústicas o de otra índole. La auscultación inmediata, con el oído aplicado directamente sobre la piel con la interposición de la pañoleta, ha caído en desuso.

CONFIABILIDAD DE LOS HALLAZGOS FÍSICOS

La exactitud del examen físico es fundamental, pues a partir de él se generan hipótesis diagnósticas, se solicitan estudios complementarios, se realizan juicios sobre el pronóstico y se instauran tratamientos.

Hace ya varias décadas, diversos estudios pusieron de manifiesto la falta de coincidencia en los hallazgos entre los médicos (*discrepancia interobservador*) o aun entre dos observaciones de un mismo médico en momentos diferentes (*discrepancia intraobservador*). Esta limitación, sumada a la idea de considerar el "valor" del examen físico solo en relación con su "exactitud diagnóstica" (véase más adelante *Reconceptualización del examen físico*), generó la percepción injustificada de que el examen físico era poco científico y carecía del rigor de otros estudios tecnológicos, como los de laboratorio o las imágenes.

Sin embargo, el examen clínico (anamnesis y examen físico) es mucho más poderoso y redituable que los exámenes complementarios para establecer el diagnóstico, el pronóstico y la terapéutica en la mayoría de los pacientes y en casi todos los casos.

Para comprender esta idea es necesario definir primero los conceptos de exactitud, concordancia y discrepancia aplicados al examen físico.

Exactitud: es la fidelidad de una observación clínica respecto del estado clínico real del paciente.

Concordancia o coincidencia: es cuán a menudo, cuando varios médicos revisan a un mismo paciente, coinciden en la presencia o la ausencia de ese signo.

Discrepancia: es la falta de coincidencia en las observaciones entre los médicos o entre dos observaciones de un mismo médico.

La ***confiabilidad*** de un hallazgo físico se refiere a cuán a menudo, cuando varios médicos revisan a un mismo paciente, coinciden en que ese signo físico está presente o ausente. La confiabilidad puede definirse como coincidencia simple, es decir, la proporción del total de las observaciones en las cuales los médicos están de acuerdo sobre el hallazgo. Por ejemplo, si dos médicos que auscultan a 100 pacientes con manifestaciones clínicas de insuficiencia cardíaca (disnea y edema) coinciden en la existencia de un tercer ruido en 5 pacientes y en su ausencia en 75, la coincidencia simple es del 80% (5 + 75/100). En los 20 pacientes restantes, solo uno de los dos médicos auscultó el tercer ruido.

La ventaja de la coincidencia simple es que es fácil de entender y calcular, pero su desventaja es no tener en cuenta que la coincidencia puede deberse solo al azar (p. ej., si el segundo médico optara simplemente por arrojar una moneda para decidir si el tercer ruido está presente o no). Para solucionar este problema, la mayoría de los estudios clínicos expresan la coincidencia interobservador utilizando el ***coeficiente kappa***. Este coeficiente representa la proporción de coincidencia potencial sin participación del azar. Sus valores habituales se encuentran entre 0 y 1; un valor κ de 0 indica que la coincidencia observada es la misma que podría esperarse por el mero azar, mientras que un valor κ de 1 indica una coincidencia perfecta, es decir, una coincidencia lo más alejada posible de la que se lograría solo por la intervención del azar. Por convención, los valores de κ entre 0 y 0,2 indican coincidencia débil; entre 0,2 y 0,4, regular; entre 0,4 y 0,6, moderada; entre 0,6 y 0,8, sustancial y entre 0,8 y 1, casi perfecta.

Si bien todos los estudios sobre las observaciones clínicas han detectado discrepancias interobservador e intraobservador y un desempeño de los médicos muy variable y subóptimo, la mayoría de las determinaciones inconsistentes son, de manera notoria, más consistentes que lo esperado sobre la base de la casualidad. Con contadas excepciones, la coincidencia es mejor que la esperada por azar (κ mayor de 0) y un 60% de los hallazgos físicos tienen un índice κ de 0,4 o mayor (que indica una coincidencia moderada o mejor).

En el **cuadro 6-1** se presenta un listado de signos físicos y sus índices κ de acuerdo con diferentes estudios.

ETIOLOGÍA DE LA DISCREPANCIA CLÍNICA

Las causas de la discrepancia clínica son variadas y responden a múltiples factores. Resulta práctico analizarlas según dependan del examinador, el examinado o el examen.

CUADRO 6-1. Concordancia interobservador y signos físicos*

Hallazgo	Coeficiente kappa
Marcha anormal	0,11-0,71
Aspecto "anémico" por observación de la piel	0,23-0,48
Cianosis	0,36-0,70
Deshidratación	0,44-0,53
Alteración del estado nutricional	0,27-0,36
Aumento de la temperatura por palpación de la piel	0,09-0,23
Disminución de las vibraciones vocales	0,24
Matidez percutoria	0,16-0,52
Auscultación de sibilancias	0,43-0,93
Choque de la punta presente	0,68-0,82
Presencia de cuarto ruido cardíaco	0,15-0,71
Defensa abdominal	0,36
Dolor a la descompresión	0,25
Bazo palpable	0,33-0,75
Palpación del borde hepático	0,44-0,53
Hígado, nodular o no	0,29
Aneurisma de la aorta abdominal (presente o no)	0,53
Pulso periférico (presente o ausente)	0,52-0,92
Pulso periférico (normal o disminuido)	0,01-0,15
Parálisis facial (presente o ausente)	0,48-0,68
Flapping (presente o ausente)	0,42
Palestesia normal o disminuida	0,45-0,54
Reflejos asimétricos en las piernas	0,52
Signo de Babinski	0,17-0,61
Rigidez de la nuca (presente o ausente)	0,76

* Adaptado de McGee S. *Evidence-Based Physical Diagnosis*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p. 20-34.

El examinador

Variación biológica de los sentidos: más importantes que las alteraciones patológicas de los sentidos (disminución de la agudeza visual, presbiacusia) son las alteraciones relacionadas con fenómenos biológicos como el cansancio o el sueño, especialmente evidentes después de muchas horas de guardia y que causan numerosos errores en las observaciones clínicas.

Tendencia a registrar inferencias en lugar de evidencias: los médicos incorporan en su conciencia los hallazgos del examen físico como *evidencia* sensorial, que en el proceso diagnóstico se transforma y sintetiza mentalmente en una o más *inferencias*. De esta manera, un dolor opresivo retroesternal irradiado al brazo izquierdo se define como un ángor típico y una orina de color rojo, como hematuria. Estas inferencias se utilizan en algoritmos diagnósticos, para elaborar hipótesis diagnósticas, para presentar a los pacientes frente a otros colegas y se registran, además, en las historias clínicas. Si son erróneas, y muchas veces lo son, se extraen de ellas conclusiones equivocadas y esto aumenta el error diagnóstico.

Sujeción a esquemas de clasificación diagnóstica: los esquemas de clasificación de las enfermedades establecen puntos de corte arbitrarios que a menudo son demasiado estrictos, vagos o inconsistentes. En ocasiones llevan a discusiones estériles acerca de si un paciente tiene o no determinada enfermedad.

Atrapamiento por la expectativa previa: los médicos tienden a encontrar aquello que desean o esperan. Así, si por distintos motivos (tarea adicional, necesidad de medicar, etc.) deseamos que el paciente no tenga hipertensión arterial, tenderemos a subestimar sus registros de tensión arterial; si nuestra presunción diagnóstica es insuficiencia cardíaca, tenderemos a auscultar un tercer ruido inexistente.

Simple incompetencia: la discrepancia clínica es inevitable cuando el médico no sabe bien cómo interrogar, ver, palpar, percutir o auscultar, o cómo interpretar sus hallazgos con estas maniobras.

Los resultados de esta incompetencia pueden ser riesgosos o trágicos y resaltan la importancia de la enseñanza, el aprendizaje y, en especial, de la conservación de las habilidades clínicas. Por este motivo debe ponerse mucho énfasis en el dominio de la realización de la historia clínica por parte de los estudiantes de medicina y en la educación continua del médico.

El examinado

Variación biológica del sistema examinado: muchos signos físicos como el peso, la tensión arterial, el pulso o la auscultación de un frote pericárdico pueden variar de día en día o de hora en hora, según diversos factores. Si bien los médicos lo reconocen, no siempre se acepta que muchas mediciones consideradas "exactas", como el ECG o la fracción de eyección, sufren las mismas variaciones biológicas. Estas provocarán inconsistencias en las descripciones clínicas y, cuando la variación atraviese determinados puntos de corte, en el diagnóstico de los pacientes.

Efectos de la enfermedad y de la medicación: en ocasiones las alteraciones que provoca la misma enfermedad o su tratamiento pueden producir discrepancias en las manifestaciones clínicas referidas por el paciente o detectadas en él en diferentes momentos. Es el caso del relato variable y poco seguro de un paciente con deterioro cognitivo o de las variaciones en la palpación del abdomen en un paciente con abdomen agudo que recibió antiespasmódicos.

Memoria y reflexión: los pacientes, en especial los que padecen enfermedades crónicas o han pasado muchos días internados, tienden a reflexionar y buscar explicaciones sobre la causa de sus problemas. Con frecuencia han consultado a varios médicos y también olvidan y tergiversan hechos relevantes. De esta manera reorganizan recuerdos dispersos y desordenados en el tiempo en patrones ordenados erróneos.

Búsqueda de información: casi todas las personas realizan hoy búsquedas en Internet para tratar de entender y explicar los síntomas que padecen o los hallazgos en estudios que se realizaron. Hacen así sus propias interpretaciones de lo que les sucede, completan cuadros que no padecen y arriban a diagnósticos presuntivos que solo confunden al médico.

El examen

Circunstancias inadecuadas para el examen: ciertos aspectos como un ambiente ruidoso, mal iluminado o frío, las manos frías del examinador o la falta de privacidad mientras se realiza la anamnesis pueden impedir una correcta recolección de datos valiosos para el diagnóstico.

Definición vaga o ambigua del signo: si lo que se supone que debe encontrar el examinador está definido de manera ambigua o hay muchas posibles maniobras para ponerlo de manifiesto, la discordancia interobservador es la regla. Un ejemplo claro es la diferencia en los coeficientes kappa cuando lo que debe definirse es si un pulso está o no presente en comparación con lo que sucede cuando se evalúa si está normal o disminuido (pues cada médico tiene su propia percepción de lo que es normal o disminuido) (véase **cuadro 6-1**).

Comunicación inadecuada entre el paciente y el médico: tanto la aprensión por parte del paciente con respecto a su verdadero estado de salud como la consideración excesiva del médico hacia él (por ser "viejos conocidos") pueden impedir el descubrimiento de datos sustanciales para el diagnóstico.

Funcionamiento o utilización incorrecta de los instrumentos diagnósticos: son ejemplos característicos la determinación errónea de la tensión arterial por el uso de esfigmomanómetros inadecuados o mal calibrados, o la interpretación errónea de un trazado electrocardiográfico con las derivaciones mal colocadas, mala calibración o velocidad inadecuada del papel.

CÓMO EVITAR LA DISCREPANCIA CLÍNICA

El médico debe invertir tiempo y esfuerzo en mejorar la exactitud y consistencia de sus observaciones clínicas. Tomarse el tiempo necesario para interrogar a un paciente en forma profunda y concienzuda, conocer la técnica adecuada de las maniobras del examen físico, junto con su rédito y limitaciones, y perfeccionar el método hipotético-deductivo para el diagnóstico clínico son las estrategias fundamentales. La semiología es la ciencia que inicia al estudiante en su aprendizaje y que sentará las bases para su correcta aplicación a lo largo de toda su vida profesional.

Se describen a continuación las principales estrategias para prevenir la discrepancia clínica o reducirla al mínimo.

Adecuar el lugar del examen a la tarea diagnóstica: seleccionar un lugar con luz, temperatura, silencio y privacidad apropiados.

Corroborar los hallazgos claves: repetir la anamnesis o el examen físico a menudo permite descubrir elementos importantes que pasaron inadvertidos la primera vez. Consultar registros previos o interrogar a familiares o testigos puede poner de manifiesto información que por diferentes motivos el paciente es incapaz de describir. La solicitud de pruebas diagnósticas adecuadas permitirá reforzar o confirmar los hallazgos y diagnósticos presuntivos. Pedir a un colega que examine al paciente "a ciegas" (sin comunicarle nuestras conclusiones) y que realice una parte clave del examen físico ayudará a confirmar nuestra presunción.

Registrar tanto la evidencia como la inferencia: el registro tanto de nuestros hallazgos sensoriales (hepatomegalia duropétrea, dolorosa y ascitis) como de nuestra inferencia (metástasis hepáticas y carcinomatosis peritoneal) permite una mejor comunicación entre los médicos, el seguimiento de la evolución y progresión de la enfermedad y la revaluación de los datos clínicos iniciales cuando las pruebas adicionales o los hechos siguientes demuestran que la inferencia diagnóstica original estaba equivocada.

Utilizar auxiliares técnicos apropiados: las mediciones de distancia y tamaño a menudo se realizan sobre la base del ancho de los dedos (hepatomegalia de tres traveses de dedo), líneas imaginarias (cicatriz sobre la línea medioclavicular) o la comparación con elementos como frutos o vegetales (adenomegalia del tamaño de una nuez), cuando en realidad es mucho más preciso utilizar cintas métricas o reglas.

Intentar una interpretación independiente de las pruebas diagnósticas solicitadas: las pruebas que requieren una evaluación basada en la observación, como los ECG, los ecocardiogramas, las radiografías y otras, pueden interpretarse de forma sesgada por la expectativa previa, pues el médico es proclive a encontrar exactamente lo que espera, sea que exista o no. Siempre que resulte posible, es deseable que un observador independiente emita también su opinión.

Tener en cuenta el contexto y fortalecer la relación médico-paciente: para mejorar no solo el arte de la medicina, sino también el de la buena medicina científica, es esencial considerar el impacto de los factores interpersonales y del comportamiento en el diagnóstico, el tratamiento y el seguimiento de los pacientes. Es importante saberlos escuchar y comprender, observar sus conductas no verbales, facilitar la comunicación y mantener siempre una relación empática. Tildar a un paciente de hipocondríaco, pusilánime o "difícil" puede llevar al médico a disminuir la calidad de su atención y a cometer errores graves.

RECONCEPTUALIZACIÓN DEL EXAMEN FÍSICO

El "valor" percibido sobre el examen físico tanto por las personas como por los médicos ha cambiado mucho a lo largo del tiempo y sin duda lo seguirá haciendo en el futuro. En las últimas décadas, el tránsito o recorrido desde su concepción histórica tradicional como un "arte" hasta su visión actual bajo los estándares de la "ciencia dura" (examen físico basado en la evidencia) ha repercutido negativamente en su valoración. De este modo, asimilarlo solo a ***exactitud o poder de diagnóstico***, comparándolo con un estándar de referencia, en general un estudio por imágenes o invasivo, hizo que se sobrestimaran sus limitaciones y se perdiera de vista y se subestimara así su real valor en un sentido más amplio.

Esta tendencia ha llevado a que el examen físico se haga cada vez con menor frecuencia, sean menos los que dominan su arte/ciencia y se lo enseñe menos y mal en el pregrado, no se lo continúe enseñando en el posgrado y, en consecuencia, sean pocos los que mantienen la competencia y sean capaces de seguir enseñándolo. Este círculo vicioso no ha echo más que perpetuar y profundizar el problema y hacer que se hable hoy de la casi "extinción" del examen físico.

Como se mencionó, la pandemia por SARS-CoV2 y la necesidad del distanciamiento para evitar los contagios generaron un cambio drástico en la atención de los pacientes y el examen físico no solo dejó de hacerse, sino que se tornó inviable en las consultas virtuales a través de pantallas. Sin dejar de reconocer el beneficio y la utilidad de esta forma de atención en situaciones especiales y en particular en el contexto de una pandemia, por todo lo expresado en este capítulo, seguimos pensando que la consulta presencial es la permite un mejor rédito en la relación médico-paciente.

Consideramos imprescindible reposicionar y rejerarquizar el examen físico dentro del accionar del médico. Comenzando por su enseñanza estandarizada y priorizada en el plan de estudios de grado, por docentes competentes, con listados acotados de maniobras de probado valor e integrada con otros métodos diagnósticos. Una enseñanza centrada en los problemas habituales del paciente, guiada por hipótesis y que priorice el razonamiento clínico a la cabecera del paciente. Para continuar con la enseñanza y el aprendizaje en el posgrado es necesario crear nuevos instrumentos que fomenten y aseguren el mantenimiento de la competencia y transformen el examen físico en sinónimo de "cuidado del paciente".

CONCLUSIÓN

"Tocarnos" es una forma de comunicarnos y, en el acto médico, esto se canaliza mediante el examen físico. Es difícil, si no imposible, disociar la práctica del examen físico de las formas de "comunicación" a través de las pantallas que hoy predominan. En muchos casos, el paciente es visto a la distancia y no cara a cara o en su cama. Existen así las consultas médicas "*on line*", y los estudios por imágenes y los resultados de otros exámenes complementarios se repasan en una computadora o una tableta en una oficina, donde se pasa "revista" a los pacientes, pero lejos de su cama. Es así como se habla hoy del *e-paciente*.

Sin embargo, al igual que en las otras esferas de la comunicación, en el encuentro entre el médico y el paciente hay algo de lo humano en su sentido más profundo –físico, psicosocioafectivo y espiritual– que está en juego. El ritual entre seres humanos del examen físico, realizado con consideración y destreza, es y seguirá siendo beneficioso tanto para los pacientes como para los médicos, ya que ayuda a satisfacer la necesidad elemental de sentirse cuidados de los primeros y mejora la disforia y desilusión general de los médicos, lo que otorga significado a su trabajo, en un sistema técnicamente competente, pero emocionalmente deficiente.

Véase **Bibliografía** cap. 6 *El examen físico y su confiabilidad.*

Véase **Autoevaluación** cap. 6 *El examen físico y su confiabilidad.*

7

Los exámenes complementarios y su confiabilidad

Diego A. Bértola, Roberto L. Parodi y Alcides A. Greca

LA CONFUSIÓN EPISTÉMICA: LO PRINCIPAL Y LO ACCESORIO

La palabra complemento tiene varias acepciones según el *Diccionario de la Real Academia Española*. La más acorde con el sentido implícito en el proceso de diagnóstico médico es la siguiente: cosa no considerada básica, que se añade a otra para hacerla mejor, más completa, efectiva o perfecta.

Para entender el valor, los alcances y, sobre todo, las limitaciones de los exámenes complementarios, cabe preguntarse: ¿Por qué se denominan complementarios? ¿Qué complementan? La respuesta surge entonces diáfana: complementan los datos que obtenemos de la exploración del padecimiento del paciente, que se nos revelan por sus dichos (anamnesis) y por nuestros hallazgos (examen físico). Dichos y hallazgos que constituyen lo principal, y estudios varios que solicitamos con fines diversos que resultan lo accesorio.

Este es un pensamiento simple que nos pone a resguardo de las intensas presiones de la tecnología moderna. La clásica sentencia **"La clínica es soberana"** está puesta hoy en entredicho, porque sofisticadas técnicas de laboratorio, modernos estudios por imágenes, inmunohistoquímica del material biópsico, entre otros avances, han instalado el concepto de que sus resultados son lo principal y que la entrevista médica y el examen físico son cuestiones del pasado. Por haber caído en esta trampa epistémica nos cuesta aceptar que pueda haber errores en los resultados de los estudios solicitados.

Es recomendable abandonar la idea de que lo que obtenemos en el consultorio es limitado y tiene un margen de error importante (lo cual es cierto) y que lo que obtenemos del laboratorio o de los modernos equipos de imágenes no lo tiene (lo cual es falso).

La complementariedad de los exámenes complementarios se basa en que el proceso diagnóstico debe ser guiado por un pensamiento lúcido del médico y la indicación de estudios, por un depurado criterio. Entendido esto, lo que sigue de este capítulo no nos resultará extraño y nos permitirá aceptar la cuota de incertidumbre que siempre envuelve la función del médico y con la cual debemos aprender a convivir.

PARA ENTRAR EN TEMA

Es evidente que en la actualidad los exámenes complementarios son herramientas esenciales que cumplen un papel cada vez más importante en el cuidado médico del paciente. Si bien nos permiten disponer de información valiosísima a la hora de analizar los casos clínicos, no debemos pensar que todo ese cúmulo de datos exime al médico de la responsabilidad de una observación y un examen cuidadosos del enfermo. Estas pruebas no son diagnósticas ni terapéuticas por sí mismas y permiten obtener conclusiones acertadas solo cuando se las usa en un contexto adecuado, es decir, cuando se combinan con una historia clínica bien realizada.

Sobre la base de la anamnesis y el examen físico elaboramos la sospecha clínica inicial y estimamos la probabilidad preprueba de una determinada enfermedad. A partir de ella elegimos un método complementario acorde. Una vez realizado, interpretaremos los resultados en función del diagnóstico presuntivo previo. Con estos elementos presumiremos una probabilidad diagnóstica nueva, diferente de la que teníamos antes del resultado de la prueba. Cuanto mayor sea la exactitud y confiabilidad de esta, mayor será la modificación de nuestro concepto previo.

Sin embargo, cuando elaboramos una hipótesis diagnóstica sólida sobre bases clínicas, esta no debe ser abandonada rápidamente si los resultados de las pruebas complementarias no son acordes. Antes bien, puede ser atinado ponerlos en duda.

Es así como se usan los exámenes complementarios para avalar o alejar hipótesis diagnósticas, que son las razones más comunes por las que los solicitamos. Existen además otras, que se enuncian en el **cuadro 7-1.**

No obstante, en la práctica cotidiana se indican en ocasiones exámenes complementarios por otros motivos, que constituyen un uso inadecuado. Entre ellos se pueden mencionar:

- **Presión por parte del paciente o su familia:** muchos pacientes o familiares, en ocasiones con rasgos fóbicos o hipocondríacos de personalidad, necesitan un laboratorio completo normal ("bien completo, ponga todo, doctor") para calmar su ansiedad.
- **Requerimientos legales/institucionales:** algunas empresas solicitan estudios de laboratorio en tanda como parte de los controles laborales, sin evaluación previa de su utilidad, sin análisis de la relación costo-beneficio ni evidencias de su uso, de manera uniforme para todos, sin considerar la selección individual de lo que podría requerirse en cada caso.
- **Protección médico-legal ("medicina defensiva"):** en ocasiones, a pesar de juzgarse como innecesarios para el abordaje y la atención del paciente, se solicitan estudios solo para tener "la prueba" documentada de que una patología fue pensada, evaluada y descartada o confirmada, protegiéndonos así de futuros reclamos ante un desenlace negativo imprevisto.
- **Curiosidad, inseguridad, desconocimiento ("táctica de retraso"):** muchas veces, ante una consulta por un motivo poco frecuente o que se desconoce, resulta más elegante solicitar una batería de pruebas y citar al paciente para que vuelva luego de un tiempo con los resultados que admitir la ignorancia sobre el tema. El tiempo que demore la realización de los estudios se usará para estudiar y analizar el caso.
- **Beneficios económicos:** se trata de la solicitud de estudios innecesarios y, por lo general, de alto costo o motivada por una participación pecuniaria ofrecida por los prestadores de tecnología sanitaria, lo cual constituye una defección ética grave.
- **Temor a la censura o sanción de un superior:** muy común en los lugares con sistema de residencia. El típico ejemplo es el laboratorio que se supone que tiene que estar pedido indefectiblemente durante el ingreso de un paciente (con independencia de la hora) y la necesidad de tener el resultado en el momento de presentarlo durante el pase de guardia de la mañana.
- **Hábito:** es el laboratorio "de rutina" solicitado por costumbre, "porque sí", para ver si surge algo. Esta es una práctica censurable. Además de costosa, solo puede generar resultados descontextualizados y difíciles de interpretar que pueden entorpecer el proceso diagnóstico.

CUADRO 7-1. Razones para solicitar pruebas complementarias

- Confirmación de una sospecha clínica y establecimiento de diagnósticos específicos
- Diagnóstico diferencial (exclusión de otros diagnósticos)
- Evaluación de la gravedad de una enfermedad (pronóstico)
- Vigilancia de la respuesta a un tratamiento
- Detección temprana de enfermedades (*screening*) en poblaciones de riesgo asintomáticas
- Control de salud
- Explicación de un resultado anormal previo
- Fines académicos exclusivos (clases, seminarios, presentaciones en congresos)
- Trabajos de investigación

No solo los medicamentos tienen efectos adversos. No debemos dejar de conocer que, usados de manera inadecuada, los estudios complementarios pueden causar efectos negativos tanto en el paciente como en el sistema de salud.

Entre ellos podemos citar:

- **Efectos físicos de la prueba:** la prueba en sí puede provocar complicaciones físicas iatrogénicas en su realización. En el caso del laboratorio son muy pocas y de escasa gravedad (dolor, hematoma o, en ocasiones, una reacción vagal asociada a la extracción), pero en otros casos pueden producirse daños mayores como perforación colónica por una colonoscopia o daño fetal durante una amniocentesis. Otras situaciones son la radiación recibida en estudios por imágenes o los efectos indeseables de las sustancias utilizadas en el procedimiento, por ejemplo, contraste yodado con posibilidad de reacciones alérgicas o nefrotoxicidad. Además, existe la posibilidad de que un resultado dudoso o finalmente sin significación clínica, surgido a raíz de una prueba inadecuadamente indicada, conduzca a una cascada de nuevos estudios con exposición a riesgos adicionales asociados a cada prueba solicitada.
- Efectos psicológicos del resultado de la prueba: un resultado positivo puede causar ansiedad y temor. Muchas veces se trata de un falso positivo, pero la alarma generada puede persistir incluso luego de detectado el error. En otros casos se detectan hallazgos inesperados ("incidentalomas") que, aun siendo irrelevantes, causan preocupación.
- **Efectos de la prueba en el sistema de salud:** el gasto excesivo es el más notorio. Otro es la demora en la realización de estudios que sí están indicados. La sobrecarga de trabajo innecesario del personal que lo realiza también es un efecto adverso destacable. Los aparatos con los que se llevan a cabo los estudios son expuestos a sobreúso y a desperfectos, a veces en instituciones donde repararlos o reemplazarlos no es tan simple.

SITUACIONES DE LA PRÁCTICA COTIDIANA

Frente a la consulta de un paciente por un resultado de laboratorio fuera del rango "normal", sin sospecha clínica para su solicitud, o de una alteración en un estudio por imágenes, se plantea el siguiente interrogante: ¿es un dato relevante, un dato guía en sí mismo que hay que estudiar agotando todas las instancias o se trata de un falso positivo que debe desestimarse? La respuesta no es simple y no siempre será la misma, ya que depende en gran parte del resultado alterado de que se trate y del paciente que lo presente. Se muestran a continuación algunas situaciones ejemplificadoras.

Caso clínico 7-1. Velocidad de eritrosedimentación (VSG) acelerada

Un hombre de 62 años consulta por "malestar y fatiga" de 3 semanas de evolución. Entre sus antecedentes solo se destaca la presencia de artrosis de la columna y las rodillas. El examen físico no arroja datos relevantes y resulta normal. Los estudios de laboratorio solicitados por un colega incluyen hemograma, glucemia, creatininemia, ionograma y enzimas hepáticas (transaminasas, fosfatasa alcalina y gamma-glutamiltranspeptidasa) normales. La VSG alcanza 45 mm/hora.

Posiblemente la VSG sea la determinación de laboratorio disponible más antigua y, luego del hemograma, es la prueba hematológica más solicitada. Eso quizá se deba a su simplicidad técnica, amplia disponibilidad, bajo costo y a que se considera, erróneamente, una parte integral del hemograma. Es claro que la VSG es una prueba de laboratorio independiente y no un parámetro más del hemograma (véase **cap. 31** *Exámenes complementarios en reumatología*).

Se trata de una prueba poco sensible y muy inespecífica, ya que su valor puede estar influido por un sinnúmero de causas que afectan a los eritrocitos o a las proteínas del plasma (fibrinógeno). No obstante, existen algunos contextos en los que su alta sensibilidad la convierte en una herramienta diagnóstica útil: la polimialgia reumática, la arteritis de células gigantes y el mieloma múltiple cursan habitualmente con VSG elevada (sensibilidad: 97%). Considerando solo un 3% de falsos negativos, un valor normal prácticamente excluye esas enfermedades ante una sospecha clínica baja o moderada. En otras circunstancias, un valor positivo modifica de manera variable (en general poco) la probabilidad posprueba de enfermedad según cada caso. En cambio, en los pacientes asintomáticos puede ser difícil de interpretar un valor anormal cuando no se sospecha de ninguna enfermedad específica.

Sobre su significado en pacientes asintomáticos, caben dos preguntas por responder:

¿Es probable que una VSG elevada aislada sea la única manifestación de una enfermedad grave?

¿Cuán profunda y sofisticada debe ser la búsqueda de esa posible enfermedad?

Un estudio evaluó a 1.000 hombres de la fuerza aérea israelí durante 15 años. Hubo 44 sujetos (4,4%) con VSG elevada asintomática al inicio del estudio, de los cuales 33% desarrollaron enfermedades (un solo caso de cáncer), mientras que el 67% restante permanecieron con VSG elevada, sanos y sin diagnóstico durante todo ese tiempo. En los pacientes que enfermaron, la causa se hizo evidente fácilmente con una anamnesis dirigida y un examen físico detallado. Como puede verse, es muy infrecuente que una VSG elevada aislada sea la única manifestación de una enfermedad grave y la anamnesis y el examen físico minuciosos suelen dar pistas sobre alguna posible causa de elevación de la VSG. De no encontrar ninguna alteración, es razonable esperar antes que invertir demasiado tiempo y dinero en estudios complejos e invasivos en busca de una enfermedad oculta. Muchas elevaciones serán transitorias, en algún otro caso aparecerán síntomas que guíen la búsqueda y, en los restantes, no habrá explicación aun después de años. Las posibilidades de una neoplasia oculta son muy remotas.

No obstante, es necesario hacer una salvedad: la magnitud de la elevación es importante. Las elevaciones mayores de 100 mm/primera hora ("elevaciones extremas") se acompañan en más de un 95% de los casos de procesos graves subyacentes: infecciones, enfermedades del tejido conjuntivo y neoplasias. Cuando la causa de la elevación de la VSG es una neoplasia, en general se trata de cuadros avanzados con metástasis; en esos casos hay datos orientadores para el diagnóstico con poco esfuerzo adicional. Si el paciente se encuentra en realidad asintomático y su examen físico es normal, tal probabilidad es muy baja.

Se revaluó al paciente clínicamente de manera rigurosa, sin encontrar datos importantes indicativos de enfermedad. Se solicitó una nueva VSG al mes, que fue de 33 mm/hora. El paciente persistió asintomático. Se interpretó como una elevación transitoria no relevante.

Caso clínico 7-2. Anticuerpos antinucleares (ANA) positivos en personas sanas o con baja probabilidad clínica de enfermedad autoinmune sistémica

Una mujer de 30 años consulta por fatiga y poliartralgias (en muñecas, manos, rodillas y tobillos) de aproximadamente un mes de evolución. En el interrogatorio dirigido niega la presencia de rigidez matinal, fiebre, pérdida de peso, úlceras bucales, fotosensibilidad, exantema malar, debilidad, fenómeno de Raynaud, dolor torácico, disnea y dolor abdominal. Las artralgias mejoran con AINE (ibuprofeno). Como antecedente únicamente destaca hipotiroidismo (por tiroiditis de Hashimoto) en tratamiento (con T4 50 μg/d). El examen físico resulta normal, sin signos de sinovitis. Se solicitan estudios de laboratorio que son igualmente normales, excepto por un ANA (+) 1/80 con patrón homogéneo.

¿Cómo se interpreta ese resultado? ¿La paciente tiene un lupus eritematoso sistémico (LES) incipiente? Si no lo tiene aún, ¿tendrá riesgo de padecerlo en el futuro? Esas son algunas preguntas que ella misma se había realizado al leer en Internet sobre ANA.

En este contexto de baja probabilidad de LES (la paciente no tiene ningún síntoma o signo sospechoso de la enfermedad), un valor de ANA positivo no logra modificar demasiado la probabilidad preprueba y tiene un significado prácticamente nulo (véase **cap. 31** *Estudios complementarios en reumatología*). Un estudio de 2013 evaluó más de 200 solicitudes de ANA en contextos de baja probabilidad de LES y encontró un valor predictivo positivo de 2,1%.

El resultado positivo no debería sorprender. Es conocida la presencia de ANA en personas asintomáticas, sin enfermedad autoinmune evidente. Un estudio de prevalencia de 2012 demostró que un 13,8% de la población general estadounidense tenía ANA positivos. Esta prevalencia fue mayor en las mujeres, aumentó con la edad y predominó en los familiares de los pacientes con enfermedades autoinmunes.

Con independencia de la cifra (que podrá variar según las latitudes), existirá siempre en una población cualquiera un porcentaje de personas con ANA positivos. Dentro de ese grupo habrá algunas con enfermedades autoinmunes no diagnosticadas (órgano-específicas o sistémicas), otras con enfermedades no autoinmunes (que pueden cursar con ANA positivos) y una gran mayoría que tendrán ANA sin causa evidente, en las cuales el significado clínico del hallazgo será incierto. Entre las enfermedades autoinmunes órgano-específicas que cursan con ANA positivos se encuentra la tiroiditis de Hashimoto (45%), que la paciente padece y que podrá justificar el hallazgo.

No obstante, existe evidencia que señala que los ANA preceden por mucho tiempo el desarrollo de enfermedad. Actualmente no es posible utilizarlos para identificar con certeza qué personas se verán afectadas en el futuro, pero se sabe que los pacientes que tienen más posibilidades de enfermar son aquellos con antecedentes familiares cercanos, títulos elevados desde el inicio o bien con positividad de autoanticuerpos específicos (anti-DNA, anti-RNP, anti-Sm, anti-CCP) o con aumento de los títulos de autoanticuerpos con el correr del tiempo. Ante la ausencia de síntomas o signos compatibles y orientadores, será prudente informar al paciente sobre los signos de alarma ante los cuales se sospechará alguna de estas enfermedades y se requerirá una consulta. Un examen clínico dirigido y un laboratorio inmunológico programados cada 3-6 meses permitirán evaluar la aparición de pistas clínicas o bioquímicas que ayuden a identificar a las personas que avanzan hacia el desarrollo de una enfermedad autoinmune.

Un nuevo laboratorio volvió a informar un ANA (+) 1/80, con anti-DNA, anti-Sm, anti-ENA negativos. Las artralgias cedieron paulatinamente y se interpretó el resultado positivo asociado a su tiroiditis de Hashimoto.

Como podemos ver, muchas veces los hallazgos de laboratorio no son relevantes y no conducen a ninguna confirmación diagnóstica, aunque en otras ocasiones podrían ser la pista inicial para arribar al diagnóstico de una enfermedad asintomática.

La consulta a Internet de la paciente requiere un comentario. Evitar el uso de Internet por parte de los pacientes es, sin duda, una empresa destinada al fracaso. Es aconsejable tomarse unos minutos para señalar que Internet es una enorme biblioteca (la más grande del mundo sin duda alguna) en la que puede hallarse casi todo, pero que carece del más mínimo control de calidad. En otros términos, es posible hallar información veraz, fundamentada y valiosa junto con otra dudosa, tendenciosa o lisa y llanamente falsa. Diferenciar una de otra requiere conocimientos del tema en cuestión. Cuando no se los tiene, el resultado es la confusión, la angustia o la tranquilidad sin fundamento. Si el paciente confía en su médico, por lo general esta explicación bastará para limitar el uso de Internet. Si estamos frente a una persona especialmente curiosa o muy involucrada con el uso de la tecnología moderna, es conveniente recomendar sitios informáticos reconocidos y confiables accesibles a la comunidad (véase **cap. 12** *Nuevas tecnologías y la relación médico-paciente*).

Caso clínico 7-3. Fosfatasa alcalina elevada

Se trata de un varón de 60 años sin antecedentes de relevancia, a quien durante un control de salud (estando asintomático y con examen físico normal) se le solicitó un estudio de laboratorio. En sus resultados se encontraron hemograma, creatininemia, lípidos, glucemia y pruebas hepáticas (TGO/TGP/bilirrubina) normales, excepto por la fosfatasa alcalina (FA) elevada: 1320 UI/L.

¿Qué debe hacerse ante una elevación aislada de la FA en personas asintomáticas? ¿Puede ser una única manifestación de enfermedad? ¿Se debe desestimar o continuar con las investigaciones?

Depende de la magnitud de la elevación; diversos estudios demostraron que la mayoría de las elevaciones leves (VN < 1,5) no tienen demasiada importancia: 95% de esos pacientes nunca se enferman y en 5% que sí lo hacen es fácilmente reconocible. Los aumentos más pronunciados, como los de este paciente, deben ser estudiados. Si bien la FA puede tener diversos orígenes (placenta, intestino, hueso e hígado), en los adultos la casi totalidad de la FA circulante se origina en el hígado y los huesos.

El paso siguiente es diferenciar esos dos orígenes y esto se hace solicitando el resto de las enzimas de colestasis como gamma-glutamiltranspeptidasa (γ-GT) y 5-nucleotidasa (5´N) y una ecografía a fin de evaluar la vía biliar. Si son anormales se investiga el sistema hepatobiliar y si son normales se investiga el hueso. Las causas óseas más comunes en los pacientes asintomáticos son la hipovitaminosis D y la enfermedad ósea de Paget. La determinación de vitamina D sérica, así como algunas radiografías simples de los huesos más frecuentemente afectados (pelvis) orientarán el diagnóstico (véase **cap. 50-3** *El paciente con alteraciones en el hepatograma*).

En este paciente la vitamina D, la γ-GT/5´N y la ecografía de abdomen fueron normales y la radiografía de pelvis mostró datos compatibles con enfermedad de Paget en la hemipelvis derecha, confirmada con una gammagrafía ósea.

Este es un ejemplo de cómo un hallazgo de laboratorio terminó conduciendo a un diagnóstico de una enfermedad asintomática. No existe una regla general para diferenciar entre el falso positivo irrelevante del verdadero positivo valioso. Dependerá de cada caso en particular, y deberemos usar nuestros conocimientos y nuestro criterio.

Caso clínico 7-4. Los “hallazgos” del diagnóstico por imágenes

Una mujer de 50 años le refiere a su médico que pasó una situación muy estresante en las últimas semanas. Un hallazgo de ecografía mamaria motivó la indicación de una punción biópsica. La paciente concurrió al instituto dispuesta a hacerse el estudio histopatológico con los exámenes de laboratorio debidamente realizados y se *sorprendió cuando el operador, tras evaluarla con el mamógrafo de última generación, le comunicó que no la iba a punzar porque no veía nada que lo justificara. La respuesta de la paciente fue: "Pero hágame la punción, doctor, quiero terminar con esto y quedarme tranquila". El médico se negó porque consideró que hubiera sido punzar a ciegas y que no tenía sentido. Para "salir de dudas", agregó, tiene que hacerse una resonancia magnética mamaria y dio por finalizados el procedimiento y la conversación. La paciente se realizó la resonancia indicada, cuyo resultado fue normal. El médico, que escuchaba el relato, señaló: "Muy buena noticia. Ahora olvídese del asunto y viva tranquila". La paciente quedó pensativa y contestó: "Pero la angustia que pasé no me la quita nadie".*

Los modernos equipos de ecografía, tomografía computarizada y resonancia magnética con alta resolución suelen producir "hallazgos" que resultan ser elementos normales o patologías irrelevantes. La lectura de los extensos y exhaustivos informes (que muy pocos pacientes se abstienen de hacer) puede producir una significativa carga de ansiedad que el médico debe desactivar explicando, por ejemplo, que esos quistes no deben tocarse porque no revisten peligro alguno, que los ganglios descritos son ganglios normales o que esa "masa" hepática no es más que un angioma sobre el que no se debe intervenir.

Es llamativo que los informes de los estudios suelen terminar con una "invitación" fuertemente inductiva para el médico, como: "Se sugiere completar con otra metodología diagnóstica".

No es sencillo explicarle al paciente que tal metodología no es necesaria y es así como se desencadenan a menudo cascadas de estudios, unos conducentes a otros que nada aportan más que irradiación, costo económico y, sobre todo, inquietud, angustia y pérdida de calidad de vida. Las sugerencias de los informes pueden originarse en una genuina preocupación por no dejar pasar por alto un diagnóstico importante, pero habilitan a sospechar otras intenciones, menos nobles y honestas.

En todo informe está presente la subjetividad del operador y no hay estudio que no sea operador-dependiente.

La adecuada interpretación de los resultados debe ser siempre contextualizada y con frecuencia requiere el diálogo entre el médico y el imagenólogo. Los modernos equipos "que todo lo ven" y que elevan enormemente la sensibilidad de los estudios generan un aumento de la prevalencia de la enfermedad que previamente no era diagnosticada, sin provocar cambios en la evolución ni en el pronóstico por su detección anticipada, lo que constituye un sobrediagnóstico, con el consecuente y probable sobretratamiento de algunas enfermedades y terminan conspirando contra la buena práctica médica. El dicho popular que señala que un paciente sano es un enfermo insuficientemente estudiado es un irónico señalamiento del daño que se puede producir por abuso de la tecnología.

El médico clínico es el responsable final de la prevención cuaternaria, es decir, de la evitación de la iatrogenia que puede implicar la medicalización de la vida (véase **cap. 3** *Examen periódico de salud*).

Antes de realizar un examen complementario, el médico debe tener en cuenta algunos aspectos que permitirán elevar su efectividad y disminuir sus riesgos. Entre ellos cabe destacar:

- Realizar un análisis clínico riguroso antes de elegir el método complementario.
- Considerar la probabilidad e implicaciones de un resultado positivo.
- Analizar con el paciente los riesgos y beneficios de las pruebas por solicitar.
- No pedir pruebas con el solo objetivo de tranquilizar al paciente.
- Aceptar cierto grado de incertidumbre y recurrir a la "espera vigilante" (*watchful waiting, wait and see*).
- Informar acerca de los signos de alarma y la posibilidad de una consulta rápida (*safety netting*).

CONCLUSIÓN

Es necesario recordar siempre:

- El pedido de exámenes complementarios no es inocuo.
- Los estudios "no invasivos" invaden nuestra tranquilidad y nuestra calidad de vida.
- Todos los estudios son dependientes del operador, puesto que son realizados por seres humanos (operadores) que interpretan sus hallazgos.
- Nuestras dudas pueden aclararse pronto, pueden demorar en aclararse o pueden no aclararse nunca. Entretanto, debemos seguir atendiendo al paciente.
- La incertidumbre tolerada y compartida, sobre una base de debida vigilancia sin alarmar innecesariamente, es un recurso terapéutico de gran valor.
- Las actitudes del médico nunca son neutras: son terapéuticas o son iatrogénicas.
- El insigne Claude Bernard (**Epónimos**) nos dejó su sentencia: "El que no sabe lo que busca no comprende lo que encuentra". A no olvidarlo.

Véase **Bibliografía** cap. 7 *Los exámenes complementarios y su confiabilidad.*

Véase **Autoevaluación** cap. 7 *Los exámenes complementarios y su confiabilidad.*

8

Simulación clínica en la enseñanza de la Semiología

Adalberto Amaya A.

INTRODUCCIÓN

La **simulación clínica** es una estrategia didáctica y evaluativa que se ha introducido vertiginosamente en los currículos de las facultades de medicina debido a su demostrada utilidad en el marco de las tendencias pedagógicas de la educación médica actual, que orienta sus esfuerzos a lograr que los estudiantes de medicina alcancen determinadas **competencias** durante el proceso de formación. De la mano de este objetivo fundamental en el que se centra la educación médica del siglo XXI, la simulación se ha convertido en un elemento muy valioso para la formación de los estudiantes de pregrado y de posgrado en múltiples áreas del conocimiento, entre las que se incluye la **semiología médica**.

La implementación de esta herramienta no es nueva ni se encuentra en fase de experimentación, como piensan muchos educadores, que continúan ejerciendo un modelo de educación tradicional, centrado en una visión conductista del aprendizaje que considera al profesor como el eje de desarrollo del proceso educativo y poseedor del conocimiento y al estudiante como ignorante dentro del mismo proceso.

El cambio de paradigma educativo desde la reunión de Bolonia ha hecho evidente la necesidad de medir las competencias y hacerlo de una manera homologable entre los diferentes currículos. Además, se ha puesto de manifiesto que, para alcanzarlas, es necesario establecer y uniformar los **créditos académicos** y que estos deberán calcularse basados en el modo como debe utilizar el tiempo de formación el estudiante desde el punto de vista teórico y práctico, a fin de alcanzar una competencia determinada. Así, los créditos dependen, para su cálculo, de la estrategia didáctica (tiempo teórico y práctico) utilizada para el desarrollo de la competencia y no de un número de horas con las cuales cuentan los programas académicos tradicionales para "dictar" las asignaturas. De acuerdo con el concepto anterior, hoy se debe demostrar la forma de utilización del tiempo por parte del estudiante para su formación y la coherencia que esta tiene con respecto a la competencia esperada. Esto implica un cambio en el proceso educativo, ya que entonces no son suficientes las sesiones teóricas, sino que se hace necesaria la práctica o experiencia en el proceso de aprendizaje, y es allí donde otras estrategias, como la simulación clínica, han ganado importancia.

UTILIDAD Y VENTAJAS DE LA SIMULACIÓN CLÍNICA

Existen determinadas acciones en las que el estudiante puede entrenarse a través de la simulación clínica y son denominadas **elementos que componen las competencias**. Es claro que resulta posible entrenarse, por ejemplo, en la forma de establecer la relación médico-paciente utilizando a un paciente estandarizado o simulado, pero también es evidente que esto no asegura el desarrollo pleno de la competencia, puesto que esta se expresará cuando el médico se enfrente en su práctica real con el paciente.

Debe quedar muy claro que la simulación clínica no reemplaza una clase magistral, una sesión clínica ni un trabajo de campo; es simplemente una estrategia didáctica más, que no forma las competencias, puesto que la competencia solo puede hacerse evidente en el momento en el que el estudiante enfrenta la realidad del paciente. Tampoco pretende reemplazar la práctica con los pacientes, dado que dicha práctica es fundamental e irreemplazable en el aprendizaje de la medicina. La simulación clínica solo ayuda en la formación de los elementos que componen las competencias profesionales y técnicas, de tal manera que, a la hora de enfrentar al paciente, el aprendiz tenga la seguridad, la organización y la destreza para lograr una competencia óptima.

Es conocido que, a la luz de los conceptos bioéticos dominantes en el ejercicio actual de la medicina, no es concebible que el paciente (ser humano) sea utilizado como el único instrumento del aprendizaje, ya que existen otros medios (simuladores) que favorecen el entrenamiento previo de múltiples elementos que componen las competencias antes de que el estudiante acceda a la práctica con los pacientes.

Si bien la práctica con el paciente corresponde al momento real en el cual se ponen en evidencia las competencias, también es importante reconocer la necesidad actual de entrenar al estudiante para el desarrollo de ellas sin producir daño al paciente durante el proceso de formación. Este concepto ha generado en la actualidad un movimiento de tendencia mundial hacia la denominada **seguridad del paciente** (Aggarwal, 2010).

La simulación clínica favorece, además, el entrenamiento de habilidades y destrezas técnicas, actitudinales, profesionales, de comunicación y otras como el trabajo en equipo e interdisciplinario, fundamentales en la formación médica contemporánea. El **aprendizaje colaborativo** se potencia a través de la simulación, pues permite aprender de los otros durante las sesiones en las que se trabajan escenarios clínicos simulados, con su posterior evaluación formativa y retroalimentación desarrollada en el denominado *debriefing*[1].

Esta acción de **evaluación** se realiza cuando terminan los escenarios de simulación en una dinámica de grupo en la cual se utiliza en repetidas ocasiones el video de filmación de los hechos para su posterior análisis, autoevaluación, retroalimentación y reconstrucción de lo sucedido; así, todos los participantes aprenden de lo positivo y lo negativo del ejercicio. El *debriefing* se fundamenta en el aprendizaje durante la simulación y debe ser producto de una autoevaluación; no tiene un fin recriminador ni depende de la crítica del docente, como en la evaluación tradicional, y debe ser formativo (**fig. 8-1**).

Esta forma de evaluación difiere de manera significativa de la tradicional, en la que muchas veces, por el solo hecho de demostrar el saber o conocer algo a través de pruebas escritas, se avalaba el aprendizaje. El concepto actual de **formación por competencias** exige también una evaluación diferente de la tradicional, que se realizaba mediante exámenes escritos. Es en este escenario donde la simulación clínica se posiciona positivamente también en la educación médica actual como herramienta para las denominadas autoevaluación, heteroevaluación y coevaluación, y que permite además la evaluación formativa y como proceso.

De acuerdo con este concepto, Gaba (2004) define la simulación clínica como: "Una técnica para reemplazar o ampliar experiencias con pacientes reales a través de experiencias guiadas, artificiales, que evocan o replican aspectos sustanciales del mundo real de una manera totalmente interactiva".

Otra ventaja que tiene la simulación clínica es el hecho de **disminuir el aprendizaje al azar** al que estaba expuesto el estudiante en la enseñanza tradicional. En ella, el aprendizaje dependía de las oportunidades que tuviera para atender a pacientes con determinadas enfermedades, así como de la que se le presentara para poder intervenir sobre ellos. De esta manera, no todos los estudiantes adquirían la misma práctica en los mismos temas. Además, con frecuencia se prefería ganar experiencia a través de la intervención sobre un determinado paciente por ser esta la única oportunidad de aprender, por ejemplo, la palpación de un hígado agrandado de tamaño, sacrificando la seguridad del paciente para lograr una eficacia en el proceso de aprendizaje.

A diferencia de otras épocas, existe hoy un cambio del paradigma sobre el **valor del paciente dentro del proceso educativo**, puesto que ya no se lo considera un instrumento de aprendizaje del sistema tradicional de enseñanza, sino un sujeto que requiere una atención de máxima calidad y un accionar ético por parte del estudiante, con criterios y procedimientos muy bien estructurados de tal manera que en ningún momento permitan lesionarlo dentro del proceso educativo.

La importancia que ha adquirido la simulación clínica en el aprendizaje del estudiante es aún más significativa, porque permite repetir de manera sistematizada las experiencias de aprendizaje y aprender del error, lo cual

Fig. 8-1. Ejercicio de simulación clínica. Aprendizaje colaborativo (**A**) y sala de *debriefing* (**B**). Centro de Simulación Clínica, Pontificia Universidad Javeriana (Bogotá-Colombia).

---

[1] *Debriefing* es un término anglosajón que proviene del lenguaje militar y no tiene traducción exacta al español. Se refiere al análisis que se hace en pleno combate con respecto a lo que está sucediendo o acaba de suceder y se orienta a la búsqueda del porqué de los sucesos que se están dando en ese momento, de los errores cometidos y del plan de trabajo inmediato para modificar el curso de los hechos.

está descrito dentro del **aprendizaje emocional** como seguridad psicológica. Esta experimentación, reflexión y nuevo afianzamiento de conceptos o procesos a través de la experiencia aplicando lo aprendido (ciclo de Kolb) es muy importante para tener seguridad y claridad conceptual (representaciones mentales claras) en el momento de enfrentar la realidad del paciente.

Dicha experiencia favorece el denominado **aprendizaje significativo** de Ausubel, porque facilita la forma de integrar nuevos conceptos a otros que ya tenía el estudiante y le da un tiempo para reflexionar, organizar y priorizar el pensamiento en torno a la práctica simulada. Lo anterior da respuesta a un punto importante del proceso educativo, puesto que tradicionalmente no se lograba llegar al paciente con una experiencia previa y una organización mental lo suficientemente estructurada como para tomar decisiones acertadas y con seguridad.

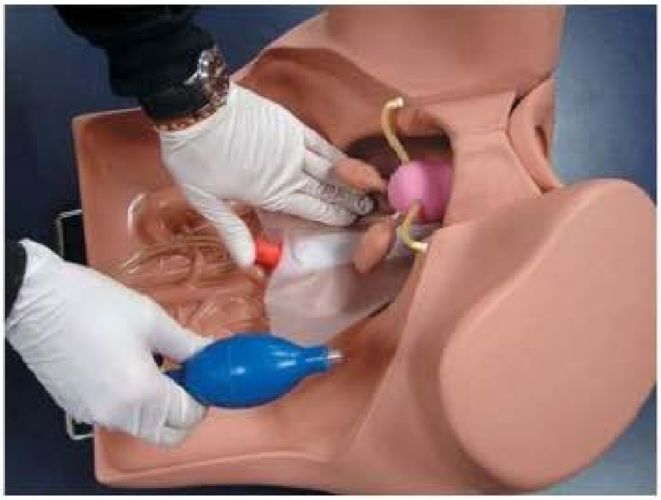


Fig. 8-2. Simulador de baja fidelidad. Entrenador de tareas por partes.

La simulación clínica puede considerarse una estrategia didáctica, evaluativa y curricular, coherente con el paradigma educativo que exige la educación médica actual, en el cual se hace necesario el cambio del concepto de la educación centrada en la enseñanza por la educación centrada en el aprendizaje.

TIPOS DE SIMULACIÓN CLÍNICA

Se describieron tres tipos de simulación (Cooper, 2004): **simulación de baja, de mediana y de alta fidelidad**. Esta clasificación corresponde a los tipos de simuladores y a los ambientes que se requieren para su realización y de ninguna manera implica una clasificación cualitativa sobre la calidad de formación que se logra a través de ellos. Es tan importante la simulación de baja fidelidad como la de alta fidelidad y su utilidad viene determinada por el hecho de saber escogerla y desarrollarla de acuerdo con el tipo de competencia esperada.

La ***simulación de baja fidelidad*** corresponde a la que se desarrolla con simuladores denominados entrenadores de tareas por partes (*part task trainers*). Estos simuladores no requieren un ambiente completo que se corresponda con la realidad, es decir, no exigen un espacio en el cual se emule una unidad de cuidado intensivo, una sala de cirugía o una sala de un ambiente clínico hospitalario. El simulador generalmente corresponde a una parte del cuerpo humano y está destinado, la mayoría de las veces, al entrenamiento de habilidades y destrezas como el examen ginecológico, el tacto rectal, una venopunción, una oftalmoscopia u otoscopia o la auscultación de los ruidos cardíacos y respiratorios. Es decir, los entrenadores de tareas por partes se pueden ubicar en cualquier espacio destinado para tal fin, como un aula o un salón destinado a la simulación, y no requieren ambientes clínicos especiales. Esto no implica que no deban utilizarse los elementos reales necesarios para desarrollar la práctica (habilidad), puesto que esta es una condición fundamental en el momento de realizar las prácticas simuladas (**fig. 8-2**).

La ***simulación de mediana fidelidad*** corresponde fundamentalmente a cuatro tipos: los programas de video-computador (*screen based computer*), los simuladores de técnica háptica, el uso de pacientes estandarizados y la simulación híbrida. En el caso de los *programas de video-computador*, si bien parecerían corresponder a un nivel avanzado de la simulación, realmente no lo son, debido a que solo evalúan si el estudiante "sabe" o "sabe el cómo" de las cosas (niveles básicos del conocimiento de acuerdo con el triángulo de Miller)[2], pero a través de dichos computadores no puede "mostrar" ni "hacer", elementos considerados fundamentales en el momento de evaluar las competencias. Los *simuladores de técnica háptica* permiten percibir por el tacto las sensaciones de lo que se está haciendo (estos simuladores son muy utilizados en entrenamiento para cirugía laparoscópica); de igual manera, aunque parezcan de tecnología de avanzada, no corresponden aún a alta fidelidad debido a que no necesitan entornos complejos, todo está creado en la virtualidad de la imagen y la sensación (**fig. 8-3**). El *paciente estandarizado* también se considera de mediana fidelidad, ya que se desarrolla en un ambiente seguro (consultorio simulado), pero no desarrolla múltiples competencias (se centra en la comunicación) ni requiere múltiples elementos para la preparación del ambiente simulado (**fig. 8-4**). El cuarto tipo, correspondiente a la *simulación híbrida*, se utiliza combinando un entrenador por partes y un paciente simulado.

La ***simulación de alta fidelidad*** se basa en simuladores que se denominan de igual manera y emulan muchas variables fisiológicas y semejanzas con un ser humano real y, a su vez, requieren ambientes complejos que deben simular espacios con todas las condiciones de un ambiente real y cuyo propósito es desarrollar múltiples competencias dentro de un mismo escenario. Este tipo de escenarios de alta fidelidad exige idealmente el lugar ambientado de manera similar a donde se realizan las prácticas reales, con todos los elementos funcionales

---

[2] El triángulo de Miller hace referencia a los niveles de conocimiento] que se espera por parte del estudiante y ubica en forma ascendente, de menor a mayor importancia en la evidencia de desempeño, el saber, el saber cómo, el mostrar cómo y el hacer. No implica que no sea importante el saber sino que, en el momento de hacer evidente la competencia, debe tener todos estos componentes y se debe evitar limitarse a la evaluación del primer nivel de competencia.

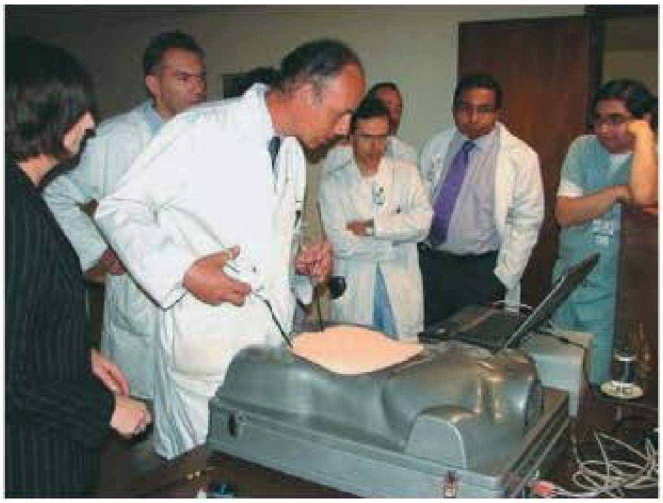


Fig. 8-3. Simulación de mediana fidelidad. Técnica háptica. Centro de Simulación Clínica, Pontificia Universidad Javeriana (Bogotá-Colombia).

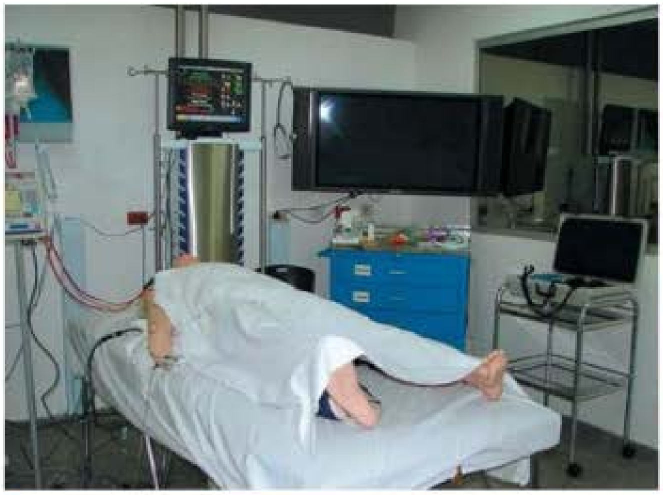


Fig. 8-5. Simulación de alta fidelidad. Centro de Simulación Clínica, Pontificia Universidad Javeriana (Bogotá-Colombia).

de trabajo como carro de paro, desfibrilador, monitores, instrumental de intervención y, además, ciertas condiciones como un sistema de audio y video para la grabación y posterior retroalimentación de los estudiantes durante el *debriefing*, así como un vidrio unidireccional, semejante a la cámara de Gesell, con el fin de hacer el escenario lo más cercano posible a la realidad (**fig. 8-5**).

Estas características diferencian el espacio físico correspondiente a un ***laboratorio de habilidades y destrezas***, que en general solo requiere una infraestructura y utiliza primordialmente simulación de baja y mediana fidelidad, de un ***centro de simulación clínica***, en el cual se cuenta con las características físicas descritas, además de la técnica didáctica de la simulación de alta fidelidad correspondiente a la construcción de escenarios estructurados, con objetivos, indicadores de competencias, construcción de guiones para el manejo y función del simulador de alta fidelidad (*brief* del simulador), la preparación del espacio físico del escenario (*briefing* del escenario), la planificación de la grabación del escenario y del *debriefing* con sus correspondientes objetivos y conclusiones.

Fig. 8-4. Simulación de mediana fidelidad. Paciente estandarizado.

DIMENSIONES DE APLICACIÓN DE LA SIMULACIÓN CLÍNICA

De acuerdo con Gaba (2004), la simulación tiene diversas aplicaciones que pueden ser categorizadas en 11 dimensiones, cada una de las cuales presenta diferentes atributos.

La **primera dimensión** corresponde al *propósito y los objetivos* de la actividad en simulación. Dentro de esta dimensión se debe distinguir si el énfasis se pone en la *formación* en conocimientos y habilidades básicas para su introducción al trabajo o si el énfasis radica en el *entrenamiento* para el desempeño o su *evaluación* a nivel individual o en los equipos de trabajo.

La **segunda dimensión** corresponde a la *unidad de participación* en la simulación. Se debe distinguir si se pone el énfasis en los niveles *organizacionales*, por ejemplo, en la forma de trabajo en equipo y en la distribución de recursos dentro del equipo de trabajo. Esta es una aplicación muy interesante de la simulación clínica y se basa en los hallazgos empíricos que afirman que el desempeño individual no es suficiente para la seguridad óptima del paciente. Por tal motivo se debe realizar un entrenamiento en simulación inicialmente en grupos intradisciplinarios y luego interdisciplinarios. Esta dimensión resulta fundamental, dada la trascendencia que se le asigna en la actualidad al entrenamiento para el trabajo en equipo como un objetivo importante en la formación profesional.

La **tercera dimensión** corresponde al *nivel de experiencia* de los participantes en la simulación. Se refiere a la utilidad que brinda la simulación para crear ambientes cercanos a la realidad generando una experiencia previa al encuentro con el paciente y facilitando el entrenamiento previo (como en la aviación). Esta aproximación da lugar a un acúmulo de experiencias que se espera que tengan un gran sinergismo con la realidad del paciente.

La **cuarta dimensión** corresponde al *dominio del cuidado de la salud*. Este dominio se adquiere de manera favorable a través de la simulación no solo entrenando las habilidades técnicas y de procedimiento, por las cuales se reconoce de manera amplia la simulación, sino también otras habilidades como la comunicación con los pacientes y colegas, o el desarrollo de actitudes y posturas profesionales éticas (individuales o en grupos de trabajo), que permitirán asumir responsabilidades, decisiones y conductas o posturas, por ejemplo, frente al final de la vida o en los problemas graves de salud.

La **quinta dimensión** se refiere a las *disciplinas* que pueden participar en los ejercicios de simulación. La simulación es aplicable a todas las disciplinas y actores en ciencias de la salud, no solo a los médicos. Puede incluso aplicarse con gerentes, administradores, auditores y otro tipo de profesionales implicados en la atención en salud.

La **sexta dimensión** se refiere al *tipo de conocimiento, habilidad o actitud* que se desee desarrollar a través de la simulación. Este punto es muy importante, pues está estrechamente relacionado con el tipo y el nivel de competencia que se espera desarrollar en el estudiante.

La **séptima dimensión** corresponde a la *edad de los pacientes* con quienes se puede trabajar en simulación. Al principio solo se trabajaba con adultos, pero ya está ampliamente reconocida la utilidad que tiene la simulación en la formación del estudiante para la atención del paciente pediátrico o neonatal.

La **octava dimensión** se refiere a la *tecnología* aplicable o requerida para la simulación. Las simulaciones verbales que utilizan, por ejemplo, a pacientes estandarizados no requieren alta tecnología. También se puede realizar simulación con piezas de simuladores, como corresponde a los simuladores denominados entrenadores de tareas por partes, o utilizar un juego de roles para los entrenamientos en equipos interdisciplinarios analizando videos y utilizando simuladores simples. Los simuladores entrenadores de tareas por partes replican aspectos limitados de una tarea y no presentan una experiencia integrada. Para ello se pueden emplear "simuladores de paciente", en un sistema que presente una interacción completa y un ambiente de trabajo clínico, ya sea utilizando simulación basada en un maniquí o a través de una pantalla que presente problemas clínicos usando realidad virtual con interacción táctil háptica o sin ella.

La **novena dimensión** corresponde al *lugar* en el cual se puede desarrollar la simulación. A pesar de la facilidad que implica realizar prácticas con pacientes virtuales, el uso de video y los programas computarizados o la web para trabajar en simulación, el centro de simulación es el sitio ideal para generar ambientes de aprendizaje lo más cercanos a la realidad y evitar la distracción que se podría generar en otros lugares. Actualmente se generan escenarios simulados de entrenamiento en el sitio de trabajo real, a lo que se denomina *simulación in situ*. Este tipo de simulación ha cobrado gran interés e importancia en las instituciones prestadoras de servicios de salud debido a que favorece la posibilidad de entrenar en contextos reales y a nivel interdisciplinario y transdisciplinario, y encontrar así muchas veces elementos de juicio que generan no solo beneficios por el tipo de entrenamiento realizado a los grupos interprofesionales, sino también cambios dentro de las instituciones para la mejora procedimental de los equipos de trabajo.

La **décima dimensión** corresponde a la *participación directa* en simulación. Si bien la mayoría de las prácticas en simulación están planeadas con actividades por parte de la mayoría de los participantes, está demostrado que no todos los aprendizajes requieren participación directa, puesto que el aprendizaje también se lleva a cabo observando la simulación que desarrollan otros. Si bien es cierto que quienes tienen la oportunidad de ver los escenarios de simulación aprenden de los otros, debe quedar claro que quienes desarrollan realmente los denominados elementos de la competencia son aquellos que participan en los escenarios de simulación y tienen la oportunidad de realizar una autoevaluación reflexiva, que genera un valor agregado, el *aprender del error*, fundamental para el aprendizaje del adulto.

La **undécima dimensión** corresponde a la *retroalimentación* que acompaña a la simulación y que desempeña un papel fundamental en el proceso de aprendizaje del estudiante. La mayoría de las estrategias utilizadas en simulación implican la acción de retroalimentación, que puede darse de diversas formas: 1) de manera tradicional indicando lo que se hizo bien, regular o mal, muchas veces centrado en la opinión del docente (lo cual ahora se trata de evitar); 2) generando instrumentos de autoevaluación de procesos o habilidades a través de rúbricas o listas de chequeo; 3) por medio de sistemas de evaluación del aprendizaje a través de pantalla, computadora o video; 4) a través del *debriefing*, del cual se hablará más adelante y corresponde a una dinámica especial de retroalimentación muy utilizada en alta fidelidad y diferente de lo tradicionalmente conocido como *feedback* o retroalimentación, puesto que exige una metodología centrada en la autoevaluación del estudiante o de los grupos de participación y una guía del proceso por parte de un docente bien entrenado en esa técnica.

TIPOS DE PRÁCTICAS DE SIMULACIÓN CLÍNICA EN SEMIOLOGÍA

La simulación clínica puede aplicarse en semiología en los niveles de baja, mediana o alta fidelidad, según los objetivos de formación y las competencias que se espera que desarrollen los estudiantes mediante esta estrategia.

Si bien el objetivo fundamental es el diagnóstico clínico a través de una adecuada semiotecnia y propedéutica, hay múltiples estrategias que se pueden llevar a cabo para el desarrollo óptimo de este objetivo y solo será posible implementar la que sea más pertinente a cada currículo, según el programa educativo, la organización curricular y el plan de estudios; es decir, no hay una forma única de realizar prácticas en simulación para desarrollar las competencias profesionales ni una sola forma de evaluación que deba ser copiada textualmente entre las instituciones.

Los profesores y docentes tienen el deber de elaborar los indicadores de las competencias esperadas, confeccionar las guías para los estudiantes (que deben surgir del consenso entre los docentes y, por lo tanto, se constituyen en una especie de sello o escuela de formación y, por ende, no son susceptibles de copia), elaborar los escenarios de simulación sobre la base de la complejidad esperada para el nivel de formación y generar el cambio conceptual por parte de otros docentes y de los estudiantes en torno a la cultura de la simulación clínica.

Competencias para desarrollar

En semiología es posible llevar a cabo prácticas de simulación para el desarrollo de competencias (o mejor dicho de los elementos que las componen, como ya se explicó), en cualquiera de las 11 dimensiones descritas.

Existen múltiples habilidades y destrezas cuyo aprendizaje resulta fundamental en los estudiantes de semiología. Con independencia de la institución educativa, es primordial el énfasis en el desarrollo de estrategias que les permitan mejorar en especial la ***comunicación y la realización de la anamnesis*** (relación médico-paciente), la ***redacción de la historia clínica***, el ***examen físico*** aplicando una adecuada ***semiotecnia*** (que incluye el desarrollo de habilidades técnicas dependientes de una adecuada inspección, auscultación, palpación y percusión), el desarrollo de ***competencias técnicas*** y, lo más complejo, ***el razonamiento clínico***, sin el cual es imposible llegar a un adecuado diagnóstico presuntivo y diferencial.

Estrategia operativa

Una opción en semiología es dividir las prácticas de tal manera que los estudiantes tengan ***una o dos semanas de inducción*** en el centro de simulación clínica antes de ir a las prácticas hospitalarias con pacientes y luego combinen esas prácticas con la simulación clínica durante todo el curso. Está demostrado que la simulación es muy útil en el desarrollo de elementos que componen las competencias cuando se combina dentro de la práctica clínica real. La simple simulación sin práctica clínica, aunque es buena, no es suficiente para el desarrollo ideal de esos elementos. Para ello es prudente dividir el grupo de estudiantes en subgrupos que no pasen de 10 a 12 estudiantes, ya que una de las reglas fundamentales para trabajar en simulación es no exceder ese número por el tipo de enseñanza personalizada que exige la estrategia. El objetivo de las semanas de inducción en simulación es darles las herramientas fundamentales para iniciar una aproximación al paciente con mejores elementos de comunicación centrados en la técnica básica de la anamnesis, necesaria para la elaboración de la historia clínica y algunas bases esenciales, por ejemplo, la toma de los signos vitales, el resto de examen físico y el ejercicio del razonamiento se trabajarán a lo largo del curso.

Estrategias de simulación

Sobre la base de las competencias descritas se explicarán algunas estrategias comunes de la simulación clínica que son aplicadas a la enseñanza actual de la semiología.

Comunicación y realización de la anamnesis

La estrategia fundamental que se utiliza para este fin es la simulación de mediana fidelidad y corresponde al *paciente simulado o estandarizado*. En Europa, Estados Unidos y otros lugares del mundo se lleva a cabo con actores, a los cuales se les da un guion de acuerdo con el grado de complejidad que se quiera dar al diálogo, con el fin de facilitar o dificultar la anamnesis por parte del estudiante. Se denomina paciente estandarizado debido a que se escribe un guion para que pueda ser desempeñado por varios actores simultáneamente en diferentes espacios (consultorios), sin variar su objetivo por el hecho de ser interpretado por diferentes personas. Obviamente, esto exige una caracterización similar de los actores, pero no puede variar en la complejidad de lo planteado.

Dificultades: en Latinoamérica constituye un problema tener que costear el pago de actores profesionales. Además, si la estrategia está creada simplemente para el inicio de la experiencia del estudiante y solo se están dando las herramientas técnicas iniciales para la realización de la anamnesis, no es necesario elaborar guiones complejos para actores, ya que el objetivo no será una aproximación diagnóstica certera debido a que los estudiantes están en la fase inicial del estudio de la semiología.

Solución: se pueden utilizar estudiantes de las escuelas de arte de las universidades; sin embargo, hemos utilizado con éxito, durante la fase de inducción, una denominada *estrategia de elaboración de historia clínica entre pares.* Se les da un tema a cada par de estudiantes para que estudien una determinada enfermedad antes de la sesión presencial en simulación; el día de la simulación se asigna el juego de roles, de manera que uno de los estudiantes hace de paciente y el otro de médico; realizan así su primera anamnesis y elaboran su primera historia clínica (**fig. 8-6**).

Condiciones: deben haber recibido el fundamento teórico antes de la sesión de simulación con respecto a la forma en que deben desarrollar la historia clínica de acuerdo con los parámetros institucionales. Se puede realizar en cualquier espacio del centro de simulación, no requiere consultorios de simulación clínica con vidrio

Fig. 8-6. Simulación de mediana fidelidad. Paciente simulado o estandarizado mediante un ejercicio por pares (juego de roles) con estudiantes. Centro de Simulación Clínica, Pontificia Universidad Javeriana (Bogotá-Colombia).

unidireccional, audio y video porque no es necesaria su filmación, puesto que por el momento están en una etapa inicial. Es importante que el docente analice de manera verbal las historias redactadas una vez terminado el ejercicio de la anamnesis y brinde la retroalimentación correspondiente, de modo que quede claridad en cuanto a los errores, su incidencia en el diagnóstico presuntivo y la importancia de corregirlos en el próximo ejercicio simulado (en el cual se cambian los roles).

Pasadas las semanas de inducción utilizando la técnica de simulación por pares con juego de roles, se puede continuar la práctica a lo largo del curso con la filmación en los consultorios de simulación con vidrio unidireccional (**fig. 8-7**). En este caso se crea una lista de chequeo con indicadores de la competencia comunicativa (que debe ser diseñada por los docentes) y con ella se evalúa a los estudiantes luego de las prácticas. Da buen resultado dejar estas listas en el centro de simulación para que los estudiantes regresen en cualquier momento libre, soliciten sus videos y realicen la autoevaluación correspondiente. Es importante aclarar que siempre que se filme a estudiantes se debe tener un consentimiento escrito previo y los videos solo pueden ser observados por quienes formaron parte de la filmación.

Por último, cuando los estudiantes ya han tenido entrenamiento técnico en la elaboración de la historia clínica y se desea iniciar el perfeccionamiento de la anamnesis con el fin de llegar a un diagnóstico presuntivo con dificultades para el estudiante en el momento de recibir la información, por ejemplo, por el nivel cultural del paciente o su grado de agresividad o subjetividad, es necesario escribir guiones muy bien elaborados, para ser representados por actores, estudiantes o profesores bien entrenados. Esto se hace en consultorios de simulación, con filmación de los escenarios y con el objetivo de darles un grado de dificultad que permita reproducirlos múltiples veces con la misma complejidad para utilizarlos en el momento de evaluar equitativamente a los estudiantes.

Fig. 8-7. Simulación de mediana fidelidad. Docentes detrás de un vidrio unidireccional en los consultorios de simulación. Centro de Simulación Clínica, Pontificia Universidad Javeriana (Bogotá-Colombia).

Observaciones acerca del paciente estandarizado: aunque en muchos países se hace énfasis en la caracterización del paciente estandarizado y en ocasiones se trabaja mucho el *moulage*, que es la técnica para simular heridas, sangrado, equimosis, etc. (en simuladores y pacientes simulados), en semiología se considera mejor no tratar de emular los signos clínicos. No es conveniente, por ejemplo, pintar los labios de violáceo para dar a entender que el paciente está cianótico, ya que este tipo de elementos puede confundir al estudiante y, lo que es más grave, no le deja claro el signo de la cianosis, puesto que es posible que no reconozca una verdadera cianosis por la mala representación mental que le genera intentar reemplazarla con un color ficticio.

Redacción de la historia clínica

La redacción de los datos obtenidos en la anamnesis puede incluirse en computadoras una vez terminada la anamnesis del paciente simulado y, si se desea, se la puede hacer de manera simultánea en el consultorio de simulación (dependiendo de la competencia esperada). Se puede utilizar un programa de historia clínica de iguales características al encontrado en el hospital de trabajo (simulación de mediana fidelidad), para que desarrolle la historia de igual manera y con el mismo formato de las historias clínicas reales. Luego se puede realizar una autoevaluación (por parte del estudiante), heteroevaluación (por parte del docente) o coevaluación (por los compañeros), de las historias, de acuerdo con los objetivos planteados al inicio del curso, siempre y cuando se cuente con un instrumento de evaluación específico para ese fin. Es decir, es necesario haber dado una fundamentación teórica definida en cuanto a la forma como se espera que redacte los componentes de la anamnesis para poderlo evaluar. No puede quedar al libre albedrío de quien evalúa su simple opinión de si le parece bien o mal; la evaluación de la redacción, con independencia de que sea autoevaluación, heteroevaluación o coevaluación, exige contar con rúbricas, listas de chequeo o instrumentos con indicadores específicos de calidad para ser objetiva.

Examen físico y semiotecnia

Para el desarrollo de esta estrategia se deben tener en cuenta dos aspectos importantes: el primero corresponde a la *organización del pensamiento* alrededor del examen físico, de manera que se efectúe una exploración sistémica y organizada con el fin de realizar los hallazgos clínicos relevantes y dar cumplimiento a un examen clínico completo; el segundo corresponde a la forma en que se realiza la *técnica de exploración*, que también incide en el diagnóstico. Para hacer evidentes estos dos aspectos se utiliza la simulación de mediana fidelidad (paciente simulado, por pares o simulación híbrida). Como bien se debe entender, los que actúan como pacientes son individuos sanos y, por lo tanto, el uso de pares o pacientes simulados no sirve para el análisis semiológico. Solo sirve para hacer evidente el ordenamiento mental que tiene el estudiante en el momento de realizar el examen físico y la forma de efectuar ciertas técnicas de exploración (palpación, percusión, puntos de auscultación, toma de reflejos, técnica de oftalmoscopia u otoscopia, etc.) (**fig. 8-8**). Para ello no es necesario desnudar al paciente simulado, ya que esto solo se hará en el momento de atender al paciente real. El objetivo en este ordenamiento mental y semiotécnico no es tratar de reemplazar los signos del paciente en un simulador o en el paciente estandarizado, es decir, el paciente debe ser sano y se debe centrar la atención en la exploración de la organización mental del estudiante y los pasos básicos de la semiotecnia sin esperar hallazgos patológicos; no se le debe decir a quien ayuda como paciente que, por ejemplo, trate de emular tener sibilancias o a un auxiliar que trate de emular a través del *moulage* el signo de Halsted-Cullen o un eritema nudoso, lo cual solo se debe afianzar y reconocer con el paciente real. Aspectos como el examen de las mamas, de la próstata y ginecológico se realizan en otro momento específico, utilizando un entrenador de tareas por partes o simulación híbrida (el paciente simulado o par se coloca al lado del maniquí simulador denominado entrenador de tareas por partes).

Dificultades: en algunos países y universidades se cuenta con el dinero y la facilidad de realizar el examen físico en pacientes simulados contratados para tal fin; incluso es posible hacer un examen ginecológico, aunque sea muy cuestionable desde el punto de vista ético. Asimismo, en algunos países se contratan pacientes con patologías reales para ser evaluados como pacientes simulados. Esto también es criticable desde el punto de vista ético, por utilizar la enfermedad como medio para obtener dinero, al enfermo como instrumento al cual se le paga un dinero o contraprestación por este hecho y, lo más crítico es que, si el paciente tiene una enfermedad real ya no se estaría hablando de simulación, sino más bien de una consulta médica, es decir, no se está haciendo simulación. Por eso no se considera paciente a quien se le paga para mostrar su enfermedad como una opción de paciente simulado. Para oír el soplo o analizar el síndrome de insuficiencia cardíaca o hacer evidentes otras patologías frecuentes se puede utilizar el entrenador de tareas por partes o una simulación de alta fidelidad pero, en la actualidad, no se necesita al paciente real en simulación para este tipo de ejercicio académico.

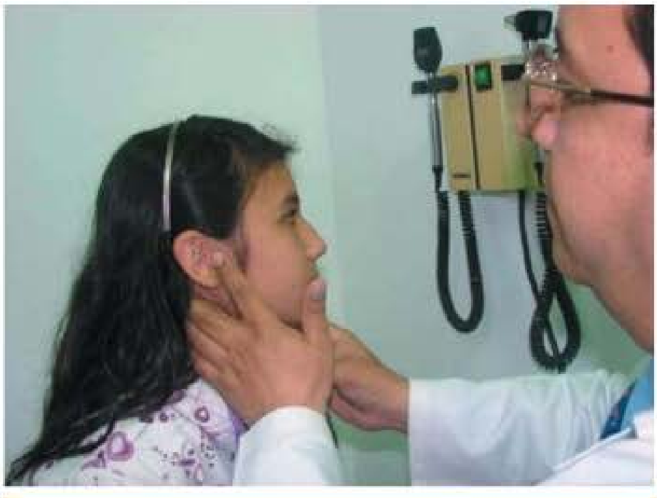


Fig. 8-8. Examen físico con paciente simulado.

Soluciones: trabajar entre estudiantes es posible siempre y cuando las reglas sean claras: siempre trabajar con parejas del mismo sexo para evitar problemas de tipo ético y no desnudar al compañero. El examen se evalúa, hasta lo posible, por encima de la ropa ligera que lleva el día de la práctica o del examen (no se debe hacer en ropa interior por el mismo problema que puede suscitar entre compañeros). De acuerdo con este concepto, no se puede pretender una semiotecnia perfecta en simulación, puesto que es uno de los aspectos por evaluar de manera fiable sobre el paciente real.

Condiciones: un espacio del centro de simulación, idealmente con un vidrio unidireccional y los elementos necesarios para la filmación del examen físico, con una camilla de examen y los instrumentos necesarios para realizar el examen físico completo (para toma de signos vitales, oftalmoscopia, otoscopia, martillo de reflejos, linterna, fonendoscopio, bajalenguas, etc.). Se destaca la importancia que tiene para la evaluación la lista de chequeo previamente elaborada por los docentes y que también deben tener los estudiantes para la preparación del examen en simulación. No es contraproducente, sino todo lo contario, que los estudiantes conozcan esa lista antes del momento del examen, puesto que lo necesario es que demuestren, al final del proceso, el logro de la competencia.

Competencias técnicas

Para el desarrollo de este tipo de competencias en general se utiliza la simulación de baja fidelidad por medio de los entrenadores de tareas por partes. En el caso de la semiología hace referencia a algunas técnicas que se pueden realizar utilizando el simulador para desarrollar habilidades manuales, auditivas y visuales. Son ejemplos las habilidades necesarias para identificar de manera correcta los sonidos auscultatorios y para realizar la oftalmoscopia, la otoscopia, y el examen ginecológico, de próstata, de glandulas mamarias y otros. Para este punto es importante desarrollar las denominadas *guías de simulación clínica.* Estas pueden ser de tres tipos: de manejo, de estudio y de procedimiento.

Las *guías de manejo* se han implementado en Latinoamérica por la falta de manuales en español y corresponden a una guía del manejo del simulador (cómo se arma, cómo se enciende, qué cuidados hay que tener, etc.). Sirven para que tanto los auxiliares del centro como los docentes no sientan temor en el momento de utilizar el simulador o de ponerlo en funcionamiento. Se recomienda incluir en ellas fotografías de las partes y del simulador con el paso a paso de su manejo.

Las *guías de procedimiento* son las que se dejan en el centro de simulación y deben estar disponibles a toda hora para el estudiante. Están diseñadas por los docentes con el fin de dejar en ellas constancia del acuerdo al cual llegaron para el uso del simulador o darle un sello al paso a paso que se seguirá en determinado procedimiento. Deben ser de predominio gráfico (fotografías), con un registro pormenorizado de los elementos de trabajo, el material que debe preparar, la forma en que debe realizar el procedimiento y una autoevaluación final. Si bien es difícil contar con las guías de procedimiento por la falta de tiempo de los docentes para su elaboración, también es importante aclarar que, la mayoría de las veces, lo más difícil es poner de acuerdo a los docentes sobre cómo se deben llevar a cabo los procedimientos. Resulta este el principal elemento de confusión para el estudiante, ya que muchas veces cree que existen formas personales de hacer las cosas y nunca tiene un concepto claro y definido en torno a la realización de procesos simples. Como consejo, lo ideal es aplicar la guía entre docentes antes de dejarla a los estudiantes, con el fin de encontrar algunos pasos que se obvian en el momento de su construcción.

Las *guías de estudio* son guías centradas idealmente en casos clínicos y que le permiten al estudiante utilizar el simulador para el entrenamiento en determinada condición. Es decir que debe especificarse cómo debe estar el simulador en el momento de su utilización, estableciendo así una correlación entre el caso clínico y lo encontrado en el simulador. Un ejemplo sería hacer un caso clínico de síncope y al final guiar al estudiante para que utilice el simulador de auscultación cardíaca con el módulo (X) con el ruido (Y). De igual manera puede utilizarse en múltiples casos, cambiando las especificaciones del simulador, para que el estudiante tenga un espacio de estudio personal que le ayude a afianzar el diagnóstico utilizando su competencia auditiva, que posiblemente ya había entrenado con una guía de procedimiento para la auscultación (**fig. 8-9**).

Razonamiento clínico

Es uno de los aspectos más importantes para desarrollar en el estudiante de medicina y, por ende, en el de semiología. Las estrategias más utilizadas para el entrenamiento en el razonamiento clínico corresponden a la simulación de mediana fidelidad en las sesiones de video-razonamiento y a la simulación de alta fidelidad.

Las *sesiones de video-razonamiento* corresponden a sesiones en las que se filman videos, previo consentimiento de los pacientes, para utilizarlos con fines académicos. En ellos se hacen evidentes algunos signos físicos que se prestan al razonamiento clínico, por ejemplo, el edema, la facies, un exantema o enantema, un tórax enfisematoso, patrones respiratorios. Se proyecta el video durante unos 15 segundos y se hace una pausa; se hace un torbellino de ideas con respecto a lo que observan los estudiantes o les llama la atención. Se confecciona una lista de las opiniones y luego se desarrolla un ejercicio de correlación fisiopatológica de lo observado; por ejemplo, un estudiante sugiere que el edema es renal y otro, que es cardíaco; se les pide entonces que argumenten por qué piensan en esas etiologías y, con base en lo que expresen, se inicia el ejercicio utilizando sus opiniones para hablar, por ejemplo, de los tipos de edema, del origen del edema renal y del cardíaco, o de la presión oncótica, coloidosmótica o hidrostática. Una vez que quedan claros los mecanismos por los cuales se explican los fenómenos observados, se los puede inducir, por ejemplo, a pensar en qué buscar en el examen físico de los ojos si el caso fuera de origen renal y destacar así la importancia de mirar las conjuntivas para determinar si el paciente está anémico, o mirar la lengua para determinar si es un mixedema; en definitiva, crear inquietudes que llevan a integrar los conceptos y a razonar en torno al ejemplo clínico. Por último, se puede mostrar el video completo en el que se puede verificar la presencia o la ausencia de los supuestos signos por encontrar sobre la base del razonamiento y, si da lugar, el diagnóstico definitivo del caso.

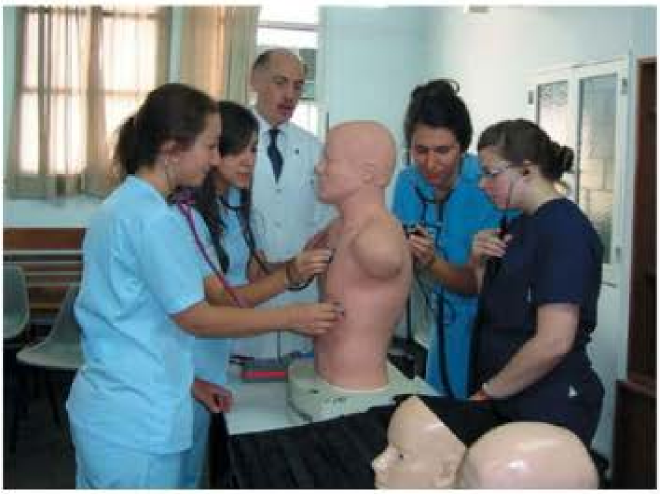


Fig. 8-9. Desarrollo de competencias técnicas. Simulación de baja fidelidad con el maniquí SAM de auscultación cardíaca. Cuarta Cátedra de Medicina, Hospital de Clínicas José de San Martín (Universidad de Buenos Aires).

La *simulación de alta fidelidad* se utiliza en semiología cuando se desean evaluar competencias múltiples y hacerlas evidentes, por ejemplo, utilizando un simulador de alta fidelidad para ver la forma de tomar e interpretar los signos vitales, la identificación del ritmo cardíaco en el monitor, el examen físico en el simulador para hacer un diagnóstico diferencial de los ruidos cardíacos y respiratorios, el razonamiento clínico que hace el estudiante sobre la base de los elementos proporcionados, la solicitud e interpretación de exámenes complementarios y, si se desea, el desempeño para obtener un electrocardiograma, la toma de decisiones, la ejecución de las acciones, por ejemplo colocar una sonda vesical o nasogástrica, o múltiples otras acciones que solo pueden determinar los docentes de acuerdo con las competencias esperadas (**fig. 8-10**).

La simulación clínica de alta fidelidad tiene entonces una aplicación en la enseñanza de la semiología, luego de alcanzar los conocimientos teóricos y prácticos y el desarrollo de múltiples habilidades y destrezas (competencias técnicas y profesionales), en el momento en el que se quiera hacer evidente el desempeño práctico del estudiante frente a un caso o escenario clínico particular que requiere múltiples competencias para su desarrollo (**fig. 8-11**).

SIMULACIÓN EN EVALUACIÓN

Una forma muy utilizada para la evaluación de competencias de los estudiantes de semiología corresponde a los denominados exámenes OSCE (*Objective Structured Clinical Examination*), ECOE en español (examen

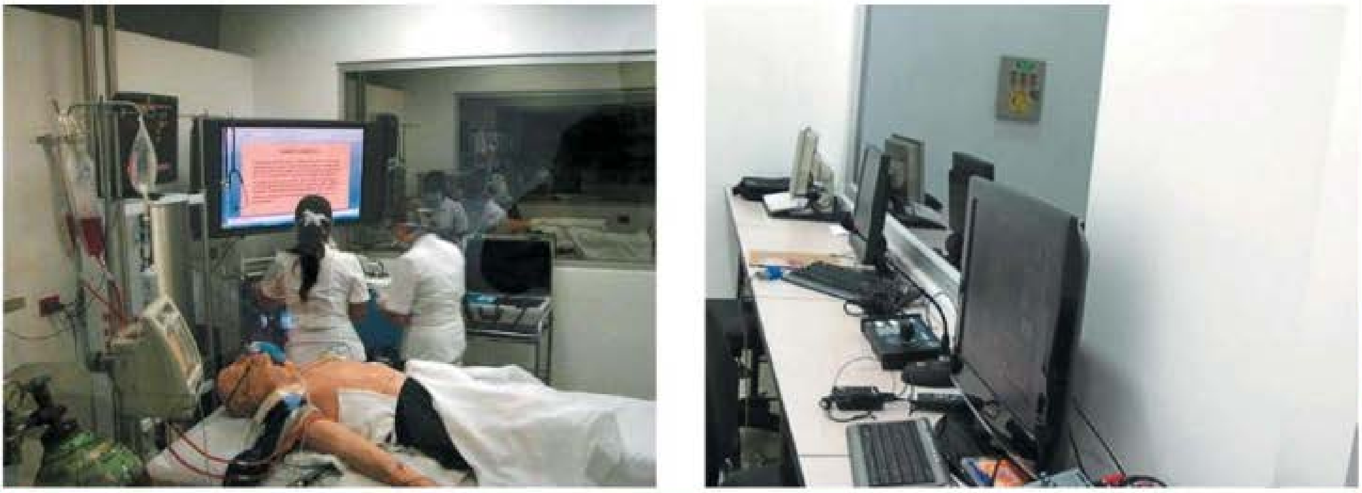


Fig. 8-10. Simulación de alta fidelidad. Escenario de simulación (**A**) y sala de control detrás de un vidrio unidireccional (**B**). Centro de Simulación Clínica, Pontificia Universidad Javeriana (Bogotá-Colombia).

clínico objetivo estructurado). Un ECOE bien elaborado supone unas 22 estaciones e implica el uso de diversos tipos de simulación (baja, mediana o alta fidelidad), acorde con los objetivos de evaluación. Debido a la dificultad que esto representa en cuanto al número de docentes y espacios que se requieren, lo más frecuente en semiología es realizar un mini-ECOE, con unas cuatro a seis estaciones, las cuales se deben diseñar de manera minuciosa para que los estudiantes roten cada determinado tiempo (depende de la complejidad de las estaciones) y coordinar de tal manera que tengan la misma duración en cada estación para mover a los estudiantes de una manera sincrónica.

Para esa evaluación, además del diseño de las estaciones, que corresponden a los espacios individuales en los que van rotando los estudiantes cada determinado tiempo encontrando en cada uno de ellos un simulador, paciente simulado o escenario de alta fidelidad con el fin de poder evaluar diversos elementos que componen las competencias, es posible utilizar las listas de chequeo mencionadas, la filmación (audio y video) para la autoevaluación, heteroevaluación y coevaluación, o elaborar rúbricas específicas y coherentes con los objetivos e indicadores de competencias. Si bien estas son buenas ideas, al igual que el portafolio, para llevar a cabo una evaluación pertinente por competencias, en simulación lo más importante es la evaluación formativa a lo largo de los procesos y el uso del *debriefing* como estrategia complementaria y fundamental dentro de la estructura de los escenarios.

Fig. 8-11. Simulación de alta fidelidad. Entrenamiento frente a una situación clínica particular. Centro de Simulación Clínica, Pontificia Universidad Javeriana (Bogotá-Colombia).

Si bien es importante el diseño de un ECOE para evaluar varios elementos de la competencia utilizando instrumentos de evaluación específicos con sus indicadores, en simulación es posible desarrollar todo tipo de estrategias evaluativas en aras de lograr una autoevaluación, heteroevaluación y coevaluación. Además de la importancia de la evaluación sumativa lograda a través de eventos aislados u organizados como el ECOE descrito, la evaluación diagnóstica es muy valiosa antes de iniciar una instrucción o una práctica en simulación para asegurar un mínimo común de conocimiento del grupo expuesto a la simulación. De igual manera, el ECOE puede servir para una evaluación formativa, pero definitivamente, lo que representa el ícono de calidad de la evaluación formativa es el denominado *debriefing*. Este término anglosajón resume una estrategia que exige un entrenamiento particular por parte de los docentes y cuyas características es necesario enfatizar para no confundirlo con la denominada retroalimentación o *feedback* que se hace al finalizar un escenario de alta fidelidad.

El *debriefing*, luego de un escenario de alta fidelidad, solo se realiza con los que participaron en el escenario y se basa en tres momentos fundamentales: uno inicial, que corresponde a la parte emocional, en el que se explora el sentir de los participantes, sus limitaciones y sus impresiones y se hace ver al grupo que lo sucedido es parte del proceso y que se va a analizar sin juzgar nada ni a nadie en particular. Una vez que el grupo se siente bien, se inicia una segunda etapa, denominada *advocacy-inquiry* (indagación-persuasión), en la que el docente, que de hecho identificó los errores, da una visión de cómo debió ser el proceso e indaga abiertamente sobre qué pasó con respecto a ese punto de vista global. Solo quien considere que tuvo que ver en la distorsión del proceso, y como producto de su autoanálisis, expone su punto de vista acerca de por qué considera que fue parte del error. Si los participantes no caen en la cuenta se utiliza el video y es allí donde, al verse actuar, en general encuentran los detalles. Esta fase de indagación-persuasión es realizada por el docente, quien ofrece conceptos claros para discutir, pero aludiendo a los hechos de manera indirecta y reflexiva. Luego viene la parte más importante de la evaluación formativa, que es cuando, una vez que la persona identifica su error, el docente la induce a pensar qué marco mental, denominado *frame*, hubo detrás del error. Por ejemplo, es posible cometer el mismo error por tres razones: por descuido, por dificultad en el manejo del estrés o por absoluto desconocimiento. Es en esta etapa en la que se llega a la esencia y comprensión del error y, por lo tanto, no siempre la solución está en enviar al alumno a estudiar más; muchos deben mejorar otros aspectos, como la atención o el manejo del estrés. Por último, se llega a la fase de conclusiones, en la que el docente pregunta al grupo: ¿qué se llevan a su casa?, casi siempre de manera personal, y luego como grupo, cerrando así una experiencia formativa de excelente valor para quienes participan en ella.

Es importante aclarar que esta actividad impone un reto muy significativo para el docente, ya que implica un cambio personal frente al concepto tradicional de la evaluación.

CONCLUSIÓN

Los tipos de simulación clínica que pueden utilizarse para la enseñanza de la semiología son múltiples y su utilidad es muy diversa, de acuerdo con el tipo de competencia esperada por parte de los estudiantes.

Si bien la simulación clínica parece corresponder a una técnica difícil de implementar por los costos que representan los escenarios ideales de alta fidelidad, con audio, video y vidrio direccional, debe recordarse que esto es solo una parte de la simulación y que es posible iniciarla con escenarios de baja y mediana fidelidad, que incluso pueden no representar ningún costo, como es el caso del paciente simulado por pares. Lo importante es iniciar el proceso e ir implementando de manera progresiva un laboratorio de habilidades y destrezas hasta llegar, de ser posible, a la constitución de un centro de simulación con todas las características descritas y de acuerdo con las necesidades del programa. Lo trascendente radica en el conocimiento de la estrategia por parte de los docentes, en la definición de las competencias esperadas y en la motivación del educador hacia el cambio conceptual, coherente con la educación médica actual centrada en los aprendizajes.

Es clara la utilidad de la simulación clínica, al igual que sus limitaciones; es evidente que la simulación no pretende reemplazar la práctica con los pacientes ni ningún otro tipo de estrategia didáctica y evaluativa. La simulación clínica es una estrategia más con la que cuenta el docente en la educación médica actual para facilitar el aprendizaje y la evaluación de los elementos que componen las competencias del médico. Esta estrategia se utiliza para optimizar la calidad de formación de los estudiantes, de manera que les brinde una mayor seguridad en el momento de enfrentar la realidad del paciente y lo hagan del modo más idóneo, contribuyendo así a un ejercicio profesional ético y centrado en la seguridad del paciente.

Véase **Bibliografía** cap. 8 *Simulación clínica en la enseñanza de la semiología.*

Véase **Autoevaluación** cap. 8 *Simulación clínica en la enseñanza de la semiología.*

Parte III

En los viejos veremos: las disneas, los catarros con tos, las estrangurias y disurias, los dolores articulares y de los riñones, los vértigos, apoplejías, caquexias, picores, pruritos e insomnios, los flujos del vientre, derrames oculares y nasales, ambliopías, glaucomas y las disminuciones y pérdida de la agudeza auditiva.

Aforismo XXXI Libro 3º

La entrevista médico-paciente en diferentes contextos y realidades

Contenido

9 **Historia clínica del paciente internado**
Manuel L. Martí

10 **Historia clínica del paciente ambulatorio**
Roberto Fayands

11 **Semiología narrativa**
Carlos Presman y Julio César Guerini

12 **Nuevas tecnologías y la relación médico-paciente**
Emiliano López, Agustín Dal Verme, Alejandro López Osornio y Daniel Rizzato Lede

9

Historia clínica del paciente internado

Manuel L. Martí

DEFINICIÓN

La historia clínica (HC) es la narración ordenada y detallada de los acontecimientos psicofísicos y sociales, pasados y presentes, referidos a una persona, que surgen de la anamnesis, del examen físico y de la elaboración intelectual del médico, y que permiten emitir un diagnóstico de salud o enfermedad. Fue instituida por Hipócrates (**Epónimos**) hace 25 siglos.

Más importante que recordar una definición estricta, de las que podrán encontrarse innumerables, es comprender que la HC debe ser conceptualizada como un **documento médico, científico, legal, económico y humano**.

La HC es un ***documento médico***, ya que refiere las características de la enfermedad desde un punto de vista médico: descripción de los hallazgos semiológicos, configuración de síndromes, medidas diagnósticas y terapéuticas implementadas, etc. De su lectura debe surgir con claridad el razonamiento médico, sin preconceptos ni desviaciones. El orden y la buena letra, en el caso de las historias manuscritas, son aportes necesarios para la comprensión del documento escrito. Con idéntico fin, debe evitarse el uso de siglas no convencionales.

La HC es un ***documento científico***, pues la descripción de los hallazgos y de las manifestaciones evolutivas debe servir para el mejor conocimiento de la enfermedad. La patología médica como ciencia surge de la síntesis de diferentes observaciones de una enfermedad referidas en una historia clínica.

La HC es un ***documento legal***, ya que todos los datos consignados pueden emplearse como testimonios de la enfermedad y justificación de las medidas diagnósticas y terapéuticas implementadas, en el sentido de su adecuación a las normas de buenas prácticas clínicas.

La HC es un ***documento económico***, porque el conjunto de las medidas tomadas tiene un costo que deberá ser cancelado por la institución, la obra social o el paciente.

La HC es un ***documento humano*** que debe reflejar la relación establecida entre el médico y el enfermo con el objetivo fundamental de la curación o el alivio de este último.

La HC comienza con un apretón de manos, que es el testimonio de una mutua confianza y el sello de un contrato consensual. Este apretón de manos, junto con la observación de la cara y del aspecto general del enfermo, también proporciona al médico datos sobre el estado de salud de aquel. La actitud del médico debe ser la de máxima alerta, para no pasar por alto ningún detalle que pueda servir para un mejor conocimiento de su paciente.

ESTRUCTURA

La estructura básica de la HC es la siguiente:

1. **Anamnesis**
    1.1. Datos personales
    1.2. Motivo de consulta o internación
    1.3. Enfermedad actual y sus antecedentes
    1.4. Antecedentes personales
    1.4.1. Fisiológicos
    1.4.2. Patológicos
    1.4.3. De medio
    1.4.3. Hábitos
    1.5. Antecedentes hereditarios y familiares
2. **Examen físico**
3. **Resumen semiológico**
4. **Consideraciones diagnósticas**
5. **Evolución diaria**
6. **Epicrisis**

ANAMNESIS

Es la indagación por medio de preguntas acerca de las características de la enfermedad y de los antecedentes del paciente. Es obligatorio que la realice el médico, ya que constituye la base real de su relación con el paciente. Durante la anamnesis (mal denominada interrogatorio), el médico debe mantener una actitud de atención para captar todo lo que refiere el enfermo. La anamnesis debe tener un orden, en especial para evitar olvidos u omisiones, pero es conveniente que, si el paciente recuerda algo fuera de ese orden, se lo escuche con atención. No se debe olvidar el significado de 'anamnesis' (sin olvido), el médico debe ayudar a recordar con preguntas oportunas, es más escuchar que interrogar.

Es recomendable que este primer contacto se realice en un ambiente tranquilo, sin ruidos ni posibilidad de interrupciones. Es lógico tener en cuenta, sobre todo en enfermos añosos, que no siempre se pueden recordar todos los detalles de una vida, por lo cual es de buena práctica reinterrogar con algunos días de diferencia, o recurrir a parientes o personas cercanas al paciente para completar la información (interrogatorio indirecto).

Se puede confeccionar un borrador de la historia y luego una historia definitiva con todos los datos recabados. Lo que se escriba en la historia debe tener una finalidad: ser útil para la comprensión de la enfermedad.

Los datos positivos tienen mayor importancia que los negativos, en el sentido de que señalan una situación concreta que puede estar relacionada con la enfermedad actual.

En la redacción, es de buena práctica no emplear el lenguaje del paciente, sino el de la medicina, que cuenta con un riquísimo vocabulario; sin embargo, este vocabulario técnico no debe trasladarse al diálogo con el paciente. Por ejemplo, si este refiere el antecedente de "úlcera gástrica", esta información no puede consignarse en la HC sin profundizar en el interrogatorio de esta posible afección; es decir, se debe buscar la mayor cantidad de referencias haciendo el mínimo de inferencias. Tampoco se le puede preguntar si ha padecido "úlcera gástrica", pues puede desconocer este término y seguramente su respuesta será negativa, aunque haya tenido síntomas compatibles con ella.

Por otro lado, no debe aceptarse sin más la causalidad de los fenómenos descritos por el enfermo, ya que puede orientar hacia caminos erróneos: por ejemplo, "yo siempre tengo mala digestión porque de chico tuve hepatitis".

La anamnesis es la parte más importante de la HC: permite hacer el diagnóstico en más del 50% de los casos. Esta jerarquización adquiere hoy especial trascendencia, ya que el vértigo de la vida moderna se ha trasladado al quehacer del médico y ha determinado que los interrogatorios sean breves e incompletos, cargando las expectativas sobre la tecnología (exámenes complementarios). Esto ha producido un efecto devastador sobre la relación médico-paciente y sobre los costos de la atención médica; hoy más que nunca tiene vigencia la frase "más medicina no es mejor medicina" (véase **cap. 11** *Semiología narrativa*).

Datos personales

Bajo este acápite se colocan los datos que identifican al enfermo desde un punto de vista civil, como: nombre, edad, estado civil, nacionalidad, ocupación, domicilio y persona responsable, en caso necesario. Este último ítem se torna imprescindible en la situación del adulto mayor no autosuficiente; en este caso, la persona responsable tiene que ser su auténtico cuidador.

Asimismo, estos datos deben servir para el mejor conocimiento del enfermo y de la enfermedad. Así, el nombre y la nacionalidad pueden orientar al origen étnico; el sexo y la edad, hacia las distintas posibilidades patológicas dependientes de estos dos factores; el domicilio, sobre la patología geográfica, y la ocupación, sobre las enfermedades vinculadas al trabajo (véase más adelante: *Ocupación*).

Motivo de consulta o internación

El motivo de consulta o internación es la portada médica de la historia clínica y debe tener como finalidad dar, en pocas palabras, una orientación hacia el aparato o sistema afectado y la evolución del padecimiento. En tal sentido, **no** se deben consignar diagnósticos, sino los síntomas o signos y su cronología.

Así, por ejemplo: "Tos, fiebre y expectoración de 3 días de evolución" indica un proceso respiratorio agudo (p. ej., a causa de una bronquitis crónica reagudizada); o "Dolores y deformidad de las articulaciones de la mano de 3 años de evolución" orienta hacia una enfermedad articular crónica (p. ej., debido a una artropatía psoriásica).

Es frecuente que en el motivo de ingreso se escriba: "Enviado por el Dr. NN para su diagnóstico y tratamiento". De más está señalar que esta frase carece de valor médico, dado que no se menciona el problema que llevó al enfermo a consultar con un profesional.

En casos especiales, la internación tiene como finalidad la realización de un procedimiento diagnóstico (p. ej., toma de biopsia, cateterismo) o terapéutico (p. ej., plan de quimioterapia antineoplásica) y este será el motivo de la internación.

Se debe tener en cuenta que los síntomas o signos que el paciente refiere como queja principal no siempre coinciden con el motivo de la internación, que en última instancia implica una elaboración intelectual del médico que integra lo relatado por el paciente, los hallazgos del examen físico y los exámenes complementarios iniciales. Por ejemplo, a un paciente que consulta solo por padecer anorexia y astenia se lo interna porque en el examen físico se detecta una hepatomegalia con dureza pétrea. En otro caso, ese mismo motivo de consulta inespecífico determina la internación por el hallazgo en el plasma de una cifra de urea de 250 mg/dL.

Enfermedad actual y sus antecedentes

Así como el motivo de consulta o internación debe ser sucinto y no aportar pormenores, en la enfermedad actual se recomienda la redacción precisa y en orden cronológico de todo el padecimiento del paciente, comenzando con las primeras manifestaciones de la enfermedad.

Se toma nota de los datos en forma cronológica, dejando que el enfermo exponga libremente, sin interrupciones, los acontecimientos tal cual los ha vivido. Luego se realiza un interrogatorio dirigido a fin de ordenar y completar la exposición.

En este apartado no hay que limitar las referencias a los síntomas o los signos, sino que se debe describir todo lo vinculado a la enfermedad, como los médicos que atendieron al paciente, las medidas diagnósticas que se instrumentaron, los tratamientos indicados y cumplidos, su resultado y las modificaciones en la calidad de vida que provocó la enfermedad.

Para ordenar esta parte vital de la HC, las preguntas que se formulan de manera habitual son:

- ¿Cuándo empezó a sentirse enfermo?
- ¿Cómo comenzó la enfermedad?
- ¿Con qué síntomas se presentó?
- ¿Cómo evolucionaron estos síntomas?
- ¿Es la primera vez que se presentan?
- ¿Tuvo algo parecido antes?
- ¿A qué atribuye su enfermedad?
- ¿Qué precedió al estado de enfermedad?
- ¿Realizó alguna consulta médica?
- ¿Qué exámenes complementarios se le efectuaron?
- ¿Qué diagnósticos se le realizaron?
- ¿Qué tratamiento recibió?
- ¿Qué repercusión general ha provocado la enfermedad?

Es importante que se cuente con todos los documentos que testimonian las medidas diagnósticas y terapéuticas implementadas con anterioridad y no repetir innecesariamente procedimientos costosos o de escaso valor para el diagnóstico.

En ocasiones, las instituciones que han tratado a los enfermos no les han entregado los protocolos de los exámenes realizados. En estos casos es conveniente ponerse en contacto con la institución para obtener la copia de la documentación clínica del paciente.

Por otro lado, si el paciente tiene antecedentes personales claramente relacionados con la enfermedad actual, estos deben consignarse al comienzo de este apartado. Por ejemplo: "Paciente con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes y dislipidemia que en el día de la fecha presentó dolor retroesternal".

Antecedentes personales

Fisiológicos

Se indagará sobre los aspectos relacionados con su nacimiento (parto normal o patológico, peso al nacer), crecimiento y maduración (tipo de lactancia, lenguaje, marcha y dentición).

En la mujer se consignará la edad de la menarca, el ritmo menstrual, la fecha de la última menstruación, el comienzo de las relaciones sexuales, los embarazos, los partos y la lactancia.

Patológicos

Se debe tener presente, cuando se investigan estos antecedentes, que el hombre tiende a olvidar los hechos desagradables de su pasado; de ahí la frase "todo tiempo pasado fue mejor", en general, porque no se recuerda lo malo. Las enfermedades forman parte de los hechos negativos y hay una tendencia natural a no recordarlas. Esto significa que la anamnesis debe ser cuidadosa y repetida.

Para establecer la posibilidad de enfermedades, conviene preguntar cuándo se han realizado consultas médicas, o bien si hubo alguna internación y la causa que la motivó.

Para evitar olvidos u omisiones es recomendable establecer un orden tal como:

- Enfermedades de la infancia.
- Enfermedades médicas.
- Antecedentes alérgicos.
- Antecedentes quirúrgicos y traumáticos.

Enfermedades de la infancia

Son las más difíciles de recordar y puede ser muy útil la presencia de algún familiar mayor del paciente para obviar los olvidos. Su antecedente es importante por las secuelas posibles; así, el sarampión puede determinar la aparición de bronquiectasias; la parotiditis, en su localización pancreática, diabetes insulinodependiente, y en su localización genital, problemas de fertilidad.

La rubéola se debe investigar en las mujeres ya que, si no fue padecida, es de buena práctica la vacunación antes de la edad fértil, dado que esta enfermedad puede provocar malformaciones graves al feto si se presenta durante el embarazo.

En las personas jóvenes que han sido vacunadas contra la mayoría de estas enfermedades, es lógico que estas no se hayan padecido. En tales casos se debe averiguar si se completaron todas las dosis necesarias para una inmunidad sostenida.

Entre las enfermedades de la infancia se interrogará sobre meningitis, fiebre reumática y convulsiones; se debe recordar que la epilepsia muchas veces se oculta o se niega. Las bronquitis espasmódicas y el asma pueden ser enfermedades que se presentan en la infancia y desaparecen en la adolescencia.

Enfermedades clínicas

A veces, no resulta fácil recordarlas. Conviene preguntar, en primer lugar, por las consultas médicas realizadas a lo largo de la vida, cuáles fueron los diagnósticos efectuados y cuáles las medidas terapéuticas instituidas. Es útil, para evitar omisiones, interrogar sobre síntomas o diagnósticos correspondientes a los distintos aparatos o sistemas. Por ejemplo:

- *Respiratorio:* tos, expectoración, hemoptisis, asma, neumonía, pleuresía, bronquitis, tuberculosis.
- *Cardiovascular:* hipertensión arterial, dolor precordial, infarto de miocardio, palpitaciones, disnea, edema, arritmias, soplos, claudicación intermitente, enfermedad de Chagas, fiebre reumática.
- *Gastrointestinal:* náuseas, vómitos, dolor epigástrico, diarrea, estreñimiento, anorexia, ictericia, cólico vesicular, enterorragia, melena, úlcera gastroduodenal, hepatitis.
- *Nefrourológico:* cólico renal, disuria, hematuria, dolor lumbar, infección urinaria, enfermedades venéreas.
- *Endocrino-metabólico:* diabetes, obesidad, hiperuricemia, gota, afecciones tiroideas, hormonoterapia, corticoterapia.
- *Inmunohematológico:* anemia, problemas de la coagulación, mononucleosis, SIDA.
- *Nervioso:* cefalea, vértigo, mareo, convulsiones, alteraciones motoras, depresión, meningitis.

- *Ginecológico:* alteraciones del ciclo, amenorrea, menopausia (edad y síntomas), ginecorragia, partos, abortos, anticonceptivos.

Antecedentes alérgicos

Se interrogará sobre alergias o intolerancias a fármacos. Estos antecedentes son especialmente importantes y, en caso de ser positivos, deben resaltarse en la carátula de la historia clínica. Además, se deberá preguntar sobre alergias inhalatorias y alimentarias, alergia cutánea y tratamientos de desensibilización.

Antecedentes quirúrgicos y traumáticos

Lo más útil es preguntar al enfermo si alguna vez ha sido operado. En caso afirmativo, se consignarán las fechas, la institución donde se realizó la operación y el cirujano tratante. De esta manera se podrá acceder a datos de interés que el enfermo puede ignorar o no recordar. Se interrogará, además, sobre traumatismos, fracturas y pérdidas de la conciencia.

De medio

Bajo este acápite se consignan los antecedentes vinculados al medioambiente familiar, laboral, social y cultural. Estos antecedentes pueden orientar hacia la presencia de patologías geográficas y relacionadas con el trabajo; también informarán sobre el nivel educacional del enfermo, su entorno familiar y habitacional y sus medios de vida.

Como en el caso de la historia clínica, aquí también conviene seguir un orden para evitar omisiones.

- ***Lugar de nacimiento y posteriores lugares de residencia:*** pueden orientar sobre patologías vinculadas al ámbito geográfico o étnico. Por ejemplo: bocio en las zonas alejadas del mar; parasitosis en regiones con infraestructura pobre y sin servicios sanitarios.
- ***Casa-habitación:*** permite conocer el tipo de hábitat del enfermo, los servicios sanitarios y la calidad del agua que bebe, que pueden estar relacionados con la presencia de enfermedades o interferir en las medidas terapéuticas indicadas. Se debe consignar también el contacto con animales y la exposición a tóxicos.
- ***Escolaridad:*** conocer el nivel de instrucción de una persona puede ser importante a la hora de explicarle las características de una enfermedad o de proporcionarle las instrucciones con respecto a su tratamiento.
- ***Ocupación:*** se averiguará el oficio o profesión, el lugar donde se desarrollan las tareas y el horario de estas. Existen enfermedades tradicionalmente vinculadas a ciertos trabajos, como el saturnismo en los que fabrican baterías eléctricas, la neumoconiosis en los mineros o picapedreros, la brucelosis en los matarifes, los trastornos visuales en las bordadoras, o los dolores de cuello y dorso del tórax en quienes pasan muchas horas frente a la pantalla de una computadora.
- ***Núcleo familiar:*** se preguntará sobre las fechas de casamiento y el estado civil actual; el nacimiento de los hijos y el número y la edad de estos. Este apartado permite indagar también acerca de las características psicológicas del enfermo, su relación con los familiares y con las personas en general, sus estados de ánimo habituales, su disposición frente a la enfermedad y sus responsabilidades. Todos estos factores pueden estar involucrados en la génesis de la enfermedad y también serán importantes para instituir un tratamiento con mayores o menores probabilidades de éxito. Es diferente un enfermo que vive solo de aquel rodeado por su familia y sus afectos, o de otro con su cónyuge enfermo y sin hijos o parientes cercanos.
- ***Servicio militar:*** informará acerca de la salud del enfermo a los 18 o 20 años de edad, ya que el servicio militar implica una revisación médica con la posibilidad de diagnóstico de cuadros patológicos. Si hubo excepciones, se consignarán las causas. Este antecedente puede no existir, ya que el servicio militar obligatorio fue eliminado en la Argentina en 1994.

Hábitos

Las costumbres de un individuo pueden proporcionar información valiosa acerca de su personalidad y de las posibilidades de enfermar como consecuencia de ellas. Se pueden investigar con un orden preestablecido para evitar pasar por alto datos de valor.

- ***Alimentación:*** se interrogará acerca del tipo, calidad, cantidad y horario de las comidas. Así se podrá conocer si hay carencias o excesos capaces de generar una enfermedad o contribuir a ella. Si la alimentación es variada, se la consigna como mixta.
- ***Intolerancias alimentarias:*** algunos alimentos, por su contenido en principios nutritivos o por su preparación, pueden provocar síntomas de intolerancia que ayudan como orientación de diversas enfermedades, en general, del aparato digestivo. Los alimentos muy condimentados o azucarados no son bien tolerados por los enfermos con úlcera péptica gastroduodenal. En estos pacientes es muy característica la intolerancia al mate con azúcar, al café y a ciertas bebidas alcohólicas, que pueden generar un cuadro de dispepsia, pirosis y epigastralgia. Las comidas que contienen colecistocinéticos provocan cuadros dispépticos o dolorosos a los enfermos con patología vesicular. La yema del huevo, la crema y el chocolate son particularmente mal tolerados, así como los alimentos grasos, los fritos y las salsas, responsables, con frecuencia, de cuadros de dispepsia con dolorimiento en el hipocondrio derecho, eructos, meteorismo, náuseas y vómitos. El dolor puede ser muy intenso y constituir el síndrome del cólico biliar. Los pacientes con dispepsias intestinales toleran mal los alimentos con fibras y los azúcares simples.
- ***Apetito:*** las modificaciones del apetito son muy características de ciertos cuadros patológicos. Las neoplasias, las infecciones y las enfermedades febriles o que afectan el estado general evolucionan habitualmente con disminución del apetito (*inapetencia*, *hiporexia*) o *anorexia* franca que, si persiste, puede estar acompañada de adelgazamiento. El aumento del apetito o *hiperorexia* es típico de la diabetes mellitus y del hipertiroidismo y en ambos cuadros nosológicos el incremento de la ingesta puede no ser concomitante con

un aumento correlativo del peso corporal. El apetito es el deseo de ingerir alimentos con una connotación placentera y presupone una experiencia anterior. En cambio, el hambre es una sensación desagradable, con necesidad imperiosa de comer, que puede estar acompañada de dolores localizados en el epigastrio.

- ***Catarsis intestinal:*** lo habitual es que se produzca una deposición de materia fecal desde una o dos veces por día hasta dos veces por semana. Si los intervalos se alargan se denomina *estreñimiento*, y *diarrea*, en caso de aumento de la velocidad intestinal y del contenido de agua de la materia fecal, siempre en relación con el hábito del paciente (si tiene dos deposiciones por semana y su hábito es de dos diarias está estreñido). Es importante averiguar si en los últimos tiempos hubo modificaciones en el ritmo o en los horarios de las deposiciones; esto, en ocasiones, es el primer signo de un carcinoma de colon. La ingestión crónica de laxantes debe investigarse, ya que es común que los enfermos no la refieran. Algunos de estos medicamentos son irritantes para el tracto digestivo y pueden provocar una enfermedad intestinal. En este apartado se debe interrogar, además, sobre cambios en el color de las deposiciones, presencia de sangre roja (enterorragia) o moco y aparición de parásitos. La ausencia de color, *acolia*, es característica del síndrome coledociano; la coloración negra, como de petróleo, la *melena*, es signo de hemorragia digestiva alta.
- ***Diuresis:*** la cantidad de orina suele ser de 1,5 litros por día, cifra que varía ampliamente de acuerdo con la ingesta de líquidos. Por otro lado, se debe tener en cuenta que este dato del interrogatorio es difícil o casi imposible de recabar, salvo que el paciente esté instruido en cuanto a la recolección de sus micciones. Si es mayor de 3.000 mL se denomina *poliuria* y si es menor de 500 mL, *oliguria*. *Anuria* es la ausencia de formación o emisión de orina. La poliuria es típica de la diabetes mellitus descompensada, la diabetes insípida y la insuficiencia renal compensada. La oliguria caracteriza a la deshidratación, los estados febriles, la insuficiencia renal y la insuficiencia cardíaca. La anuria es signo de insuficiencia renal aguda o crónica en etapas terminales o de obstrucción de las vías urinarias. La *polaquiuria* es el aumento en la frecuencia de las micciones y, en la mayoría de los casos, la consecuencia de la irritación o infección de las vías urinarias inferiores. La *nicturia* es el aumento de las micciones durante la noche. La *disuria* es el trastorno o el dolor durante la emisión de orina y es un signo de infección urinaria baja. Es importante preguntar sobre los cambios en el hábito y las modificaciones en la frecuencia, el color, el olor, la espuma; también sobre la presencia de turbiedades o sustancias en suspensión. La *hematuria* es la presencia de sangre y la *coluria*, la presencia de bilis. La *incontinencia urinaria* es la incapacidad para retener voluntariamente la orina. Es fisiológica en el lactante y frecuente en algunas enfermedades neurológicas y en la vejez.
- ***Sueño:*** lo habitual, en el adulto, es el sueño nocturno de 8 horas, con variaciones según edad, trabajo, etc. Así, los lactantes duermen hasta 20 horas por día, en tanto que en los ancianos es frecuente dormir 4 o 5 horas. La *hipersomnia*, dormir más de lo habitual, puede deberse a distintas enfermedades, como la diabetes, el hipotiroidismo y la uremia, pero se debe indagar sobre la ingestión de sedantes. El *insomnio* es la falta de sueño; hay dos tipos principales: el *insomnio de conciliación*, en el que cuesta conciliar el sueño y que se debe en muchas ocasiones a preocupaciones, y el *insomnio de terminación*, en el que el paciente se despierta temprano y no puede retomar el sueño. Es característico de los ancianos y también puede ser un signo de depresión. La *somnolencia* puede ser normal en las personas recién despiertas o en trance de dormir, pero puede ser también un signo de trastornos neurológicos o metabólicos.
- ***Bebidas alcohólicas:*** se debe recordar que el alcohol proporciona 7 calorías por gramo y que, al mismo tiempo, tiene potencialidad tóxica neurológica y digestiva. Es habitual que la ingesta exagerada de bebidas alcohólicas se disimule, se oculte o se niegue. *Abstemio* es aquel que no ingiere bebidas alcohólicas. La dependencia del alcohol configura una enfermedad social por sus implicaciones para el desarrollo armónico de un individuo y sus responsabilidades sociales. Desde un punto de vista estrictamente médico, la patología que produce es la afectación del sistema nervioso central y periférico (polineuritis), las hepatopatías tóxicas y las gastritis. También puede ser causa de desnutrición. Hay divergencias con respecto a qué cantidad de alcohol se considera perjudicial para la salud (*consumo de riesgo*), pero la OMS define que lo es una ingestión diaria de más de 40 a 60 g en el hombre y de 20 a 40 g en la mujer. Las bebidas alcohólicas se dividen en cuatro categorías:

  - ***Fermentadas:*** las clásicas son la cerveza y el vino; la primera tiene un tenor alcohólico del 4-6% (4 a 6 g/100 mL); en el segundo, el tenor alcohólico es de 12,5%. El porcentaje también se denomina graduación alcohólica.
  - ***Destiladas:*** también llamadas "bebidas blancas" o de alta graduación, provienen de la destilación de las bebidas fermentadas como el coñac, el whisky, la grapa, el vodka y las llamadas aguardientes. La graduación de estas bebidas es, por lo común, de 40-50%.
  - ***Absínticas:*** son los licores, bebidas que contienen aceites esenciales aromatizantes. Lo habitual es que tengan de 20 a 30 g de alcohol por 100 mL y que contengan azúcar.
  - ***Vermuts:*** la palabra tiene origen alemán y significa ajenjo. Es una bebida compuesta a base de vino blanco, ajenjo, azúcar, alcohol, caramelo y diversas hierbas aromáticas. Suelen tener un tenor alcohólico de 20-25%, pero hay una gran dispersión, ya que por ejemplo el fernet tiene 40-45%, similar a una bebida destilada.

- ***Infusiones:*** las más habituales son el té, el café y el mate. El café puede provocar gastritis, taquicardia e insomnio, mientras que el mate es muy mal tolerado por los ulcerosos, en especial si es azucarado. Se debe recordar que el azúcar tiene 4 calorías por gramo, razón por la cual los habituados a tomar mate de bombilla azucarado varias veces por día pueden tener una sobrecarga calórica importante.

- ***Tabaco:*** es uno de los principales factores de riesgo cardiovascular y está involucrado en la génesis de diversas neoplasias malignas, en especial las del aparato respiratorio. El fumador presenta un riesgo de cáncer de pulmón 17 veces mayor que el no fumador, sobre todo si fuma cigarrillos. En los fumadores de cigarros o de pipa aumenta el riesgo de cáncer de boca; por otra parte, estas formas de tabaco tienen un tenor de nicotina mayor, por lo que el riesgo cardiovascular se incrementa, dado que el alcaloide se absorbe por la mucosa bucal. Se debe averiguar qué tipo de fumador es el paciente, desde cuándo fuma y, en caso de que haya abandonado el hábito, cuánto hace que no fuma. La cantidad que se fuma puede expresarse como cigarrillos/día o paquetes/año (que resulta de la fórmula cantidad de cigarrillos por día × años de fumador/20). Esta última, al valorar también la duración del tabaquismo, sirve para estimar el riesgo de desarrollo de EPOC y de cáncer de pulmón.
- ***Drogas:*** es uno de los más graves problemas sociales de nuestra época; el consumo de alguna droga ilícita tiene una prevalencia de alrededor del 12% entre la población de alumnos de enseñanza media (13 a 17 años) de la Argentina. Se debe recordar que no hay drogas "blandas" y "duras", ya que todas tienen una capacidad adictógena importante y provocan daños en diversas regiones del organismo, en especial, el sistema nervioso. Las sustancias que se emplean con mayor frecuencia son la marihuana, la cocaína, la morfina, la heroína y otros compuestos sintéticos. Lo habitual es que provoquen la destrucción de la personalidad y una serie de trastornos orgánicos graves. Dado que la drogadicción se oculta o se niega, conviene realizar la anamnesis con mucho cuidado y tratando de evitar situaciones embarazosas. Los drogadictos que se inyectan se exponen a otros riesgos: el SIDA y la hepatitis B.
- ***Medicamentos:*** muchas personas tienen el hábito de tomar medicamentos; los grupos terapéuticos involucrados con mayor frecuencia son los analgésicos, los tranquilizantes y los laxantes. Los *analgésicos* son una causa frecuente de trastornos digestivos, en especial, hemorragias digestivas altas. Los *tranquilizantes* tomados en forma continuada pueden provocar adicción y cambios en la personalidad. Los *laxantes*, sobre todo los irritantes, pueden crear hábito y determinar alteraciones intestinales funcionales y orgánicas. Los pacientes que padecen enfermedades crónicas requieren tratamientos medicamentosos en forma permanente. Como todo medicamento tiene acciones principales y efectos secundarios, es conveniente una cuidadosa investigación de los fármacos que se ingieren. Es común que las personas ancianas estén medicadas con numerosos preparados (polifarmacia), no siempre con una indicación precisa. En este caso se debe averiguar si el enfermo presenta intolerancias o reacciones alérgicas frente a ciertos fármacos.
- ***Hábitos sexuales:*** se deberá interrogar sobre las prácticas sexuales, fundamentalmente el número de parejas, la actividad homosexual, las medidas para tener "sexo seguro" y los métodos anticonceptivos (véase más adelante *Identidad de género*). Además, se preguntará sobre antecedentes de enfermedades de transmisión sexual y alteraciones relacionadas con la práctica sexual (dolor, impotencia, eyaculación precoz, frigidez, anorgasmia y falta de deseo).
- ***Actividad física:*** debido a su importancia como indicador de buena salud, se interrogará sobre la realización de actividad física, su cantidad y calidad.

Identidad de género

Todas las sociedades tienen un conjunto de categorías de género que pueden servir de base para la formación de la identidad social de un individuo en relación con otros miembros. En la mayoría de ellas existe una división básica entre los atributos de género asignados a hombres y mujeres, un binarismo de género al que la mayoría de las personas adhieren y se acoplaría a los ideales de la masculinidad y la feminidad en todos los aspectos del sexo y el género: el **sexo biológico**, la **identidad de género** y la **expresión de género.** Sin embargo, también hay personas que no se identifican con algunos (o todos) los aspectos de género que están asignados a su sexo biológico; algunos de esos individuos son transgéneros o de género no-binario. Ciertas sociedades tienen categorías adscritas a un tercer género. La **identidad de género** alude a la percepción subjetiva que un individuo tiene sobre sí mismo en cuanto a su propio género, que podría o no coincidir con sus características sexuales; puede considerarse como el sexo psicológico o psíquico y se constituye en uno de los tres elementos de la identidad sexual, junto con la orientación sexual y el rol de género, relacionándose "con el esquema ideoafectivo de pertenencia a un sexo", por lo que sería la expresión individual del género (**cuadro 9-1**). En la Argentina el derecho a la identidad de género de las personas está reconocido en la ley 26743, promulgada en 2012.

CUADRO 9-1. Características que definen el género

Sexo biológico	Hace referencia a los aspectos biológicos y físicos objetivamente mensurables (cromosomas, pene, vagina, etc.)
Identidad de género	La vivencia de género tal como cada persona lo siente. Puede corresponderse o no con el sexo con el que se nació
Expresión de género	Se vincula a cómo se muestra el género al mundo, a través de la vestimenta, el nombre, etc.
Orientación sexual	Es la atracción física, sexual, emocional y sentimental que se siente por una persona

Por eso, la anamnesis de los hábitos sexuales debe relizarse con absoluto respeto por la identidad de género y buscando la mayor empatía posible. Se recomienda llamar al paciente por su apellido y, una vez dentro del consultorio, presentarse y preguntarle cómo prefiere que se lo llame. Se debe realizar en un ambiente privado que preserve la intimidad del paciente, teniendo extremo cuidado con el lenguaje verbal y el corporal. Desarrollada de manera idónea, puede brindar información sobre signos y síntomas de patología orgánica o psíquica, incluso extragenital. Nunca se debe dar por sentado algo por lo que no se preguntó. Las preguntas deben estar bien elaboradas para esperar respuestas que no sean un sí o un no.

- ¿Tiene pareja?, ¿de qué sexo es su pareja?, ¿actual?, ¿pasadas?
- ¿Tiene más de un compañero sexual?
- ¿Mantiene relaciones sexuales?
- ¿Ha tenido algún problema en sus relaciones?
- Cuando mantiene relaciones, ¿le duele o presenta algún síntoma, por ejemplo, sangrado?
- ¿Mantiene relaciones sexuales protegidas?, ¿utiliza condón o profiláctico?, ¿en todas las relaciones sexuales? ¿Desde el principio hasta el final? o, ¿en qué momento lo utiliza?
- ¿Utiliza algún tipo de método anticonceptivo?
- ¿Ha tenido alguna lesión en sus geniales?
- ¿Tuvo alguna enfermedad de transmisión sexual? (si la situación lo permite es un momento ideal para explicar/enseñar sobre las enfermedades de transmisión sexual).
- ¿Utiliza algún accesorio en sus relaciones sexuales?

Es conveniente no insistir si el paciente no desea responder y dejar estos temas para otra ocasión o para más adelante en la consulta.

Antecedentes hereditarios y familiares

En muchas oportunidades el paciente tiene dificultad para recordarlos, o bien los ignora. En la Argentina, de población inmigrante, es muy raro poder recabar datos completos de los antecesores de los pacientes. Se intentará averiguar sobre las enfermedades que pueden presentar una transmisión genética, en particular las metabólicas, las neoplásicas y las cardiovasculares. Se preguntará sobre la edad de los padres y hermanos, y la edad y causa de la muerte en caso de que hubieran fallecido. Se construirá y dibujará un esquema (genograma) de la línea genealógica directa de padres a hijos del enfermo, incluidos los hermanos y el cónyuge. Es necesario investigar siempre en la línea directa y en las principales colaterales sobre enfermedades como diabetes, obesidad, gota, tuberculosis, enfermedades hereditarias, neoplasias, aterosclerosis, enfermedad coronaria, hipertensión arterial, enfermedades alérgicas y enfermedades del colágeno. Estos datos pueden ser de valor para dilucidar la enfermedad actual del paciente.

EXAMEN FÍSICO

La medicina es una ciencia y un arte y, por ende, requiere una técnica para cumplir sus propósitos. Durante la anamnesis, la técnica está representada por el orden y la profundidad de las preguntas y la actitud general del médico para escuchar a la persona; en el examen físico se deben desarrollar aún más la observación y la experimentación, las dos características básicas de las ciencias biológicas, y esto se consigue mediante el orden del examen y el empleo adecuado de las maniobras exploratorias (semiotecnia) específicas.

El médico se mantendrá en una actitud vigilante y atenta, tratando de ampliar en todo lo posible la percepción y el hallazgo de signos físicos. Conviene que el ambiente donde se haga el examen físico sea luminoso, templado y silencioso, y que no haya límite de tiempo para su realización. El enfermo estará acostado, con una almohada, sin ropas, pero cubierto, para respetar su intimidad y pudor. El médico deberá estar situado a la derecha del paciente, sentado con comodidad, aunque se pondrá de pie cuando las maniobras que va a efectuar lo requieran.

En todo momento y circunstancia, el médico explicará al paciente el procedimiento que va a realizar y su finalidad para lograr la mayor colaboración pero, sobre todo, para atenuar el miedo y la incertidumbre que produce esta situación, siempre asimétrica frente a un otro vulnerable (véase **cap. 6** *El examen físico y su confiabilidad*).

En forma sucinta se puede decir que primero se mira (inspección), luego se toca (palpación), se golpea (percusión) y se escucha (auscultación), en ese orden. El examen se realiza de lo general a lo particular y con criterio topográfico (cabeza, tórax, abdomen y extremidades) evaluando todos los aparatos y sistemas. Los exámenes instrumentales como la termometría, la determinación de la tensión arterial y la observación del fondo del ojo se realizan en la parte final de la sesión.

Lo primero que se debe efectuar es la medida del peso y de la altura; es probable que si no se realiza de entrada, se olvide. El dato del peso es fundamental para compararlo con las mediciones siguientes durante la evolución. Como cada uno de los capítulos del examen físico se describirá en profundidad en los apartados correspondientes, se señalarán aquí las nociones básicas y de orientación de cada uno de ellos.

Impresión general

- ***Nivel de conciencia:*** va desde la vigilia, somnolencia y estupor hasta el coma.
- ***Contenido de la conciencia:*** *se refiere a la orientación temporoespacial,* se investiga mediante preguntas como: ¿qué día es hoy?, ¿dónde estamos?, ¿cuántos años tiene?, ¿quién es el presidente de la República?
- ***Actitud o postura:*** está dada por la relación que mantienen los distintos segmentos del cuerpo entre sí. Si no se observan anormalidades, se consignará "actitud compuesta". Hay actitudes características, como la de plegaria mahometana y la ortopnea.
- ***Decúbito:*** se define como la posición que adopta el paciente acostado en la camilla o la cama; así, se describirá el decúbito dorsal o supino cuando el dorso del cuerpo se apoya sobre la cama; el ventral o prono en caso contrario, o bien el lateral, izquierdo o derecho. Es importante señalar si el decúbito es indiferente u obligado o preferencial, como ocurre en ciertos cuadros clí-

nicos (p. ej., cólico hepático, peritonitis, traumatismos), o bien, activo o pasivo; en el primer caso, el enfermo se moviliza voluntariamente; en el segundo, hay algún impedimento que no permite la movilización activa.

- ***Hábito constitucional:*** puede ser mediolíneo (atlético), longilíneo (asténico) o brevilíneo (pícnico). Para su clasificación deben tenerse en cuenta la estatura, la longitud de las extremidades, el perímetro torácico y abdominal, la adiposidad y el desarrollo muscular. A pesar de lo difundido de esta clasificación y su probable asociación con la predisposición a determinadas patologías, no se ha demostrado el valor predictivo diagnóstico del hábito constitucional. Tienen mayor valor determinados hábitos constitucionales adquiridos, como el de Chvostek (**Epónimos**) de la hepatopatía crónica difusa en estadio cirrótico.
- ***Facies:*** corresponde a la gestualidad, color y simetría del rostro. Cuando no hay alteraciones, se denomina facies compuesta. Hay facies características, como la de jugador de póquer del parkinsonismo, la hipertiroidea y la de luna llena del Cushing (**Epónimos**).
- ***Estado de nutrición:*** es de difícil evaluación clínica y no puede inferirse solo del peso corporal o la magnitud del panículo adiposo. Requiere una cuidadosa anamnesis alimentaria, el uso de parámetros antropométricos como el índice de masa corporal (IMC) y el perímetro de la cintura, estudios inmunológicos (poblaciones linfocitarias) y otros exámenes de laboratorio (albúmina).
- ***Estado de hidratación o del volumen del líquido extracelular (LEC)*:** se evalúa mediante la inspección y la palpación. Son signos de deshidratación el signo del pliegue y la lengua y las axilas secas. Son evidencias de sobrehidratación el signo de la fóvea (godet), que pone de manifiesto la presencia de edema, la quemosis y los derrames en las cavidades.

Sistema tegumentario (piel y faneras)

Se observará toda la superficie de la piel para percibir cambios de color, tumoraciones, cicatrices u otros elementos dermatológicos. Se observará asimismo el trofismo; en los adultos mayores es habitual la presencia de piel atrófica. La palpación se emplea para determinar la temperatura cutánea y diferenciar entre una piel seca y una húmeda. Se denominan *faneras* todas las manifestaciones pilosas: cabellos craneales, cejas, pestañas, barba y bigote, vello axilar, vello pubiano, vello corporal; las uñas de manos y pies y los pezones. Sus características se relacionan con el sexo y con la edad, como la canicie y la calvicie en los ancianos, el vello pubiano romboidal en los hombres o triangular en las mujeres. En las uñas se observarán el trofismo, los cambios de color y si se encuentran despegadas de su lecho.

A través de la piel se puede ver la circulación venosa, con sus características diferenciales en los casos de hipertensión portal, o el síndrome mediastínico con obstrucción de la vena cava superior. Las dilataciones y elongamiento de las venas se denominan várices, frecuentes en el embarazo y en la mujer posmenopáusica. Pueden provocar depósitos de pigmento en la piel y trastornos tróficos, como la úlcera varicosa.

Sistema celular subcutáneo

Está constituido por el tejido adiposo que se encuentra en todo el espacio subdérmico. Su signo patológico más conspicuo es el edema, que aparece en los miembros inferiores en los pacientes ambulatorios y debe buscarse en la región sacra en los enfermos que están en cama, ya que ocupa las zonas declives. Es característico de las insuficiencias cardíaca, renal y hepática. Otros hallazgos son los nódulos, los tofos gotosos, los lipomas y los quistes sebáceos.

En el caso de que se examine a una paciente, junto con el examen del tejido celular subcutáneo se pueden estudiar las mamas; se buscan cambios tróficos y nódulos.

En el tejido celular subcutáneo se encuentran también el sistema ganglionar periférico y las venas y las arterias que, dada su jerarquía, se consideran en un ítem aparte.

Sistema linfático

Los grupos ganglionares más accesibles son los submaxilares, los de la cadena carotídea en el cuello, los de la nuca, los supraclaviculares, los axilares, los epitrocleares y los inguinales. La patología que pueden presentar es tumoral o inflamatoria/infecciosa. Entre los tumorales se describen los grandes ganglios de la cadena carotídea del linfoma de Hodgkin, el ganglio de Virchow, el supraclavicular (manifestación del carcinoma gástrico) y los ganglios axilares del carcinoma de mama. Entre los infecciosos o inflamatorios: los ganglios satélites de las infecciones y las adenopatías múltiples de la mononucleosis infecciosa y de la rubéola.

Sistema venoso superficial

Se inspeccionará el trayecto de las venas superficiales y se prestará especial atención a la búsqueda de dilataciones (várices), trombosis y signos de inflamación (flebitis) y también a la presencia de trayectos venosos anómalos (circulación colateral).

Sistema osteoarticulomuscular

En los *huesos* se deben observar modificaciones de la forma y asimetrías, así como la sensibilidad a la presión.

En las *articulaciones* deberá evaluarse su movilidad activa y pasiva y la presencia de dolor y deformaciones.

Los *músculos* pueden ser tomados en conjunto y se estudian el tono, la fuerza, el trofismo y los movimientos activos y pasivos. Conviene observar la simetría tanto en el tono como en la fuerza y el trofismo recordando que, en los diestros, estas características son más marcadas a la derecha; ocurre lo contrario con los zurdos. La fuerza se mide oponiéndose al movimiento del enfermo. El tono está aumentado en las lesiones de la primera neurona del sistema piramidal y en las del sistema extrapiramidal. En el primer caso se llama espasticidad y en el segundo, rigidez. El trofismo depende de la edad, la actividad física del paciente y el estado de la neurona motora periférica. La hipotonía es característica de la lesión de la neurona motora inferior. Las atrofias se pueden encontrar en los inmovilizados, en los adultos mayores y en los que presentan lesiones motoras periféricas como la poliomielitis.

Cabeza

Se observarán los diámetros longitudinales y transversales; la dolicocefalia es el predominio del longitudinal y la braquicefalia, del transversal. Se estudian los pabellones auriculares y los ojos y sus anexos, las fosas nasales, los labios y la cavidad bucal, el grado de higiene y conservación de las piezas dentarias, la lengua, la mucosa yugal, las amígdalas y las fauces. Se pueden estudiar los pares craneales en este momento o durante el examen del sistema nervioso.

Cuello

Se observará su simetría (son causas frecuentes de asimetría las adenopatías y los bocios nodulares) y la presencia de edema, tumoraciones, latidos, ingurgitación yugular y fístulas. La palpación general del cuello permite comprobar la presencia de crepitaciones (enfisema subcutáneo), adenopatías, bocio, latidos, frémitos y craqueo laríngeo. Para evaluar la movilidad cervical se realizan maniobras de motilidad activa y pasiva: flexión, extensión, lateralización y rotación.

La auscultación permite detectar soplos carotídeos y sobre la glándula tiroides.

Tórax

En el tórax se examinan los aparatos respiratorio y circulatorio. En general se observará la conformación torácica para poner en evidencia aspectos constitucionales o malformaciones como el tórax de zapatero o acanalado, el tórax en quilla o en carena y el tórax en tonel de los enfisematosos. Se buscarán asimetrías, cambios de color, cicatrices, movimientos, latidos y tumoraciones. En las mujeres se pueden examinar las mamas.

Aparato respiratorio

En la **inspección** se consignará:

- *Tipo respiratorio:* puede ser de dos tipos: masculino o costoabdominal y femenino o costal superior. Puede ser modificado por patologías torácicas o abdominales.
- *Frecuencia respiratoria:* es de aproximadamente 18 respiraciones por minuto (12 a 24); taquipnea es el aumento de la frecuencia respiratoria y bradipnea, su disminución.
- *Profundidad respiratoria:* la respiración puede ser superficial (hipopnea) o profunda (batipnea).
- Se indicará también el *ritmo respiratorio* y si se observan *signos de dificultad ventilatoria*.

En la **palpación** se buscarán cambios de temperatura, nódulos y puntos dolorosos, y se explorará la expansión de los vértices y bases pulmonares, la elasticidad del tórax y las vibraciones vocales.

En la **percusión** se evaluará la presencia de sonoridad, matidez o submatidez en las distintas regiones. Se estudiará la excursión de las bases pulmonares y se percutirá la columna.

En la **auscultación** se estudiarán los ruidos respiratorios normales en las distintas regiones (murmullo vesicular, respiración laringotraqueal y broncovesicular) y la aparición de ruidos agregados (estertores, frotes, etc.). La auscultación de la voz también puede proporcionar datos de importancia, como la broncofonía (aumento de la resonancia de la voz normal) o la pectoriloquia áfona (escuchar con claridad la palabra articulada dicha en secreto).

Aparato circulatorio

En la **inspección** se observarán los latidos localizados y generalizados. El choque de la punta normal es habitualmente visible antes de los 40 años y debe estar situado en el quinto espacio intercostal por dentro de la línea hemiclavicular. En la **palpación** se pueden percibir además de los latidos, frémitos o frotes. La **percusión** del corazón carece de aplicación práctica y, en la **auscultación**, se escucharán los ruidos normales y patológicos, los silencios y los soplos.

El examen de los pulsos periféricos (carotídeo, radial, femoral, poplíteo, tibial posterior y pedio) se puede realizar en este momento, así como la determinación de la tensión arterial.

Abdomen

En el examen del abdomen se investigarán el ***aparato digestivo*** y el ***genitourinario***.

En la **inspección** se observarán la forma y simetría y la presencia de cicatrices, circulación colateral y latidos.

La **palpación** debe comenzar con la "mano de escultor" de Merlo (**Epónimos**): con la mano ligeramente cóncava se realiza una palpación muy superficial de la pared del abdomen; esta maniobra permite la percepción de la temperatura y ayuda a disminuir el tono de la pared. Luego se tomarán el tono, la tensión y el trofismo de los músculos; se investigará la presencia de hernias y se explorarán los diversos puntos dolorosos.

La palpación profunda permitirá examinar las vísceras huecas (marco colónico) y los órganos sólidos (hígado, bazo y riñones).

La **percusión** es útil para el diagnóstico de la ascitis.

Mediante la **auscultación** se certifica la presencia o la ausencia de ruidos hidroaéreos y soplos.

Aparato genital

Comienza con la inspección de los genitales externos. En el hombre se palpan los testículos y los epidídimos. La próstata se puede palpar mediante el tacto rectal. En la mujer, el tacto vaginal permite la investigación del útero y los anexos.

Sistema nervioso

Se deben investigar las funciones cerebrales superiores, la motilidad activa (fuerza muscular y reflejos) y pasiva (tono y trofismo) y la marcha, la sensibilidad superficial y profunda, y la coordinación estática y dinámica. Los nervios craneales deben evaluarse en forma independiente.

RESUMEN SEMIOLÓGICO

Está constituido por los datos positivos de la anamnesis y del examen físico. Resulta más útil cuando está escrito en prosa (no como un listado de ítems) y cumple una doble finalidad: por un lado, es una historia clínica abreviada de fácil y rápida lectura y, por el otro, sirve de base para las consideraciones diagnósticas.

CONSIDERACIONES DIAGNÓSTICAS

En este apartado se fundamentan los síndromes clínicos que surgen de los signos y síntomas reunidos mediante la anamnesis y del examen físico. A partir de estos síndromes se hacen disquisiciones sobre diagnósticos diferenciales y se arriba a uno o más diagnósticos presuntivos (anatómico, funcional, sindrómico o etiológico). Estos últimos orientarán el plan terapéutico y los estudios complementarios necesarios para alcanzar el diagnóstico definitivo.

Las consideraciones clínicas, que muchas veces no se completan, deben representar la parte más importante de la historia clínica; en ellas se resumen todas las habilidades y los conocimientos del médico para la realización de una anamnesis y un examen físico adecuados ("los malos diagnósticos suelen ser buenos razonamientos sobre hechos mal observados"). Por ser la base para la toma de decisiones diagnósticas y terapéuticas, constituyen el medio idóneo para optimizar las ecuaciones costo-beneficio y riesgo-beneficio.

EVOLUCIÓN DIARIA

La historia clínica no finaliza con el examen físico, ya que se debe observar la evolución clínica del paciente con posterioridad a su internación. Se debe realizar en forma diaria y en ella se deben consignar:

- Datos mensurables: temperatura corporal, peso, diuresis, pulso, presión arterial, frecuencia respiratoria, etc.
- Cambios que ha sufrido el examen físico del enfermo.
- Resultado de los exámenes complementarios y fundamentación de otros no previstos en el planteo inicial.
- Informes de las consultas realizadas a los especialistas.
- Informe del tratamiento instituido, sus resultados, modificaciones y presentación de reacciones adversas.
- Evolución general de la signosintomatología que motivó la internación del paciente o que aparece durante esta.

EPICRISIS

La epicrisis constituye el momento intelectivo culminante de la historia clínica. Se confecciona en el momento del alta o fallecimiento. En ella deberán consignarse los datos del paciente, sus antecedentes patológicos relevantes y la signosintomatología que motivó su internación. Los diagnósticos diferenciales que se plantearon y los exámenes complementarios a que dieron lugar. El tratamiento instituido y los resultados obtenidos. La evolución del enfermo, su estado en el momento del alta y los problemas diagnósticos y terapéuticos pendientes, si los hubiera. Por último, deberá consignarse el diagnóstico de alta, de ser posible con criterio etiológico, anatomopatológico y funcional; el pronóstico del paciente: la terapéutica posalta y su seguimiento.

HISTORIA CLÍNICA EN EL ADULTO MAYOR

En el adulto mayor (AM) se deben tener en cuenta una serie de factores que dificultan la relación médico-paciente; en primer término, el mayor o menor grado de deterioro de las funciones cerebrales superiores, sobre todo la memoria y la pérdida o disminución de las funciones sensoriales, audición, visión, gusto y olfato. Todas estas alteraciones condicionan el interrogatorio y el examen físico y constituyen, además, una limitación importante del cumplimiento de las medidas terapéuticas. Es fundamental al realizar la anamnesis tratar al paciente de usted y por el nombre, apellido o apodo. A los fines de la empatía, es saludable preguntarle cómo quiere que lo nombren y evitar utilizar el término de "abuela o abuelo", que le quita identidad. Se debe tener una actitud activa en el interrogatorio para recabar información sobre los síntomas ocultos como las caídas, la incontinencia urinaria, el deterioro cognitivo, el alcoholismo, la automedicación o la depresión. Con relación al examen físico, se deben explorar el equilibrio y la marcha en los pacientes que deambulen y, en el paciente postrado, las lesiones por decúbito como las escaras.

La historia clínica del AM debe contemplar también la funcionalidad: las actividades de la vida diaria (higiene, baño, vestimenta, marcha, alimentación) y las instrumentales (uso del transporte, manejo del dinero, utilización del celular y otras tecnologías); los aspectos cognitivos (test de Folstein) y afectivos-depresivos (escala de Yesavage).

Por otro lado, reviste vital importancia un diagnóstico correcto del contexto social en el que se desenvuelve el paciente. Se deben determinar las características de su núcleo habitacional, si vive solo o en familia y, en este último caso, cuánto tiempo permanece solo en el día. Es muy importante tratar de determinar el ingreso económico del paciente y su cobertura médica. En algunas situaciones, el paciente AM está al cuidado de algún vecino o amigo sin parentesco directo, aunque tenga familiares; se deben identificar estos casos y buscar un contacto eficiente con estas personas porque de ello dependen el cumplimiento y el control de las conductas terapéuticas prescritas.

CONCLUSIÓN

La historia clínica es el registro escrito de los acontecimientos psicofísicos y sociales, pasados y presentes, referidos a una persona, que surgen de la anamnesis, del examen físico y de la elaboración intelectual del médico y que permiten emitir un diagnóstico de salud o enfermedad.

Cabe destacar la importancia de la exactitud y la claridad de los conceptos vertidos en ella, ya que constituye el único documento valedero, no solo desde el punto de vista médico, sino también desde el legal, sobre la situación cotidiana del enfermo, su evolución y los resultados de las intervenciones diagnósticas y terapéuticas efectuadas.

La historia clínica no debe ser un simple registro estático, sino transformarse en un instrumento dinámico, estructurado y creativo orientado a los problemas del enfermo. Tiene que ser concisa, convincente y completa, no difusa, superficial y fragmentaria; debe servir al médico experimentado, pero también ser inteligible para el estudiante; debe permitir la libertad de expresión a los médicos más perceptivos y, a la vez, cumplir una forma y un orden para evitar una personalización del registro a tal punto que la subjetividad impida la comunicación.

La historia clínica debe servir al paciente tanto como al médico; en consecuencia, tiene que ser igualmente inteligible para todos los médicos. Debe expresar de manera completa y honesta las numerosas variables y complejidades que rodean toda decisión y representar fielmente los hechos, de modo que los errores puedan ser detectados y puedan tomarse las medidas correctivas apropiadas.

La historia clínica debe ser la extensión natural del adiestramiento en ciencias básicas del médico; en resumen, debe constituir un manuscrito científico.

Véase **Bibliografía** cap. 9 *Historia clínica del paciente internado.*

Véase **Autoevaluación** cap. 9 *Historia clínica del paciente internado.*

Véase **Ejemplo de examen físico.**

10

Historia clínica del paciente ambulatorio

Roberto Fayanás

INTRODUCCIÓN

La confección de la historia clínica constituye una tarea cotidiana del quehacer médico. En ella se vuelcan todos los acontecimientos de salud que se presentan a lo largo de la vida de una persona y que le permiten al médico identificar diversos problemas y elaborar estrategias para la búsqueda de su solución más conveniente.

Contar con un registro médico adecuado permite obtener la información necesaria para una correcta y eficiente atención del paciente. Sin embargo, no siempre los registros médicos han logrado cumplir con los objetivos de brindar una información concisa, completa y ordenada acerca de la problemática del paciente.

En la consulta ambulatoria, el médico suele tener escaso tiempo para la recolección de datos, lo cual hace que sea imprescindible contar con un modelo de registro que se adecue a esa situación.

La historia clínica tradicional tiende a presentar ciertas dificultades en el momento de utilizarla en ámbitos ambulatorios. Suele ser muy extensa y poco ordenada, los datos se agrupan de acuerdo con su fuente de recolección (notas de médicos, interconsultas, informes de estudios complementarios) y, muchas veces, para encontrar la información es necesario leer toda la historia clínica, además de resultar un modelo difícil cuando se deben informatizar los datos.

"El problema"

El concepto de "problema" se define como todo aquello que requiere o puede requerir una acción por parte del médico o agente sanitario y todo aquello cuya sola presencia, si bien no requiere una acción inmediata, modifica el manejo de otros problemas.

De las muchas definiciones propuestas se seleccionaron dos: la del autor de la historia clínica orientada al problema (HCOP), que dijo: "Problema es todo aquello que requiera diagnóstico, manejo posterior o interfiera con la calidad de vida, de acuerdo con la percepción del paciente" (Weed, 1966) y la de Rakel, quien adaptó la HCOP para su uso en el consultorio y consignó que "es problema cualquier ítem fisiológico, patológico, psicológico o social que sea de interés para el médico o el paciente" (Rakel, 1995).

Desde cualquiera de estas perspectivas son varias las circunstancias, hechos o padecimientos que pueden ser considerados problema y, como tal, deberán ser incluidos en la HCOP (**cuadro 10-1**).

CUADRO 10-1. Ejemplos de problemas

Una enfermedad	Diabetes mellitus
Un síndrome	Síndrome febril prolongado
Una alteración en los exámenes de laboratorio	Aumento de la fosfatasa alcalina
Una anomalía en un estudio por imágenes	Agrandamiento de la silueta cardíaca
Un síntoma	Tos
Un signo	Soplo cardíaco
Un efecto adverso medicamentoso	Exantema
Algún trastorno psicosocial	Pérdida de empleo
Un antecedente familiar significativo	Familiar directo con cáncer de colon

Historia clínica orientada al problema

La atención del paciente ambulatorio requiere contar con registros médicos adecuados a la modalidad de asistencia.

Se sabe que la consulta ambulatoria suele ser breve y en ese lapso se debe procurar recolectar la mayor información posible. Para que ello sea factible, la historia clínica debe reunir algunas características, como ser:

- Completa: contar con toda la información necesaria.
- Ordenada: tener un ordenamiento adecuado para simplificar su lectura.
- De fácil interpretación: que permita entender con una rápida visión la problemática del paciente en estudio.
- Legible: de fácil lectura.

Con la intención de contar con registros médicos que reúnan las premisas mencionadas, a fines de la década de 1960, Lawrence Weed, biólogo de profesión, diseña la **historia clínica orientada al problema (HCOP)** con el objetivo de ordenar y expresar de manera más eficaz los diversos problemas que presentan los pacientes. A diferencia de los registros orientados a los contenidos, en los que suelen anotarse las sucesivas consultas en forma cronológica, sin ningún nexo entre sí, los orientados a los problemas conforman una manera más ordenada de registro, enumerándolos y describiendo su evolución cada vez que se presentan.

La esencia de la HCOP consiste justamente, como lo indica su nombre, en concentrar toda la información alrededor de la queja del paciente, o sea en el problema, lo cual requiere una acción de parte del profesional interviniente, pues muchas veces la información recibida suele ser poco precisa, es decir, síntomas, signos o incluso diversas situaciones que escapan del enfoque diagnóstico tradicional, como puede ser la pérdida del empleo.

Ventajas de la HCOP

El modelo de registro orientado al problema ha sido adoptado por un número creciente de establecimientos médicos en distintos países. La opinión de la mayoría de quienes lo han utilizado es que no solo tiene las virtudes de la simplicidad lógica, sino que constituye un excelente instrumento para ayudar a mejorar la calidad de la atención médica de los enfermos, a la vez que contribuye poderosamente a la educación y a la investigación clínica en medicina. Sus principales ventajas son:

- Incorpora no solo problemas biológicos, sino aquellos de índole psicológica o social.
- Diferencia los problemas temporarios de aquellos que requerirán seguimiento a lo largo del tiempo.
- Facilita la recopilación de datos, ya sea para fines de investigación o de auditoría.
- Posibilita ser utilizada en formato electrónico.
- Facilita el trabajo interdisciplinario.

Estructura de la HCOP

La historia clínica orientada al problema está conformada básicamente por cuatro partes:

1. Base de datos.
2. Listado de problemas.
3. Notas de evolución
4. Plan de acción.

Base de datos

En ella deben detallarse todos aquellos datos relevantes de la anamnesis y del examen físico. Debido a lo extenso de esta información, no siempre puede ser recabada en la primera consulta, por lo que suele consignarse como **base de datos incompleta (BDI)** hasta que, en consultas ulteriores, se complete dicha información. Los elementos fundamentales de la base de datos incluyen:

- Datos de filiación: nombre y apellido, fecha de nacimiento, domicilio, teléfono particular y laboral, seguro médico.
- Estado civil, ocupación.
- Antecedentes personales de importancia: factores de riesgo, hábitos, alergias, cirugías, problemas de salud, etc.
- Antecedentes familiares de problemas que tengan relevancia heredofamiliar: por ejemplo, diabetes, hipertensión arterial, cáncer de mama o de colon.
- Medicamentos: en este rubro pueden enumerarse los fármacos utilizados por el paciente o bien implementar una tabla donde figuren los medicamentos prescritos, las dosis y las fechas de inicio y de suspensión, si corresponde (**cuadro 10-2**).
- Examen físico: en este ítem suele resultar más ilustrativa una base preformada, donde el médico tilde en cada aparato si existe normalidad o no (**cuadro 10-3**).
- Datos de laboratorio o exámenes complementarios relevantes.

Listado de problemas

Es la parte más importante de la historia clínica orientada al problema y suele ubicarse en la primera página de estos registros. No necesariamente un problema debe ser una enfermedad definida, sino que puede tratarse de un signo o hallazgo en el examen físico (p. ej., una esplenomegalia) o una anomalía encontrada en un estudio de laboratorio (aumento de la fosfatasa alcalina) o bien una situación dentro de la esfera psicosocial (divorcio o pérdida laboral). También se identifican como problemas los factores de riesgo como la obesidad, el aumento del colesterol sérico y el tabaquismo, los cuales pueden pasar de la condición de activo a inactivo en varias ocasiones.

CUADRO 10-2. Ejemplo de planilla de medicamentos

Medicamento	Fecha de inicio	Dosis diaria	Suspendido
Enalapril	2-2014	10 mg	5-2019
Hidroclorotiazida	2-2014	12,5 mg	
Metformina	3-2016	850 mg	
Sertralina	3-2019	50 mg	

CUADRO 10-3. Ejemplo de base de datos de examen físico

Pulso:				Peso:
Tensión arterial:	Brazo derecho: Brazo izquierdo:			Talla:
				Índice de masa corporal:
		Normal	No fue hecho	Anormal
1	Estado general	( )	( )	( )
2	Piel-tejido celular subcutáneo	( )	( )	( )
3	Ojos	( )	( )	( )
4	Fondo de ojo	( )	( )	( )
5	Oído, nariz y garganta	( )	( )	( )
6	Cuello-tiroides	( )	( )	( )
7	Mamas	( )	( )	( )
8	Tórax	( )	( )	( )
9	Corazón	( )	( )	( )
10	Abdomen	( )	( )	( )
11	Genitales	( )	( )	( )
12	Tacto rectal	( )	( )	( )
13	Próstata	( )	( )	( )
14	Pulsos periféricos	( )	( )	( )
15	Osteoarticular	( )	( )	( )
16	Estado neurológico	( )	( )	( )
17	Estado mental	( )	( )	( )

Todos los problemas deben expresarse en su máximo nivel de comprensión; por ejemplo, si se sabe que la causa de la cefalea es una sinusitis aguda, esta deberá anotarse como problema.

A su vez, estos problemas se clasifican en dos categorías: **crónicos** o **transitorios**, según su tiempo de evolución, y podrán estar **activos**, si requieren seguimiento y tratamiento (p. ej., diabetes, hipertensión arterial), o **inactivos** o **resueltos** (p. ej., familiar directo con cáncer de colon, extabaquista) si fueran antecedentes relevantes aunque no estuvieran presentes en el momento actual.

Clásicamente se encontrará que aquellos problemas crónicos, que por lo general no tienen una resolución definitiva, se ubicarán en la columna de los problemas activos y serán identificados por medio de números (p. ej., artrosis, diabetes mellitus o hipertensión arterial). Por otro lado, pueden existir problemas activos que, a partir de un tratamiento adecuado, se resuelven y pasan a ubicarse dentro de la columna de los problemas inactivos (**cuadro 10-4**).

Como puede observarse, este listado no es una entidad estática, sino todo lo contrario, ya que está en constante dinamismo ante la incorporación o exclusión de problemas de salud.

Los problemas transitorios son aquellos de corta evolución, que habitualmente se resuelven sin requerir un seguimiento médico. Se identifican por medio de letras. Si algún problema transitorio persiste o modifica su evolución de tal manera que requiera estudios y seguimiento, pasa al listado de problemas crónicos. Una situación similar sucede con los problemas transitorios que, por su frecuente recurrencia, pasan al listado de problemas crónicos (**cuadro 10-5**).

Esta modalidad de enumerar los problemas de salud ofrece al profesional una rápida y precisa información acerca de la situación que padece el paciente, sin la necesidad de tener que leer en forma detallada toda la historia clínica.

Cuadro 10-4. Ejemplo de listado de problemas crónicos

Número	Fecha	Problema activo	Problema inactivo
1	10-4-2012	Examen periódico de salud	
2	14-6-2013		Tabaquismo
3	15-3-2016	Hipertensión arterial	
4	15-3-2016	Diabetes mellitus	
5	10-4-2017		Padre con cáncer de colon
6	10-3-2019	Depresión mayor	
7	16-8-2019	Infección urinaria recurrente	

CUADRO 10-5. Ejemplo de listado de problemas transitorios

Problema	Fecha	Fecha	Fecha	Fecha	Fecha
A. Resfrío común	10-7-2017				
B. Infección urinaria baja	18-8-2017	02-10-2017	22-12-2017	16-2-2018 (pasa a N.° 7)	

Notas de evolución

La evolución de los problemas constituye otra parte de la HCOP en la que el profesional detalla, de forma ordenada y cronológica, la manera de presentación y el eventual manejo del problema por resolver (**cuadro 10-6**).

A diferencia de la historia clínica tradicional, la HCOP utiliza para la evolución de los problemas de salud un esquema ordenado que facilita la interpretación del problema por resolver:

1. **Subjetivo (S):** se describe, en orden cronológico, lo que el paciente trae a la consulta, sus quejas y sus preocupaciones, es decir, todo lo que motiva su consulta. La descripción debe ser concisa y completa.
2. **Objetivo (O):** en este apartado se detallan los datos positivos del examen físico o bien la transcripción de los estudios complementarios cuyos resultados fueran trascendentes para consignar. Aquí también deben figurar parámetros vitales como pulso, tensión arterial, peso o IMC, entre otros.
3. **Apreciación (A):** del inglés *assessment,* consiste en la evaluación diagnóstica, valoración y pronóstico que hace el profesional acerca del problema en cuestión. No siempre es un diagnóstico definido como tal.

Plan de acción

En esta sección se "planifica" (P) el seguimiento del paciente. El plan puede ser *diagnóstico (Dx)*, en el que se detallan los estudios de laboratorio, imágenes u otros estudios para solicitar; *terapéutico (Tx),* que incluye la terapia indicada, que puede ser farmacológica, fisioterapia, dieta, etc.; *monitorización (Mx),* en el que se incluyen los datos para monitorización o control de manera de establecer si el problema empeora o mejora, de manera espontánea o como resultado del tratamiento indicado; *educacional, (Ex),* que incorpora todas las medidas de información brindadas al paciente, consejos, pautas de alarma, etcétera.

HISTORIA CLÍNICA AMBULATORIA DEL ADULTO MAYOR

La historia clínica ambulatoria del adulto mayor (AM) tiene características propias que resultan de los cambios sensoriales y de la motricidad propios del envejecimiento. Debe confeccionarse a solas, si la situación lo permite, con tiempo, con paciencia y como derecho de todo paciente, en un marco de respeto e intimidad. Al finalizar la consulta, las indicaciones deben realizarse de manera compartida con el familiar o el cuidador.

La medicación múltiple es una de las características más prevalentes en los AM y se debe a la presencia de comorbilidades y consultas a diferentes especialistas. Se recomienda que el paciente o cuidador concurra con todos los fármacos que consume en un paquete o bolsa; esto permitirá consignar fármacos, dosis, efectos adversos e interacciones.

Se debe tener presente que el contexto, en cualquier persona y más en el AM, es determinante y más revelador que la anamnesis y el examen físico. Por eso, la consulta domiciliaria es la situación ideal para la relación médico-paciente con el AM. La confección de la historia clínica debe sumar la "semiología del entorno", que implica consignar las condiciones de vida, el cuidado que le brindan los familiares o la institución y prevenir el maltrato o el abuso. El confort emocional que significa para cualquier persona ser visitado en su domicilio se magnifica en el AM y potencia la empatía y la conectividad.

CUADRO 10-6. Ejemplo de notas de evolución

Problema N.° 3. Hipertensión arterial
S: Consulta por registros altos de la tensión arterial. Manifiesta cefalea occipital durante la mañana. Refiere haber discontinuado el tratamiento habitual contra la hipertensión
O: Lúcido. TA 165-100 mm Hg. Peso 78,200 kg. IMC: 27
A: Hipertensión arterial mal controlada. Mala adherencia al tratamiento
P: Dx: Actualizo laboratorio: creatinina, glucemia, ionograma, colesterol total, HDL, LDL y triglicéridos, orina completa. Solicito ECG y ecocardiograma
Mx: Indico control diario de la TA en diferentes horarios y registro escrito de sus valores
Tx: Enalapril 10 mg/día. Agrego hidroclorotiazida 12,5 mg/día. Refuerzo dieta hiposódica
Ex: Explico la necesidad de cumplir con el tratamiento indicado. Señalo pautas de alarma. Cito en una semana

Véase **Bibliografía** cap. 10 *Historia clínica del paciente ambulatorio.*
Véase **Autoevaluación** cap. 10 *Historia clínica del paciente ambulatorio.*

11

Semiología narrativa

Carlos Presman y Julio César Guerini

> "Es difícil seguir siendo emperador ante un médico, y también es difícil guardar la calidad de hombre".
>
> *Memorias de Adriano*, Marguerite Yourcenar

> "La competencia narrativa brinda al médico no solo los medios para comprender al paciente sino también permite comprender la enfermedad misma".
>
> Rita Charon

INTRODUCCIÓN

Según la leyenda, en tiempos inmemoriales, los hombres hablaban el mismo idioma y decidieron construir una torre que llegaría hasta el cielo. Dios condenó este acto de soberbia creando distintos idiomas y dispersando a los hombres sobre la faz de la Tierra. La torre de Babel representa la difusión de miles de lenguas en el mundo: ¿castigo o bendición?, ¿condena de desencuentro o celebración de la diversidad?

Desde hace décadas, la tecnología aplicada a las ciencias de la salud puso la medicina en una torre de Babel que alcanzaría la inmortalidad. Los médicos de Babel creímos en la científica posibilidad de resolver los problemas de la enfermedad y la muerte. El médico como un dios omnipotente, alejado de los humanos pedidos de ayuda, desconoce a quien le da sentido a su oficio y existencia: el paciente.

LA SITUACIÓN ACTUAL

Hoy la humanidad protagoniza una **transición demográfica** caracterizada por la situación de baja fecundidad y baja mortalidad. La gente vive más tiempo y llega, incluso, a cien años o más. Sin embargo, en una sociedad donde los seres humanos viven cada vez más, las consultas médicas duran cada vez menos. Los médicos no tenemos tiempo para atender a nuestros pacientes y los pacientes no tienen tiempo para ir al médico. Este desencuentro hace del tiempo una enfermedad de nuestra época: palpitamos en consultas taquicárdicas de *taquidiagnóstico* y *taquitratamiento*. En el ejercicio actual de la práctica clínica, muchos pacientes sufren el trato impersonal, deshumanizado y deshumanizante por parte de sus médicos, lo que a su vez ha llevado a una crisis dentro de los sistemas de atención sanitaria.

La primera víctima en este modelo asistencial es la **historia clínica:** la anamnesis y el examen físico resultan dos *especies* en extinción. Se pierde la narración de la enfermedad en el lenguaje del paciente: no hay tiempo para contar el padecimiento ni para ser escuchado. Los pacientes están atravesados por vivencias e historias de vida y es por medio de esas historias que podemos llegar a darle el verdadero significado al *padecimiento* por la enfermedad, comprendiendo lo que significa para él, más que rotularlo con un determinado diagnóstico. Sin tiempo, no hay acto médico. El hombre es un animal que cuenta historias, nos diferenciamos por el lenguaje, aquel que los hombres tuvieron como único hasta la construcción de la torre de Babel, según nos cuenta el Antiguo Testamento. La enfermedad es muda, el que habla es el paciente y la complejidad del lenguaje es la manifestación de la diversidad humana. Daniel Flichtentrei expresa:

"El mundo de la medicina está atravesado por un continuo tráfico de historias. Narraciones cotidianas que siembran el suelo como árboles en un bosque de palabras. Si agudiza el oído escuchará voces que gritan o murmuran para contar padecimientos que son únicos, secretos, personales. Sin ellas, la medicina no sería nada. Apenas una técnica discreta y satisfecha. Un páramo de cifras y algoritmos que intentaran alumbrar, como pálidas luces agónicas, el cadáver de su propia grandeza y las sombras de un futuro miserable. No es que la ciencia no sirva, es que no es un dios omnipotente sino un método tan extraordinario como incompleto".

Por su parte, el escritor John Berger nos cuenta:

"No hay muchos médicos que sepan diagnosticar bien; ello no se debe a que carezcan de conocimientos, sino a que son incapaces de comprender todos los datos posiblemente relevantes, no solo los físicos, sino también los emocionales, históricos y medioambientales. Buscan una afección concreta en lugar de buscar la verdad sobre el hombre, lo que podría sugerirles varias".

Cuando los médicos adoptamos un lenguaje propio que traduce (¿traiciona?) la narración del paciente y nos sentimos dioses por manejar tecnologías salvavidas, nos introducimos otra vez en la torre de Babel, habitada por la soledad de la soberbia. Los médicos en Babel hablamos el mismo idioma científico-técnico que solo entienden los colegas y desprecia la comprensión por parte de los pacientes; incluso en la escritura, la famosa *letra de médico*.

Los pacientes podrán escuchar recetas, diagnósticos, sentencias, no entender o comprender lo que deseen. Sigmund Freud dijo: "La ciencia moderna aún no ha producido un medicamento tranquilizador tan eficaz como lo son unas pocas palabras bondadosas". Un paciente, parafraseando a San Lucas en el pasaje bíblico, le respondió a su médico: "una palabra tuya bastará para enfermarme". La palabra puesta en boca del médico adquiere otra connotación, ya que la medicina es la más científica de las humanidades y la más humana de las ciencias.

UN CAMBIO DE PARADIGMA

Estamos inundados de relojes y carentes de brújulas:

- ¿A dónde va esta medicina tan apurada?
- ¿Quién nos empuja a un vértigo irreflexivo?
- ¿Por qué tanta prisa, al punto de no escuchar?
- ¿Somos conscientes de que la palabra del médico es un bisturí?

El enorme cambio de la población mundial se produjo, además, por una transición epidemiológica: las patologías infecciosas y agudas –que eran los patrones de enfermedad predominantes– fueron reemplazadas por las de carácter crónico y degenerativo. El ejemplo del HIV/SIDA es más que elocuente, ya que de ser un diagnóstico ominoso pasó a ser una enfermedad crónica más que se suma a la diabetes, la obesidad, la depresión, la hipertensión arterial, la esclerosis múltiple, la insuficiencia renal o el cáncer. Dicha transición epidemiológica generó un desafío asistencial: acompañar a pacientes por décadas en un vínculo atravesado por historias familiares y cambios sociales.

Los médicos deberíamos cambiar el paradigma del **arte de curar** por el **arte de cuidar**.

Además, fuimos educados para buscar la *fisiopatología única* que explicara la enfermedad aislada; debimos adaptarnos a la complejidad de la causalidad múltiple y las comorbilidades, casi siempre presentes:

- ¿Cómo interpretar la complejidad multicausal y pluripatológica de nuestros pacientes?
- ¿Cómo elaborar en conjunto el seguimiento por años?
- ¿Cómo sostener el vínculo sin palabras, sin narraciones?
- ¿Cómo hacerlo en consultas cronometradas en minutos?

Hoy, las principales causas de las enfermedades más prevalentes y los motivos de progresión e internación residen en los hábitos de vida, la relación con el medioambiente, el abandono de los tratamientos y los errores médicos. La investigación biológica resulta insuficiente para explicar los procesos de salud y enfermedad. Las ciencias médicas, desde esta perspectiva, son un campo de estudio tan necesario y eficaz como incompleto. Pareciera que cuanto más expertos y científicos somos, crece nuestro analfabetismo emocional, junto con la incomprensión del contexto socioeconómico y cultural.

Deberíamos sumar a la **biología** de nuestros pacientes su **biografía** y la **sociedad** donde viven, se enferman y mueren. Uno de los riesgos más graves de ejercer la medicina es que lo mismo que te hace un **experto científico** te va convirtiendo en un **analfabeto emocional**.

Los médicos, mediante la *historia clínica*, nos acercamos al diagnóstico de lo que el paciente tiene, a la enfermedad que lo aqueja. Somos capaces de producir conocimientos que nos permiten clasificarlas y producir series que registran su nivel de ocurrencia y sus perspectivas de curación.

Pero no sabemos casi nada de quién es el que sufre la enfermedad y quiénes se ven afectados por su padecimiento. Cuanto más profundizamos en los órganos y sistemas, vamos olvidando a la persona y a la sociedad donde convive.

Al decir de Gregorio Marañón, deberíamos "semiografiar" enfermos y no enfermedades. Para ello, debemos recurrir a la *historia de vida*: única, distintiva e irrepetible. La complejidad de la enfermedad trasciende la biología; sus causas y evolución dependen del enfermo, pero los pacientes ignoran que saben y los médicos no sabemos que ignoramos.

Diagnosticar la enfermedad sin saber quién la padece es una práctica incompleta de la profesión:

- ¿Por qué perdimos la ritualidad de escuchar a nuestros pacientes?
- ¿Cuándo nos olvidamos de que toda patología vive en un paciente, en una persona, en un ciudadano?
- ¿Cómo separamos la clínica de la historia?

En las últimas décadas, la revolución científico-tecnológica impactó de manera extraordinaria en las prácticas médicas. Los métodos complementarios de diagnóstico hacen visibles lesiones microscópicas, a todo color y de manera tridimensional, como autopsias virtuales en vivos (*virtopsias*). Hace apenas unos años, los trasplantes y las prótesis pertenecían a la ciencia ficción. Sin embargo, hoy se avanza en nanotecnologías, terapias génicas, biología molecular y fármacos monoclonales. El desarrollo tecnológico, deslumbrante y avasallador, revolucionó las prácticas médicas. Sabemos con gran precisión todo lo que la tecnología nos da, pero desconocemos lo que nos quita:

- ¿Quién es hoy el "complementario", el médico o el método diagnóstico?
- ¿Hacemos un uso racional y equitativo de la tecnología?
- ¿Cuántas veces se utiliza para responder a preguntas, cuántas para cumplir un protocolo y cuántas para el beneficio económico?
- ¿Por qué no se ha inventado aún el aparato que cuantifique el sufrimiento, la angustia, la esperanza o la fe?

En la enorme mayoría de las consultas, la dolencia del enfermo no se acompaña de alteraciones en las pruebas de laboratorio ni en los métodos complementarios de imágenes. La vida del paciente se ve interrumpida por la enfermedad y ese motivo lo lleva a la consulta con el médico; el paciente sufre, tiene síntomas, está enfermo y el profesional le dice: "todos sus estudios están normales, usted no tiene nada".

- ¿Lo que no se visualiza por métodos complementarios no existe?
- ¿Estamos entrenados solamente para leer cifras, signos que computan, pero no narran?
- ¿Los médicos no reparamos en los síntomas, lo esencial de la consulta?
- ¿Cómo es la semiología mediada por un teléfono móvil?

La deslumbrante explosión de las tecnologías y los fármacos de última generación no han logrado modificar la epidemiología de las enfermedades más prevalentes. A pesar de los enormes recursos diagnóstico-terapéuticos para las patologías cardiovasculares, estas continúan siendo epidémicas en el mundo.

- ¿Por qué fracasa este modelo médico-asistencial?
- ¿Por qué la mayor cantidad de posibilidades diagnóstico-terapéuticas no se correlaciona con mejores indicadores de salud?

El formidable desarrollo tecnológico requirió el diseño y funcionamiento de instituciones cada vez más complejas. Así, la tradicional relación médico-paciente fue reemplazada por el vínculo tecnología-enfermedad y hospital-enfermedad, en el cual las humanas figuras del enfermo y el médico tienden a ser casi virtuales.

La condición humana conlleva el imperativo ético de preguntarse: ¿Por qué?

LA MEDICINA NARRATIVA

La reflexión sobre las prácticas médicas, en tiempos de exigencias productivas y tecnológicas, generó una corriente de pensamiento que intentó rescatar al médico y al paciente de la esclavitud del mandato por la eternidad, del encarnizamiento diagnóstico y terapéutico: la **medicina basada en la evidencia (MBE)**. Definida como el uso consciente, explícito y juicioso de la mejor evidencia científica disponible para tomar decisiones sobre los pacientes, comenzó en la década de 1960 con ensayos clínicos y se universalizó con las publicaciones de David Sackett en la década de los noventa. Sin embargo, esta medicina fue tergiversada, transformándose en un credo estadístico y dogmático que hoy resulta insuficiente para la complejidad de la relación médico-paciente y el cambio epidemiológico en las enfermedades.

Rita Charon fundó, en el año 2000, el programa de **Medicina Narrativa** en la Universidad de Columbia, Estados Unidos. Pensó que, a través de la literatura, se aprende cómo son construidas y contadas las historias; tradujo esto a la necesidad de escuchar y entender mejor a los pacientes, a quienes les permitía contar sus dolencias sin interrupciones y ver cómo las personas describían los síntomas como parte de su propia historia de vida.

La **medicina narrativa** aporta herramientas conceptuales y habilidades cognitivas en la consulta médica, lo que implica sumar saberes a los estrictamente biológicos; conocimientos fundamentales de psicología, sociología, filosofía, antropología, etnografía, lingüística y literatura.

En noviembre de 2016 se editó *The Principles and Practice of Narrative Medicine*, un título que remeda al del libro de William Osler de 1892 y que sentó las bases de la medicina moderna. Surge entonces, en estos tiempos fundacionales, una **medicina basada en la narración (MBN)** que complementa el conocimiento científico de la MBE. Se suman así ciencia y arte, signo y síntoma, ensayo y novela, biología y biografía, interrogatorio y "escuchatorio", órganos y palabras, clínica y vida.

El escritor José Bergamín decía que si él fuera un objeto sería objetivo, pero al ser un sujeto era subjetivo y, por lo tanto, narrativo.

Las **historias de vida** nos dan la clave de lectura de las **historias clínicas**.

¿Para qué sirve la semiología narrativa?

- Estimula la empatía entre médico y paciente y señala la fenomenología de la experiencia de enfermar.
- Facilita un abordaje holístico del paciente, permite construir significados y aporta claves y categorías analíticas de utilidad diagnóstica.
- Es terapéutica en sí misma y puede sugerir opciones adicionales, personalizadas de tratamiento.
- Es rica en experiencia, promueve el recuerdo y estimula la reflexión.
- Previene la automatización de conductas y permite generar hipótesis novedosas.
- Facilita la construcción de una agenda centrada en el paciente.

La práctica de la medicina requiere una competencia narrativa, que es la habilidad para percibir, reconocer, interpretar y expresar las historias. Como dice Alzate: "En la narración hay posibilidad de conocimiento, tanto de quien narra como de quien se narra, hay posibilidad de reconocimiento del otro y de sí mismo, porque existe la posibilidad de narrarme y contarme. Igualmente, tener la capacidad de narrar y narrarme ofrece la oportunidad de testimoniar y convertirme en testigo, es decir ser confiable ante un hecho, ser capaz de constatarlo". Las competencias narrativas permiten "leer": palabras, gestos, imágenes, silencios, cuerpos. Adoptar métodos como lectura de textos no académicos y la práctica de la escritura reflexiva permite examinar y comprender las situaciones centrales de la medicina narrativa: la relación del médico con el paciente, del médico consigo mismo, el vínculo con los colegas y el compromiso del médico con la sociedad.

Por otra parte, vale diferenciar la medicina narrativa de lo que **no** es:

- No es literatura, aunque se nutre de ella; por eso no es un asunto de los licenciados en letras, sino de los médicos.
- No son historias triviales, ni palabras bonitas.
- No es un "adorno humanístico", sino un poderoso instrumento clínico capaz de transformar la asistencia cotidiana.

En la **figura 11-1** se sintetiza una epistemología de la *medicina narrativa*, que tiene como centro al paciente. Este, al igual que el médico, está influenciado por la sociedad donde vive, su cultura y su educación. La biografía del enfermo se traducirá en síntomas a través del lenguaje, de la narración en la consulta médica. La biología se expresará por los signos que el médico y la tecnología podrán cuantificar.

La **semiología narrativa** es una poderosa herramienta diagnóstica y terapéutica que permite el análisis y la interpretación de la enfermedad en cada paciente, al que estudia de manera holística y empática.

Pensar nuestra práctica profesional es salir del paraíso de las certezas para adentrarnos en el infierno de las dudas, perdernos en el complejo mundo narrativo de cada paciente. Las palabras dichas y escuchadas construyen nuestra identidad. Somos el aire que respiramos, el agua que bebemos, los alimentos que ingerimos, las personas que amamos y las historias que nos contamos. Desde hace miles de años, desde que el hombre es hombre, nacemos y morimos. Todos. Entonces:

- ¿Por qué nos enfermamos?
- ¿Por qué se enfermó nuestro paciente?

Esa duda nos empuja a salir de la torre de Babel e ir al encuentro de un universo de palabras, de narraciones, de historias, que dan significado e interpretación a la enfermedad. Situándonos no solo *al lado* del paciente, sino *del lado* del paciente. En la necesaria convicción de asistir cuerpo y mente, la unión de MBE con MBN –que al igual que el hidrógeno con el oxígeno se transforman en agua– se convierte en salud y vida para nuestro paciente, destinatario de toda nuestra vocación, que implica tiempo, incertidumbre, ciencia y arte.

CONCLUSIÓN

La introducción de **narraciones** en la formación médica pone en cuestión el **modelo biomédico**, al valorar tanto el conocimiento **objetivo** como el **subjetivo,** el razonamiento **deductivo** como el **inductivo** y **abductivo**, y la **información científica** tanto como la **experiencia** y la **emoción.**

HISTORIAS DE VIDA

En el cuerpo sucede la vida y también la muerte. Es la síntesis de lo heredado, de nuestras conductas y de la impronta de la vida en sociedad. El cuerpo es el soporte material de las ideas que transcurrieron a través de la historia de la humanidad.

Cuatrocientos años antes de Cristo, los griegos plantearon el concepto de democracia: el pueblo y los ciudadanos constituyen el Estado y eligen su forma de convivencia. Democracia de cuerpos protegidos, con derechos, aunque algunos vivan desolados, a la intemperie. La política es la escultora de un cuerpo social; la economía, su mano y la cultura, su arquitecta. El cuerpo es la escenografía, el territorio donde cada cual con lo que hereda construye su identidad física. Somos personas porque nos comunicamos simbólicamente, porque

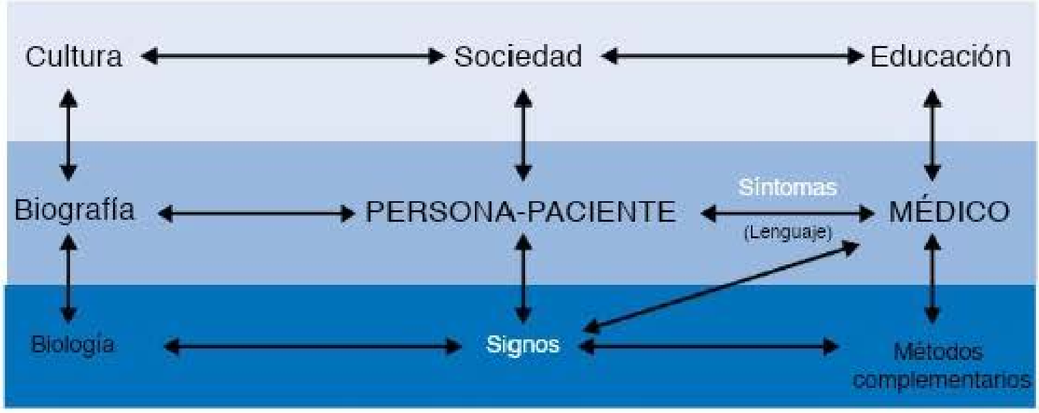


Fig. 11-1. Epistemología de la medicina narrativa.

hablamos, porque somos dueños de un lenguaje. La palabra, que es la herramienta más poderosa para que el cuerpo se exprese, a su vez, lo conmueve.

Las narraciones, las historias, afectan el funcionamiento del cuerpo e influyen en nuestros hábitos y conductas. Actuamos y luego damos sentido a nuestros actos. Las acciones afectan nuestro cuerpo. Somos seres tan conscientes como inconscientes. ¿Cuántos hábitos y comportamientos fueron pasando de generación en generación y condicionaron nuestra anatomía? Somos lo que comemos, bebemos, respiramos, hacemos, leemos y hablamos. El cuerpo *escucha* y obedece. El lenguaje corporal no es solo el habla; se expresa de infinitas maneras, con los otros y consigo mismo. La expresión más profunda de placer del cuerpo es con otro y la llamamos "amor"; a la soledad del sufrimiento, "dolor". El cuerpo humano puede ser interpretado desde la ciencia y el arte. La medicina lo lee con la semiología; así, las manifestaciones pueden ser signos o síntomas. El signo es toda expresión objetiva, mensurable. La tecnología, que parece reemplazar a los sentidos, permite diagnosticar de manera precisa los signos. Pero todo cuerpo contiene un ser humano y el síntoma, lo subjetivo, requiere el lenguaje: ningún órgano habla.

El desafío es el síntoma. Ese es el lenguaje del cuerpo que nos interpela, nos incomoda, nos inquieta y no tiene una respuesta universal. Es único e irrepetible.

El refrán popular dice que el tero canta en un lado y pone los huevos en otro. La ciencia desentrañó las notas musicales de su canto; midió el tamaño del pico, cuántas plumas y huesos posee; si es macho o hembra; cómo son y cómo funcionan sus órganos. La ciencia cree saber todo acerca del tero. Pero no puede saber dónde oculta lo más importante para él, que son sus huevos, la continuidad de la especie. La ciencia ha resuelto la biología del tero, solo eso. El arte permitiría descubrir dónde esconde los huevos.

¿Y los seres humanos dónde escondemos el dolor? ¿Dónde, el amor?

Los siguientes casos clínicos se plantean como narraciones y no respetan la estructura clásica de la historia clínica; son relatos, crónicas, historias de vida. Estos textos invitan a la lectura de situaciones sintomáticas en la práctica cotidiana. Convocan a reflexionar más allá de la anatomía, aplicando la semiología del lenguaje para el diagnóstico y el ejercicio de la medicina.

Caso clínico 11-1. Jorge

La consulta comenzó como tantas otras, registré los datos personales hasta llegar al motivo de consulta. El síntoma es el desafío clínico por excelencia.

—Doctor, no puedo conciliar el sueño. Para mí que tengo algo en la cabeza. Hágame todos los estudios y deme la medicación que haga falta. Necesito dormir.

Jorge Roca, 42 años, contador y de impecable ambo azul marino, ya había consultado a otros colegas por lo mismo.

Cuando le pregunté desde cuándo padecía de insomnio, que es como debe comenzar a estudiarse el síntoma, me pidió por favor que antes viera los estudios que traía. Sacó una carpeta de su maletín y la puso sobre el escritorio. Revisé minuciosamente radiografías de columna, una tomografía, una resonancia, un electroencefalograma, una angiorresonancia y hasta el resultado de una punción lumbar. Todo normal. Cuando terminé le repetí la pregunta:

—¿Cuándo empezó con el insomnio?

Sin mirarme, se agachó y sacó del maletín otra carpeta con resultados de laboratorio, abrochados prolijamente, ordenados por fecha y tipo, según el profesional que los había pedido. Al final, en una planilla de Excel, estaban todos los resultados cotejados.

—Antes me gustaría que revisara los análisis que me han hecho.

Sin duda, cuando me alcanzó el segundo mamotreto vio un dejo de fastidio en mi cara, así que agregó:

—Si fuera tan amable, doctor.

Era la primera consulta, por lo que pensé que sería mejor cumplir con sus requerimientos y luego comenzar la anamnesis.

Sentía que me clavaba su mirada inquisidora mientras revisaba página por página los análisis a los que se había sometido. Todo normal.

—Si le parece, señor Jorge, me podría contar sobre la primera noche que no pudo dormir.

Y otra vez se agachó para sacar del maletín una carpeta.

—Antes preferiría que leyera los medicamentos que me dieron y que me hicieron mal o no lograron que durmiera. Y si no le molesta, doctor, me gustaría que los anote en su historia clínica, porque ya me pasó que me recetaran el mismo medicamento con distinto nombre comercial. Disculpe el tiempo que le hago perder, pero estoy un poco cansado de la forma como atienden sus colegas.

Más allá del aspecto obsesivo que demostraba, no parecía un neurótico grave o un loco. Tenía razón en la necesidad de consignar los tratamientos que se intentaron, pero comenzar la consulta por el tratamiento, que se sabe es el final de la consulta, no es de buena praxis. Igual le obedecí, con la impresión de que por algún motivo no podía hablar de su insomnio. Como era contador, decidí negociar con él.

—Mire, Jorge, yo voy a anotar todos los fármacos que le recetaron, pero con la condición de que después me cuente sobre la primera noche que no pudo dormir.

Asintió sin mucho convencimiento y con un dejo de temor.

Me quedé impresionado por la cantidad de productos que probaron para que Jorge durmiera. Incluso desconocía la composición de algunos medicamentos y tuve que consultar varias veces el vademécum. Cuando creí haber terminado, seguían varias páginas con asociaciones entre los fármacos y en distintas dosis. La verdad es que habían intentado con toda la farmacopea y la posología posible. Seguro que Jorge leyó mi cara de preocupación, porque al terminar me dijo.

—¿Se da cuenta por qué tenía que ver todo antes?

Sin responderle volví con la pregunta del inicio.

—¿Cuándo fue la primera vez que no durmió?

Ahora no se agachó a buscar nada, pero, sosteniéndome la mirada, metió la mano en un bolsillo del pantalón, sacó un papel doblado en cuatro y me dijo:

—Necesitaría que me pida un SPECT cerebral y bien justificado para que me lo autoricen en la obra social. Y me recete este producto que salió hace unos días y encontré en Internet. Mi farmacéutico ya me lo consiguió.

Acto seguido metió la mano en otro bolsillo y me entregó el carné de la obra social.

Sin inmutarme volví con la pregunta:

—¿Cuándo comenzó con el insomnio, Jorge?

Guardó su papelito con el medicamento, el carné, las carpetas en el maletín y alegando no sé qué reunión urgente se levantó y se fue. Prometió pedir un turno con tiempo para la semana siguiente. Le dije que lo esperaba.

Contra todo prejuicio, sabía que iba a volver, no por él, sino por el síntoma. Solo quienes han padecido insomnio saben lo que es. La imposibilidad dramática de no poder conciliar el sueño, repasar la agenda del día siguiente y controlar hora por hora el despertador y no dormirse. Levantarse a preparar una leche caliente, retomar la lectura de un libro, tomar otra pastilla, prender la televisión, vuelta a levantarse para orinar y ser testigo de un nuevo amanecer sin pegar un ojo. Así noche tras noche, hasta entrar en el terror que ocasiona la llegada de la hora de irse a dormir y repetir una ritualidad infructuosa. Y el sueño pertinaz durante todo el día, que impide realizar las tareas cotidianas.

Pero lo que funciona como detonante del insomnio es esa idea espina que se clava cada noche para regresar obstinada a impedir el sueño. Una idea que se oculta en la profundidad del cerebro y cuya búsqueda conlleva el dolor de una neurocirugía.

Regresó unos quince días después de la primera consulta, pero esta vez con ropa cotidiana y sin el fatídico maletín. Sus consultas se repitieron semanalmente hasta que pudo poner en palabras lo que encarnaba en el síntoma del insomnio.

Me contó su forma de padecerlo, habló de su esposa, su hijo único, sus hermanos menores, su trabajo, incluso me contó sobre su infancia y la presencia de enuresis hasta entrada la adolescencia. Me dijo que extrañaba cada día a su madre. Después de meses de girar alrededor del síntoma, pudo sacarse la espina de la cabeza. Esta fue la única consulta en la que lloró.

—Mi viejo no era mal tipo, solo que “chupaba”. Se ponía violento, sobre todo de noche cuando volvía a las tres o cuatro de la madrugada, en “pedo.” Mi vieja me pedía que la acompañara y me quedara despierto hasta que volviera, porque si yo estaba, la cosa no pasaba más allá de unos gritos, y a dormir. No me va a creer, doctor, pero esas imágenes me vuelven cada noche justo cuando me estoy por quedar dormido. ¿Será eso lo que tengo en la cabeza y que no aparece en ningún estudio? Usted es la primera persona a la que se lo cuento. Yo no le quiero amargar la vida a mi familia con historias personales y además los dos ya fallecieron. A mi vieja la extraño y mi viejo no me deja dormir. ¿Será por eso que yo no tomo alcohol, ni una gota?

Me mordí la lengua para no caer en la clásica pregunta de los analistas: ¿A usted qué le parece? Y me contuve en repetirle la frase: “A mi vieja la extraño y mi viejo no me deja dormir”. Solo le dije, para terminar la consulta: “Nos vemos la próxima, buenas noches y… que descanse”.

Caso clínico 11-2. Ramona

—Ramona, doctor, Ramona a secas.

Así comenzó nuestra relación. Me fue a consultar porque se pasaba el día tomando mate o agua y seguía con una sed impresionante. De noche se levantaba cada hora para orinar. Su apetito aumentaba día a día, comía de todo, pero lejos de engordar bajaba de peso. Era un diagnóstico fácil: diabetes de reciente comienzo.

Ramona tenía 62 años, era obesa e hipertensa.

Podría haberle indicado la dieta, controles de glucemia, un antidiabético oral y listo, pero me quedó resonando el “Ramona a secas”.

—Así nomás patroncito, pa´ lo que mande, Ramona.

No sabía dónde había nacido. La encontraron abandonada en la Capilla de la Virgen, en la estancia Hambaré, de Alpa Corral. Una familia adinerada de Río Cuarto la llevó como criada o empleada, un eufemismo que por aquellos años significaba ser esclava doméstica. El resto, lo previsible, un sinfín de humillaciones y abandono. Tuvo diez hijos y los crió a todos con gran dedicación. En cada consulta venía con uno distinto, que la acompañaba en la sala de espera. La asistían con un afecto infrecuente de ver en familias tan numerosas y de tan escasos recursos. Si el dicho es “una madre cría a diez hijos y diez hijos no cuidan a una madre”, Ramona era la excepción. Con las consultas fui aprendiendo de su vida y de cómo había sido capaz de sobrevivir superando las adversidades. Para la medicina era un ejemplo de resiliencia, término académico para definir la sabiduría de sobrevivir en las peores condiciones. Para mí, era como Metis en la mitología griega, la olvidada diosa de la astucia y la prudencia. Una deidad que conjugaba la viveza criolla con la laboriosidad. Ramona utilizaba la observación, el gusto, el olfato, el tacto y la escucha al servicio de su intuición, su señora sabiduría. Contaba solo con ella misma. Cuando ordenaba su escala de valores, la vida siempre quedaba primera, a ella se aferraba y así había criado a sus diez hijos. Por eso, su frase recurrente era: “Basta tener salud”.

Las consultas duraban mucho más de lo habitual, entre que escuchaba sus historias, la del hijo que la acompañaba y esperaba afuera, hasta datos menores de la vida en el barrio. Siempre tomé el recaudo de darle las explicaciones por escrito, sobre todo en lo concerniente a su enfermedad. Así, ella había aprendido el metabolismo de la glucosa, el porqué de los síntomas, la necesaria complementación de alimentación equilibrada, la actividad física, el uso de los antidiabéticos y la educación en el autocontrol. Preguntaba de todo con una insistencia pertinaz, como queriendo memorizar cada palabra que le dijera.

Sin embargo, contradiciendo todo pronóstico, no andaba bien. Sus descompensaciones eran frecuentes y teníamos que internarla para corregir las glucemias o tratar sus infecciones urinarias de repetición. Y eso que le daba todo anotado, las indicaciones médicas, las recetas para que le entreguen los medicamentos gratis y todas las dietas impresas para que mi letra de médico no fuera un obstáculo. Llegué a pensar que estaba entrando en una demencia, una enfermedad de Alzheimer, pero sus hijos me confirmaron que jamás tenía un olvido, que la cabeza de la mamá era una computadora.

Una madrugada la trajeron en un coma diabético. Conseguimos cama en terapia intensiva y al internarla las enfermeras que la cambiaron me trajeron un rollo de papeles agarrados con una gomita. Parecía un fajo de billetes, pero eran todas las recetas e indicaciones desde que se atendía conmigo. Amarillentas las primeras, desteñidas y acomodadas según la fecha de las consultas.

Mi primera reacción fue de un enojo tremendo. Los médicos tendemos a echarle la culpa al paciente cuando las cosas no andan bien. Por qué razón no cumplía con el tratamiento y eso que tomaba la precaución de darle todo prolijamente anotado.

Pensé que tal vez era la rebeldía contra la enfermedad, o la resistencia, o la bronca por tantos años de postergación, o una forma encubierta, inconsciente, de no querer vivir más. Cuando salió del coma fue lo primero que le pregunté: "¿Qué hiciste, Ramona?, ¿te querés morir?".

Con la cabeza me dijo que no y así muda comenzó a llorar a lo Ramona, a secas, como conteniendo las lágrimas, sin estridencias y sin bajar la vista. Metí la mano en el bolsillo y le devolví el rollo de sus recetas e indicaciones. Ella lo guardó sin decir nada. Se fue de alta unos días después y me dijo "gracias por todo". Pensé que pocas mujeres como ella se aferraban con uñas y dientes a la vida. Se despidió con una amenaza: "Ya va a ver, doctor".

Pasaron meses sin noticias de Ramona. Pensé que el susto del coma y la terapia intensiva habían logrado la adhesión al tratamiento que no había conseguido en decenas de consultas.

Volvió un viernes a última hora cuando ya estaba por irme. La recibí con afecto. En verdad la había extrañado todo ese tiempo. Se la notaba radiante, más delgada y con una cara de satisfacción que no le había visto nunca.

Metió la mano en el bolsillo y me entregó un papel doblado en cuatro. Mi ansiedad hizo que el tiempo se me hiciera eterno mientras lo abría. Escrito en lápiz, con letra como de niño, decía: "No saber leer y escribir te puede costar la vida". Firmado: "Ramona".

En ese instante me invadió una sensación extraña, una mezcla de euforia y desazón. Pensé que durante meses ella había realizado un esfuerzo infinito y doloroso para aprender a escribir. Yo, con culpa y vergüenza, sentí que debía aprender a preguntar.

Caso clínico 11-3. Dr. Carlos

El viernes era su día más pesado pese al augurio del fin de semana. Un tránsito infernal y la avenida hacia el centro otra vez cortada. Maldijo haberse ido a vivir a un *country* en las afueras. En nombre de la seguridad, se la pasaba encerrado en el auto, la clínica o el barrio. Llegó cerca de las nueve al sanatorio, subió al quinto piso y entró al consultorio; se puso la chaquetilla, se colgó el estetoscopio. Pensó que era parte de su uniforme, un collar, un adorno. Ni siquiera recordaba la última vez que lo había usado. En el ingreso, los pisos de mármol, las luces y los vidrios parecían más los de un *shopping* que los de una clínica. En su consultorio, un puestito de dos por dos en ese megacentro comercial sanitario, entraban justo el escritorio, la camilla y el lavabo. La ventana daba a un patio interno. Se sentó y al encender la computadora confirmó que tenía todos los turnos dados. Pero este mes, como había anunciado la dirección, se daban cada diez minutos, no cada quince como era antes. A seis pacientes por hora, en ocho horas serían casi cincuenta consultas por día. Le venía bien el dinero para terminar de pagar el auto, el aumento de las expensas del *country*, las cuotas del colegio de los chicos, las compras del supermercado, los teléfonos celulares. En ese instante se dio cuenta de que se había olvidado el celular en su casa. Abrió la ventanita y decidió fumarse un cigarrillo antes de arrancar la maratón de la mañana. "¡Cómo me voy a olvidar el celular! Mi único contacto con la vida", se recriminó. Cerca del mediodía, cuando se acercaba el descanso del almuerzo, la secretaria le anunció que tenía un sobreturno a pedido del director. Estuvo a punto de mandar todo al *remil carajo*. Respiró hondo, despidió el paciente número veintitrés, cerró la puerta y apoyado en la ventanita fumó otro cigarrillo. No pensó en nada. ¿Cuánto hacía que no pensaba en algo? Salió al pasillo-sala de espera y vio al director acercarse con un paciente joven, de aspecto más que saludable. "A este lo liquido en cinco minutos, de *taquito* y quedo de primera con los dueños del sanatorio", musitó. El joven se sentó y le dijo que le dolía el tobillo, pero el izquierdo. El médico, sin mediar ninguna pregunta o revisarle siquiera el pie, le dijo que se hiciera una ecografía de partes blandas y una radiografía del tobillo de frente y perfil. "Si te duele tomate una aspirina o paracetamol o lo que tenga tu vieja en casa y me venís a ver la semana que viene con los estudios". Se despidió con un "chau, pibe" y a otra cosa mariposa. A eso de las dos de la tarde se hizo traer al consultorio un sándwich con una gaseosa para poder almorzar fumando un pucho pegado a la ventana. "Si al menos me hubiese traído el celular podría charlar con mi esposa, los chicos y armar algo para el fin de semana con mis amigos...". La tarde pareció repetir la rutina de la mañana. Una continua sucesión de consultas. Terminó cerca de las ocho de la noche, con la cabeza quemada. Esta vez la congestión era para volver. Lo único que deseaba era abrir la heladera, comer lo que hubiera, prender un pucho y mirar la *tele*. Ver gente bailar o cantar. Pero al llegar a la casa encontró el living lleno. Estaban todos esperándolo. Su familia, los vecinos y algunos amigos. Parecía una fiesta sorpresa de un cumpleaños que no era. Y arrancaron al unísono: "¡Dale, contanos todo! ¡No sabés lo que fue la tarde, impresionante! Llamaron de todos los canales. Tu celular no paró de sonar. Incluso llamaron de radios de todo el país y por el acento para mí que algunas eran del exterior. En la pantalla de tu celular aparecían unos ceros y números desconocidos. Te llenaron la casilla de mensajes, pá. Pero, dale che, no te hagas el intrigante, contanos todo con lujo de detalles". Él no salía del estupor, no entendía de qué le hablaban y lo único que deseaba era que se fueran todos, ir a la heladera y prender la *tele*. "Vamos, doctor, largá el rollo, y no nos vengas con el secreto médico y esas pavadas. ¿Qué tiene?, ¿es grave?, ¿es el fin?, ¿y el suegro qué dice?, ¿hablaste con el suegro?". Se prendió otro cigarrillo, respiró hondo y respondió: "No tengo la menor idea de qué me están hablando". Había atendido al Kun Agüero, el goleador de la selección nacional, el yerno de Maradona, pero no lo sabía. Se estaba enterando por el alboroto en su casa. Esa noche, a pesar del cansancio, no pudo conciliar el sueño. No podía recordar la cara del jugador, apenas si lo tenía registrado porque lo había traído el director y en los pedidos complementarios escribió "Sergio Agüero". Había desatendido a uno más. Ni eso. Apenas un tobillo, un síntoma de dolor en el pie. Omitió a la persona que rodea a toda enfermedad. Repetía, de manera refleja, a cada síntoma un pedido de estudios y una receta. Despachaba cincuenta por día. Estaba perdiendo su condición de médico.

Véase **Bibliografía** cap. 11 *Semiología narrativa.*

Véase **Autoevaluación** cap. 11 *Semiología narrativa.*

12

Nuevas tecnologías y la relación médico-paciente

Emiliano López, Agustín Dal Verme, Alejandro López Osornio y Daniel Rizzato Lede

INTRODUCCIÓN

Es innegable que Internet, las nuevas tecnologías de la información y comunicación (TIC), los teléfonos inteligentes y los múltiples desarrollos de *software* y *hardware* están modificando el modo de relacionarnos con las personas, la sociedad y el mundo. Los nuevos vínculos en la Red y el acceso a la información masiva y ubicua permiten que produzcamos innumerable cantidad de información en escasa cantidad de tiempo, o que accedamos a ella, desde los lugares más remotos e inimaginables. Es de esperar que las ciencias de la salud, y la medicina en particular, no queden fuera de estos cambios que se están sucediendo, al menos, desde fines de 1970. Si se analiza este nuevo entorno digital en salud, se observan interesantísimos hallazgos.

En la actualidad existen 3.400 millones de usuarios de Internet que, en números, supone el 46% de la población mundial. A su vez, en solo un segundo se suben 1.000 fotos, se producen 3.000 videollamadas, 75.000 búsquedas, 125.000 reproducciones en video y 2.500.000 correos electrónicos.

En el ámbito sanitario se producen 1.000 artículos médicos por día y 1.000 terabytes de información de salud de las personas. En 2018, en los Estados Unidos, la búsqueda más realizada en Internet fue "¿Cómo bajar la presión?".

Hoy las personas que más buscan información en línea son los jóvenes de entre 18 y 24 años y el 90% de ellos confían en la información médica compartida por otros en sus redes y medios sociales. El 20% de los propietarios de teléfonos inteligentes tienen al menos una aplicación de salud en su teléfono. El 60% de los médicos dicen que las redes sociales mejoran la calidad de la atención integral a los pacientes. Además, el origen de los datos está migrando desde los actores asistenciales hacia el propio paciente quien, a través de dispositivos tipo *wearable* (relojes, cuentapasos, monitores de variables vitales, etc.), genera cada segundo más información de lo que podría haber producido cualquier registro de historia clínica. Esta realidad hiperconectada y con enorme información (*big data*) convive con otros escenarios que los médicos en formación deben considerar.

En el mundo aún persisten la desnutrición, las muertes evitables por enfermedades infectocontagiosas y los hogares con necesidades básicas insatisfechas, entre otras grandes desigualdades. Existe una marcada distribución incorrecta de los profesionales de la salud y sus conocimientos dependen del lugar donde viven y el acceso a las capacitaciones con las cuales cuentan. A su vez, en el ámbito sanitario se vienen dado grandes transiciones demográficas, epidemiológicas y de distribución de carga de discapacidad.

Con esta introducción, en este capítulo nos proponemos responder a la pregunta sobre cómo las nuevas tecnologías de la información y la comunicación (TIC) pueden facilitar acciones para disminuir las brechas existentes, centrándonos en el cuidado ético de la persona.

SALUD DIGITAL O E-SALUD

Se entiende como **salud digital** o **e-Salud** el uso costo-efectivo y seguro de las TIC en apoyo de la salud y de los ámbitos relacionados con ella. En este sentido, se incluyen los servicios de atención sanitaria, vigilancia de la salud, publicaciones y educación, conocimiento e investigación.

En 2011, la Organización Panamericana de la Salud definió la Estrategia y Plan de Acción sobre e-Salud para el período 2012-2017 basada en seis componentes: **registro médico electrónico** (historia clínica electrónica); **telemedicina** (prestación de servicios de salud a distancia mediante las TIC); **salud móvil** (m-Salud: ejercicio de la medicina y la salud pública con apoyo de teléfonos móviles, dispositivos de monitorización de pacientes y otros dispositivos móviles); **aprendizaje con ayuda de las TIC** (*e-learning*, que incluye la formación a distancia); **educación continua en TIC** (formación de habilidades en TIC para la salud), y **estandarización e interoperabilidad** (comunicación entre diferentes tecnologías y aplicaciones, mediante el uso de estándares, para una gestión integrada de los sistemas de salud en todos los niveles).

Es preciso comprender que las tecnologías de la información y comunicación por sí solas no producen el efecto beneficioso deseado en los resultados de la salud.

Es necesaria la construcción de nuevos modelos organizativos entre el profesional de la salud, sus pacientes, los colegas y las instituciones, como también nuevas prácticas dentro del mismo sistema de salud o educativo. Las tecnologías nos ofrecen la oportunidad de repensar nuestras prácticas y relaciones dentro del sistema de salud, en pos de alcanzar resultados enriquecidos con los aportes de la colaboración entre colegas, el acceso a una información nutrida de múltiples experiencias, o la oportunidad de acceder a datos que de otra manera se fragmentan y no alcanzan a producir conocimiento. Los datos recogidos en los registros médicos electrónicos (estudios de laboratorio, imágenes e historia clínica electrónica) permiten la trazabilidad en el cuidado de la persona a lo largo de su historia de salud, relacionando diferentes resultados del paciente, evita la duplicación de estudios, permite el acceso a alertas sobre prácticas preventivas de acuerdo con el perfil del paciente y fortalece la toma de decisiones por parte del profesional. Todo lo mencionado consolida el sistema de salud, disminuye los gastos innecesarios y posibilita un cuidado de calidad, centrado en el paciente, acorde con las guías y recomendaciones más actualizadas.

USO DE INTERNET POR LOS PACIENTES

Hasta hace poco el médico era la máxima fuente de información para el paciente. Este hecho generaba un doble efecto; por un lado, la necesidad válida de un contacto genuino para evacuar aquellas dudas y que en muchos casos, con el buen consejo impartido, permitía resolver problemas vinculados a la salud. El segundo efecto era la necesidad dependiente de un otro que posee una información a la cual no puede accederse de otra manera que en el encuentro presencial. Ambas situaciones se modificaron. Hoy existe una fuente de información válida y complementaria para los pacientes, que ya no esperan el encuentro con el médico como único “hontanar de la verdad”: este nuevo sitio es Internet.

Si bien aún el médico es la principal fuente de conocimiento, no es la única. En un estudio reciente se encontró que el 61% de los pacientes utilizan Internet para buscar información sobre su salud y llega a ser del 83,5% en el grupo de personas de entre 25 y 44 años. En el mismo estudio se concluyó que produce cambios en la forma de pensar los comportamientos de salud de los pacientes, principalmente en menores de 45 años. Ciertos grupos de pacientes y patologías son más propensos a la búsqueda en Internet. Existe evidencia de que las personas con cáncer que utilizan Internet como fuente de información sanitaria tienden a ser más participativas en la toma de decisiones sobre su salud y de que la participación informada contribuye a mejorar el grado de satisfacción respecto de la atención sanitaria recibida. Algunos de los efectos positivos asociados al uso de Internet son el mayor conocimiento sobre la propia enfermedad, la utilización apropiada de los servicios sanitarios, la formulación de preguntas específicas a los profesionales, la mayor adherencia a los tratamientos y la mejora en la percepción de apoyo y acompañamiento social. Este hecho contrasta con las percepciones de los médicos, quienes tienden a subestimar las necesidades de información de los pacientes y a sobreestimar la que ellos les proporcionan. Un paciente pasa una ínfima cantidad de tiempo frente al personal de salud en comparación con el resto de tiempo de su vida que dedica al autocuidado de su enfermedad.

Ante la pregunta de si Internet reemplaza al médico y disminuye la legitimidad de su saber, la respuesta es contundente: no. Ahora bien, la presencia de un médico por sí sola es necesaria, pero casi siempre insuficiente, para resolver diligente y éticamente un problema vinculado a la salud.

Un profesional de la salud competente, ético y empático encuentra hoy en las tecnologías nuevas soluciones para los problemas de sus pacientes. El mejor ejemplo es, sin duda, el acceso masivo a información médica actualizada mediante repositorios y bibliotecas virtuales. El paciente no se encuentra lejos de este escenario y el acceso masivo a la información genera un nuevo desafío en la relación médico-paciente. El verdadero efecto deseado se produce cuando la información se transforma en conocimiento. Este debe ser, sin duda, el nuevo rol que tiene que ocupar el médico en su relación con el paciente. Un profesional de la salud ya no solo como fuente de información académica que incluso en algunos casos lo alejaba del paciente, sino como traductor, validador, educador y asesor que media entre la información que obtiene el paciente, su dolencia y la capacidad de usar un saber en favor de su salud. Un profesional alejado del tradicional paternalismo, que ahora puede facilitar la toma de decisiones en un contexto de mayor información y autonomía sin perder el íntimo contacto con el paciente bajo una práctica responsable. Para que los profesionales de la salud se encuentren cómodos cumpliendo estos nuevos roles, es preciso incorporar estas temáticas a los currículos de las carreras de grado y las residencias y que formen parte del núcleo de habilidades necesarias para la atención de los pacientes.

Se recomienda que el paciente utilice fuentes variadas de información para conocer más sobre su salud, incluso mediante Internet. El médico debe transformar esa información en conocimiento útil para que el paciente la use a su favor.

HISTORIA CLÍNICA ELECTRÓNICA

Los registros médicos son el resultado de la interacción del paciente con los profesionales de la salud. El objetivo principal de esta documentación es generar un repositorio de lo ocurrido con los pacientes. Este registro médico suele contener la anamnesis completa, el examen físico, un resumen de la interpretación del caso y el plan de acción para abordar cada uno de los problemas identificados.

Los registros médicos tienen distintos fines. Se pueden utilizar para registrar a un paciente que fue visto o al que se le realizó un estudio y, con esto, el servicio o el médico puede obtener el reembolso o pago de este servicio. También se utiliza como medio de comunicación entre médicos y otros profesionales de la salud. A su vez, la documentación clínica sirve como un registro legal en el caso de reclamos por negligencia y juicios de mala praxis. Por último, también se utiliza para obtener los datos que serán luego utilizados para la investigación médica y la gestión clínica.

Habitualmente estos componentes de los registros médicos se mantienen en diferentes ubicaciones físicas y en diferentes instituciones, lo que constituye una debilidad a la hora de propiciar un cuidado integral, longitudinal y continuo del paciente.

La historia clínica en papel afronta diferentes riesgos. Algunos de ellos son la legibilidad del texto en manuscrito, la posibilidad de extravío o daño físico, la duplicación y fragmentación de información no unificada, la dificultosa recuperación de la información para estadística y los desafíos para su almacenamiento. Ello redunda en múltiples perjuicios. Entre ellos: gasto de tiempo, personal y económico al duplicar procesos como interrogatorios y estudios complementarios; necesidad de realizar cargas secundarias a la hora de confeccionar registros, estadísticas y otras operaciones computarizadas.

En los últimos años, con la introducción de las computadoras y los diferentes aplicativos, la historia clínica electrónica (HCE) ha adquirido nuevas funcionalidades. Este nuevo formato tiene la potencialidad de anular, o al menos disminuir, las desventajas del registro en papel.

La HCE ofrece la posibilidad de disminuir costos y mejorar la calidad de la atención médica, favoreciendo decisiones clínicas con información completa integrada, disponible donde se efectúe el acto médico y, a su vez, ha permitido desarrollar sistemas de avisos y alertas para la realización de estudios de tamizaje según la población, e interacciones entre fármacos, entre otras funcionalidades.

Los registros médicos electrónicos son mucho más que la versión electrónica de los registros en papel, ya que tienen el objetivo de brindar ayuda para que los procesos de cuidado de la salud sean más eficientes, utilizando recordatorios, alertas u otros tipos de ayuda a la toma de decisiones para todo el equipo de salud. La Organización Internacional de Estándares (ISO, por su sigla en inglés) define los registros médicos electrónicos como el repositorio de información sobre el estado de salud de una persona en formato procesable por una computadora, que es almacenada y transmitida de forma segura y accesible por múltiples usuarios autorizados, disponiendo de un formato estandarizado que es independiente del sistema de registro médico electrónico utilizado y cuyo propósito es acompañar la continuidad del cuidado.

Diferentes instituciones, y paulatinamente en todo el mundo, van adoptando la HCE por sus potenciales beneficios; si bien hay algunas excepciones, la tasa de adopción a nivel mundial sigue siendo baja. Al estudiar las dificultades de la implementación se concluye que, entre otros factores, existen barreras financieras, técnicas, psicológicas, sociales, legales y organizacionales, así como el tiempo necesario y el correcto manejo del cambio por parte de instituciones y profesionales.

El peligro latente de la HCE es el deterioro de la relación médico-paciente, que puede disminuir la calidad de la información recogida. Esto sucede cuando una persona habla con otra sin mirarla a los ojos y mucho peor si le da la espalda. Se debe recordar que un recurso tecnológico no mejora la salud de la población, sino que solo puede hacerlo su correcta utilización.

Finalmente, con vistas al advenimiento de los nuevos desarrollos de *software* y *hardware*, la alfabetización digital, la inclusión de la salud digital en agendas nacionales, la creciente incorporación de Internet en zonas de menores recursos y la población emergente que nace en tiempos digitales, la HCE se está expandiendo en nuestra región como una herramienta del equipo de salud que posibilita un cuidado del paciente integral, de calidad y eficiente.

TELESALUD Y TELEMEDICINA

Antes de la existencia de la luz eléctrica e incluso remontándonos a la antigua Grecia (1.000 años a. C.), el hombre se ha ingeniado para enviar mensajes y comunicarse a distancia para mejorar sus condiciones de vida. Una vez más, la salud no fue la excepción. Existen estudios que confirman que la información sobre la peste bubónica fue transmitida en toda Europa mediante el heliógrafo (señales luminosas utilizando la reflexión de la luz solar) o una hoguera. Las primeras referencias escritas aparecen en *La Odisea* de Homero donde, mediante incendios intencionales, se transfería información sobre la guerra de Troya y sus muertos. Hay evidencia de que las tribus originarias de América utilizaron señales de humo para transmitir mensajes importantes de eventos comunitarios como nacimientos, muertes y calamidades. El telégrafo, el teléfono y la televisión fueron las primeras tecnologías modernas que fueron exploradas para su uso en salud y medicina.

En 1899 Alejandro Posadas participó de la primera cirugía filmada. Se trataba de una resección pulmonar por un quiste hidatídico que se realizó en el Hospital de Clínicas José de San Martín de la Universidad de Buenos Aires. El material fílmico se utilizó con fines didácticos. Este fue el inicio de lo que hoy llamamos teleducación en la Argentina.

Para consolidar un extenso recorrido histórico, en los últimos treinta años ha emergido una disciplina que busca ampliar el acceso a todos los servicios de salud y mejorar la calidad en la atención en cada rincón de los países que la implementan.

Esta disciplina es la **Telesalud**. La palabra telesalud procede del griego τελε (tele) que significa ‘distancia’ y salud hace referencia a todas las prácticas y acciones que se desarrollan bajo su ámbito. Dicho de otra manera, telesalud es el conjunto de actividades relacionadas con la salud, los servicios y los métodos que se llevan a cabo a distancia con la ayuda de las tecnologías de la información y comunicación. **Telemedicina** es un término acuñado en la década de 1970, que literalmente significa "medicina a distancia", implica el uso de las tecnologías para mejorar los resultados del paciente, aumentando el acceso a la atención e información médica. La Organización Mundial de la Salud ha adoptado la siguiente definición, bastante amplia: "La prestación de servicios de atención de salud, donde la distancia es un factor crítico, por todos los profesionales de la salud que utilizan tecnologías de la información y la comunicación para el intercambio de información válida para el diagnóstico, tratamiento y prevención de las enfermedades y lesiones, la investigación y la evaluación, y para la educación continua de proveedores de atención de salud, para la promoción de la salud de los individuos y sus comunidades".

Las tecnologías de la información y la comunicación modernas, puestas al servicio de la asistencia de los pacientes, la educación, la gestión y la investigación, han permitido disminuir las barreras de acceso a los servicios de salud, mejorado la calidad, con independencia de la localización geográfica donde se encuentren los pacientes y su situación socioeconómica.

A diferencia de la telemedicina, que se orienta a lo asistencial, la telesalud es un concepto más amplio que refiere "a la prestación de servicio sanitario, desde la prevención hasta la práctica curativa, la investigación y la educación a distancia, la gestión, todas aquellas acciones mediadas por las tecnologías de la información y comunicación". La telesalud se relaciona con la telemedicina de la misma manera que la salud lo hace con la medicina.

Un aspecto que hay que atender al pensar el mundo digital y los beneficios que le ofrece a la salud es la oportunidad de rediseñar procesos, procedimientos y técnicas que busquen un objetivo claro guiado por necesidades explícitas en el campo de la salud. Dicho de otro modo, la virtud de las tecnologías es mejorar procesos diseñados por instituciones, organizaciones y sistemas existentes, hasta el punto de permitirnos pensar nuevos alcances. Las tecnologías deben ser diseñadas y conducidas por proyectos claros y objetivos priorizados, siempre centradas en las necesidades del individuo y su comunidad. A los fines prácticos podemos pensar la **telemedicina** en tres dimensiones y once componentes (**fig. 12-1**).

A continuación, se detallan sucintamente los componentes más sobresalientes de la telemedicina:

Teleconsulta: una teleconsulta se produce entre dos o más profesionales de la salud (a menudo entre médicos de atención primaria y especialistas), así como entre el proveedor de salud y el paciente, a distancia, utilizando las TIC. La teleconsulta en general puede ser sincrónica (con transmisión simultánea de audio y video) o asincrónica (transmisión en diferido de mensajes).

Telediagnóstico: el telediagnóstico se realiza de manera remota por un especialista que confía en las imágenes transferidas, los registros y los resultados del laboratorio.

Telemonitoreo o **telecuidado** (*telecare*): hace referencia a las unidades de monitoreo existentes en el domicilio u otros servicios móviles, sin que sea necesaria la presencia física del médico. Suele utilizarse para personas que padecen enfermedades crónicas como insuficiencia cardíaca congestiva, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, asma o diabetes. Incluye otras formas de telemetría en entornos como las unidades de cuidados intensivos.

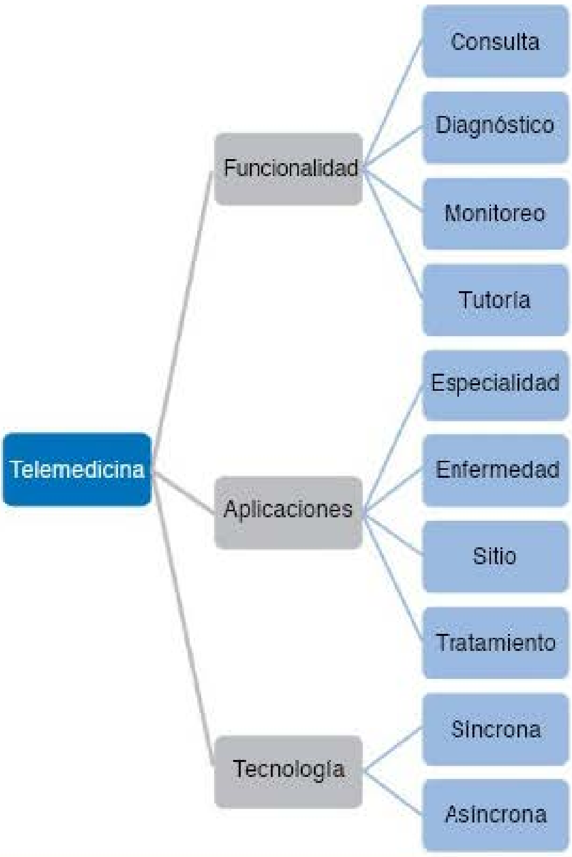


Fig. 12-1. Dimensiones y componentes de la telemedicina.

Telespecialidad: incluye procesos de atención en prácticamente todas las especialidades médicas básicas, así como de subespecialización. Son ejemplos: teledermatología, telerradiología, telepsiquiatría y telecardiología, entre las especialidades con más experiencia en telemedicina.

Telenfermedad: algunas aplicaciones de telemedicina se han desarrollado en torno a enfermedades específicas, como la telediabetes y el accidente cerebrovascular (*telestroke*).

Según el sitio de aplicación: los programas también pueden diferir según el lugar de atención, por ejemplo, la unidad de cuidados intensivos (**teleUCI**) o **teleneonatología**.

Teletratamiento: algunos programas se han organizado en torno a modalidades de tratamiento específicas, como la telerrehabilitación.

El componente tecnológico permite afirmar que la telemedicina puede ser soportada por tecnología síncrona o asíncrona. Cuando la consulta se realiza mediante tecnología síncrona, se obtiene como resultado una teleconsulta sincrónica (en tiempo real). Cuando la consulta se realiza a través de tecnología asíncrona, da lugar a una teleconsulta asincrónica, significando que existe envío de información de manera diferida en el tiempo. Así, los datos pueden almacenarse y retransmitirse en otro momento (*store and forward*).

TELEDUCACIÓN

Existen múltiples definiciones para teleducación. Sinónimos como educación a distancia o *e-learning* suelen usarse de forma intercambiable. En el documento "Teleducación en las Américas, UIT, 2001" se menciona que la teleducación "ha de ser entendida como el desarrollo del proceso de formación a distancia (reglada o no reglada), basado en el uso de las tecnologías de la información y las telecomunicaciones que posibilitan un aprendizaje interactivo, flexible y accesible a cualquier receptor potencial". La teleducación puede valerse de tecnologías síncronas (teleconferencias, videoconferencias, web conferencias) o asíncronas (plataformas de *e-learning*), videotecas o bibliotecas virtuales. Diferentes instituciones pueden proveer educación a distancia. Los destinatarios de la teleducación pueden ser estudiantes de grado, residentes e incluso todos los integrantes del equipo de salud.

Algunos beneficios de la telesalud y la telemedicina son la posibilidad de disminuir los tiempos de espera para acceder a los equipos de salud capacitados, reduciendo el número de derivaciones entre instituciones, lo que reporta un menor impacto social y económico en cuanto a desarraigo y traslados.

Respecto de la capacitación a distancia tanto a nivel de la atención primaria como hospitalario, la teleducación permite avanzar hacia una reforma de tercera generación donde todos los profesionales de la salud, en todos los países, podrán ser entrenados para movilizar el conocimiento y comprometerse al razonamiento crítico y a una conducta ética, participando de una capacitación permanente desde su lugar de trabajo. La telesalud en general permite crear redes de construcción colectiva del conocimiento. Así, el trabajo interinstitucional e interdisciplinario que permite la telesalud forma profesionales competentes para participar en los sistemas de salud centrados en el paciente y la población, como miembros activos de los equipos de salud que proveen una respuesta local y están conectados globalmente.

En resumen, la telesalud facilita la viabilidad de nuevos modelos organizativos para la continuidad asistencial, la integralidad y la atención centrada en el paciente, aplicando conceptos de ubicuidad ("salud en todos lados") para las organizaciones sanitarias, los profesionales y el paciente. Ello permitirá cambios institucionales e instruccionales en la construcción colectiva del conocimiento y optimizar los recursos existentes en cada institución de salud, sin importar dónde se atienda el paciente. La generación y fortalecimiento de redes entre los equipos de salud de las diferentes regiones y problemáticas, mediante programas de telemedicina, facilitará los procesos de referencia y contrarreferencia, la capacidad diagnóstica de los centros de salud de sitios más alejados y aislados, y permitirá también la gestión de las políticas públicas sanitarias mediante el análisis de información y estadísticas para la mejora de la salud de todas las poblaciones.

Sin duda, la telesalud como disciplina emergente supera las expectativas de una mera herramienta para instalarse como *un cambio de modelo organizacional*, hacia sistemas de salud más justos, accesibles y de calidad.

USO DEL TELÉFONO CELULAR EN MEDICINA. SALUD MÓVIL O M-SALUD

La **m-Salud** o **salud móvil** es un componente más de la e-Salud que la Organización Panamericana de la Salud (OPS) y la Organización Mundial de la Salud (OMS) definen como "el ejercicio de la medicina y la salud pública apoyado en el uso de los dispositivos móviles como teléfonos móviles, dispositivos de monitoreo de pacientes y otros dispositivos inalámbricos".

En el momento de escribir este texto, se calcula que existen 5.000 millones de teléfonos móviles en el mundo y que el 85% de la población mundial está conectada por señales inalámbricas. Con tales cifras, comprender el potencial dentro de la medicina y de la salud pública es sencillo y obvio. Su uso con el correr de los últimos años se ha extendido, ya sea porque se han desarrollado aplicaciones y programas como parte de una política sanitaria global o porque simplemente se transformó en una forma de lenguaje común, con nuevas formas de transmisión de información en todas las direcciones.

En caso de utilizar sistemas electrónicos para comunicarse con el paciente se deberá: a) obtener el consentimiento explícito del paciente; b) establecer con el paciente un tiempo de respuesta para los mensajes; c) no utilizar este tipo de comunicación para emergencias; d) acordar con los pacientes qué tipo de consultas se aceptará y se podrá gestionar de forma electrónica (p. ej., fotos, videos, documentos, radiografías); e) informar a los pacientes acerca de las cuestiones de privacidad (los pacientes deben saber quiénes más accederán a sus mensajes) y f) incluir estas comunicaciones en la historia clínica.

La OMS organiza el uso del celular según las siguientes categorías:

Centros de atención de salud/línea telefónica de asistencia sanitaria: son servicios creados para brindar asesoramiento en temas de salud por profesionales entrenados en ese campo a través del uso del teléfono. Este método cobra mayor importancia en el manejo de emergencias nacionales y su uso creció después de la epidemia de H1N1 en 2009.

Servicios telefónicos gratuitos de emergencia: los servicios telefónicos gratuitos de emergencia a menudo se utilizan para acceder rápidamente a profesionales de la salud o personal capacitado para brindar orientación durante una emergencia médica.

Cumplimiento del tratamiento: se desarrolla a través del envío de mensajes recordatorios a los pacientes, por voz o SMS, con el objetivo de lograr una mejor adherencia a un tratamiento. Su uso se ha extendido en enfermedades crónicas como la diabetes, la hipertensión arterial, la infección por HIV y la tuberculosis.

Recordatorio de citas: se utilizan mensajes de voz o SMS que se envían a los pacientes para programar una cita o asistir a ella. Esta definición se amplió para incluir recordatorios de vacunación, resultados de tratamiento y llamadas de seguimiento posteriores a la cita.

Movilización comunitaria y promoción de la salud: una herramienta muy útil en la que, a través del uso de teléfonos móviles, se proporcionan mensajes de texto para difundir temas relacionados con la salud o para alertar a los grupos "objetivo" de las campañas de salud.

Incremento de la concientización: incluye el uso de productos de información de salud, juegos o programas de cuestionarios para educar a las personas sobre temas de salud.

Emergencias de salud pública: se define como el uso de dispositivos móviles para responder y gestionar situaciones de emergencia y desastre, como desastres naturales, brotes de enfermedades o conflictos.

Encuestas de salud y vigilancia: implica el uso de dispositivos móviles para la recopilación y el informe de datos relacionados con la salud. De manera similar, la vigilancia se define como el uso de dispositivos móviles para ingresar y transmitir datos que se utilizarán para rastrear enfermedades en los programas de vigilancia.

Monitoreo de pacientes: en el contexto de m-Salud, el monitoreo del paciente se define como el uso de tecnología para controlar, monitorizar y tratar la enfermedad de un paciente a distancia (p. ej., la diabetes y los pacientes cardíacos). Los sensores remotos instalados en hogares o dispositivos de imágenes vinculados a teléfonos móviles suelen utilizarse para facilitar la transmisión de datos al proveedor de servicios de salud.

Iniciativas de información: son servicios que brindan acceso a publicaciones de ciencias de la salud o bases de datos en el punto de atención utilizando dispositivos móviles.

Sistemas de apoyo para las decisiones clínicas: son algoritmos que utilizan distintos *softwares* para asesorar a los médicos y otros proveedores de salud a fin de llevar a cabo diagnósticos clínicos. Se basan en la interacción de los datos del paciente introducidos por el médico y la información médica disponible (véase el **cap. 5** *Fundamentos del diagnóstico clínico*).

Registro de pacientes: permite el acceso a registros médicos electrónicos (EMR) en el punto de atención a través de tecnologías móviles.

Telemedicina móvil: es la comunicación y consulta entre profesionales del sistema de salud a través del uso de sonidos, imágenes, videos, grabación de voces, textos, datos, etc. Se desarrollará a continuación esta última categoría.

Telemedicina móvil

Esta categoría propone nuevos modos de relaciones entre el conocimiento, por un lado, y los pacientes, profesionales y estudiantes, por el otro. En la historia de la medicina, en particular dentro de la clínica médica, hubo múltiples hechos históricos. Desde Hipócrates (**Epónimos**) con la invención de la historia clínica y el desplazamiento del pensamiento mágico por la sistematización racional del acto médico, pasando por la percusión de Auenbrugger (**Epónimos**) y la invención del estetoscopio por René Laënnec (**Epónimos**). Más recientemente se incorporaron, en la cabecera del semiólogo moderno, la linterna, el martillo de reflejos, el reloj para medir el tiempo y, por último, el saturómetro, otro elemento indispensable en la actualidad. Pero nadie imaginó el más reciente e inesperado aporte de la tecnología: el *smartphone* o "teléfono inteligente". Desde su incorporación como lo conocemos hace menos de 10 años, se ha ido adosando al acto médico de forma ininterrumpida cumpliendo roles cada vez más importantes. A diferencia de los elementos ya mencionados, propios de los clínicos y, al menos en parte, cardiólogos, neumólogos, neurólogos y otros especialistas "clínicos" que todavía comprenden la importancia del examen físico de una forma integral, el teléfono inteligente atraviesa todas y cada una de las especialidades médicas y genera a diario nuevas y hasta ahora desconocidas aplicaciones.

El teléfono inteligente tiene, para el semiólogo moderno, ventajas importantísimas. Por un lado, le posibilita al médico moderno tener al alcance de su mano toda la información médica necesaria para satisfacer sus necesidades. En este sentido, saber aplicar este conocimiento a través del pensamiento racional es imperativo. Otra ventaja es la facilidad con la cual se puede obtener información adicional de los pacientes, a través del uso de imágenes, sonidos, videos, etc.; es decir, datos "crudos", libres de interpretaciones y sesgos propios de la descripción escrita de estos.

Una de las grandes ventajas del uso de los teléfonos inteligentes es la captura de fotos y videos mediante las cámaras incorporadas.

> Todo médico debería incluir un teléfono inteligente con una cámara de fotos entre sus herramientas de trabajo. El médico actual debería conocer las aplicaciones móviles que le permiten ampliar la semiología tradicional.

¿Por qué obtener este tipo de información es elemental en la práctica diaria de la medicina actual?

Fines académicos: la información multimedia recabada está libre de interpretaciones y es útil para realizar ateneos, consensuar diagnósticos y tratamientos o demostrar hechos que posteriormente puedan publicarse.

Fines asistenciales: permite la creación de "comunidades médicas" dentro de una institución o entre instituciones para la toma de decisiones. En relación con el paciente, el médico puede "ver" a través del uso de estos dispositivos y tomar conductas con mayor facilidad y con menor riesgo de equivocarse, dado que la fotografía magnifica las lesiones. Además, el médico puede tomar dimensión de otros problemas clínicos y le permite acceder a datos que no serían visibles a simple vista, o comparar su evolución.

Fines educativos: toda descripción escrita sobre hallazgos de la práctica diaria tiene un menor poder de entendimiento si se lo compara con una imagen, ya sea una foto o un video. Basta comparar una descripción escrita de la palabra "clono" en un libro de semiología y compararla con un video de "clono". Además, permite la fijación de patrones de presentación *(scripts)*, es decir, los atajos diagnósticos que utilizan los médicos al adquirir experiencia. En este sentido, se puede expandir enormemente la experiencia propia del médico-docente, compartiendo dicha experiencia con el grupo de alumnos a su cargo. El registro fotográfico, sonoro y audiovisual puede tener un sinnúmero de posibilidades, como escuchar afasias, ver signos o registrar síntomas (anamnesis gravadas).

PAPEL DE LA TELESALUD Y LA TELEMEDICINA DURANTE LA PANDEMIA DE COVID-19

El 31 de diciembre de 2019, China notificó la detección de casos confirmados por laboratorio de una nueva infección por un coronavirus (SARS-CoV-2). Los primeros casos de esta enfermedad, denominada COVID-19, se detectaron en la ciudad de Wuhan en China. El 30 de enero de 2020, el Director General de la Organización Mundial de la Salud (OMS) declaró que el brote del nuevo coronavirus constituía una emergencia de salud pública de importancia internacional (ESPII) en el marco del Reglamento Sanitario Internacional y, el 12 de marzo, la OMS le otorgó la categoría de pandemia en virtud del número de países afectados en los 6 continentes.

Esta pandemia apareció en un escenario mundial, tanto epidemiológico como sanitario con serios problemas en diferentes dimensiones, entre ellos, la persistencia de otras enfermedades infectocontagiosos en muchas regiones, la alta prevalencia de enfermedades crónicas no transmisibles y el crecimiento poblacional junto al envejecimiento de la población. A esto se suman conflictos de orden organizacional de los sistemas de salud, entre los que se encuentran principalmente la escasez de recursos y de profesionales y asistentes de la salud en todo el mundo. Así, la pandemia de COVID-19 renovó problemas preexistentes y planteó nuevos desafíos.

Se mencionarán algunas características particulares de la pandemia para describir luego qué papel pueden tener las tecnologías de la información y la comunicación en este escenario. Se trata de un virus de la familia de los beta-coronavirus que se transmite fundamentalmente por las vías respiratorias cuando el huésped tose o estornuda. Este hecho, junto a la ausencia de memoria inmunológica poblacional, lo convierte en una entidad altamente contagiosa. Por otro lado, hasta el momento, se ha observado que afecta fundamentalmente a la población de hombres y mujeres mayores de sesenta años y enferma gravemente a quienes padecen enfermedades crónicas como la diabetes, hipertensión, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, obesidad e inmunosupresión de cualquier tipo. Los países que mostraron los mejores resultados, en términos de número de personas infectadas y tasa de mortalidad, han sido aquellos que adoptaron medidas de distanciamiento, cuarentena, entrenamiento y buen uso de los equipos de protección personal y capacitación en el manejo del paciente crítico. En este sentido las tecnologías de la información y la comunicación, en especial la telesalud y telemedicina, cumplen un papel fundamental para abordar y favorecer cada una de las medidas citadas.

La telemedicina y la asistencia remota de pacientes desde su domicilio ofrece un beneficio claro en al menos tres sentidos. Por un lado, evita la circulación de personas con el subsecuente riesgo de contraer o contagiar la enfermedad; por otro lado, evita el contacto del paciente con el sistema de salud, que en situación de pandemia se transforma en un lugar priorizado para la atención de pacientes afectados por COVID-19 y de riesgo para aquellos que no lo tienen, y por último evita la exposición de los profesionales de la salud a los enfermos, reduciendo así la posibilidad de su contagio.

Otros usos en expansión de la telemedicina son los dispositivos de videollamada para procesos de triaje, así como también para seguir a los pacientes dados de alta. En el plano de la educación, la pandemia aceleró la implementación de cursos y capacitaciones en línea (*e-learning*) y muchas universidades y escuelas de medicina plantean hoy nueva modalidades con estructuras curriculares de aula invertida y basadas en un campus virtual.

La Argentina lidera proyectos innovadores en términos educativos y organizacionales. Desde el Ministerio de Salud de la Nación se han puesto en marcha un programa de tele-revistas de sala entre profesionales que atienden a pacientes con COVID-19 en terapia intensiva y esta iniciativa contempla la asesoría entre profesionales para resolver las situaciones complejas que plantean estos pacientes.

De este modo, la salud digital en general y la telemedicina y la salud móvil en particular, encuentran un entorno propicio para su desarrollo e incluso en aspectos que hasta ahora parecían controversiales. Son hoy los mismos pacientes quienes apelan al uso de las tecnologías para comunicarse con sus médicos.

Surgen también otros dilemas que parecen exigir una resolución inmediata frente a este contexto, como los vinculados con la legalidad de la atención del paciente por medios virtuales y el pago de estas prestaciones. En este sentido, muchos estados han propuesto e implementado políticas permisivas para que todo paciente pueda acceder a los beneficios de la atención a distancia mediada por telemedicina.

Finalmente, aun en un contexto de pandemia, mientras se garantice una relación médico-paciente basada en los principios de beneficencia, equidad, autonomía, confidencialidad, respeto, dignidad y honestidad, se puede afirmar que la telesalud y telemedicina, han sido y serán un aliado necesario para alcanzar el objetivo de atender las necesidades sanitarias de la población con los mayores estándares de calidad posible que exige el arte de curar.

CONCLUSIÓN

A las tecnologías podemos preguntarles qué podemos hacer. Sin embargo, el cómo, con qué calidad, con qué responsabilidad y con qué humanismo las usaremos es una pregunta que solo los profesionales de la salud podemos responder.

Por otro lado, todas las nuevas tecnologías y adelantos digitales conllevan el riesgo de deteriorar de manera irreparable el vínculo entre las personas, cara a cara, frente a frente, que implica la relación médico-paciente. Esto sucede cuando ya no solo los estudios complementarios como las imágenes y los resultados del laboratorio se miran en una pantalla, sino también cuando los pacientes internados son presentados desde una computadora o una tableta en alguna oficina o habitación lejos de su cama, o un médico detrás de una pantalla responde a las consultas tradicionales. Aparece aquí la figura del "paciente electrónico" o e-paciente.

No cabe duda de que las nuevas tecnologías de la información y la comunicación, junto con Internet, están modificando el modo como pacientes, estudiantes y médicos se relacionan con el conocimiento y entre ellos; esto ofrece una gran oportunidad para mejorar la práctica. Sin embargo, aun con el advenimiento de las modernas tecnologías, hay suficiente evidencia que indica que las herramientas más potentes para el diagnóstico clínico siguen siendo una anamnesis y un examen físico completos y exhaustivos.

Por ello, más allá de qué tecnologías se utilicen, pasando por el estetoscopio de Laënnec (**Epónimos**) hasta la más moderna práctica de telemedicina, estas serán útiles en la medida en que sean usadas por profesionales competentes, que desarrollen una relación médico-paciente basada en la empatía, el respeto por la autonomía, una práctica centrada en la ética y dedicando el tiempo suficiente para permitir que los signos y los síntomas "hablen" sobre el diagnóstico. Dicho de otro modo, aun ante las más modernas tecnologías, la anamnesis, el examen físico, la empatía y la responsabilidad, competencias totalmente humanas, siguen siendo los elementos más importantes de la medicina moderna.

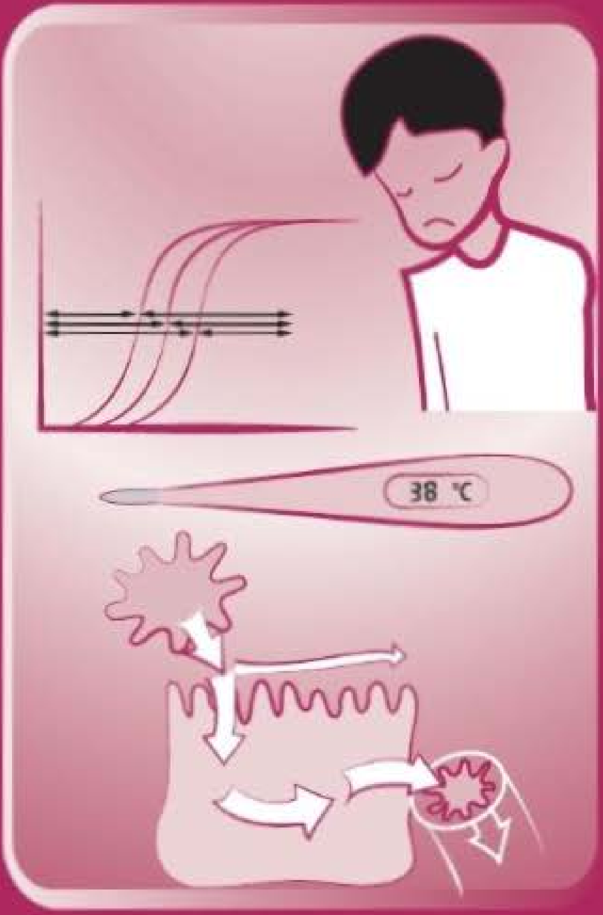
Véase **Bibliografía** cap. 12 *Nuevas tecnologías y la relación médico-paciente.*

Véase **Autoevaluación** cap. 12 *Nuevas tecnologías y la relación médico-paciente.*

Parte IV

Los escalofríos de repetición en una fiebre sin remitencia y en un enfermo debilitado son mortales.

Aforismo XLVI Libro 4.º



Signos y síntomas generales

Contenido

13 **Dolor**
Antonio R. de los Santos

14 **Fiebre**
Marcelo J. Melero

15 **Disnea**
Sofía I. Fernández

16 **Cianosis**
Juan José Poderoso y Cecilia Poderoso

17 **Edema**
Carlos R. Gherardi y María Guillermina Ludueña

18 **Ictericia**
Fernando G. Lasala

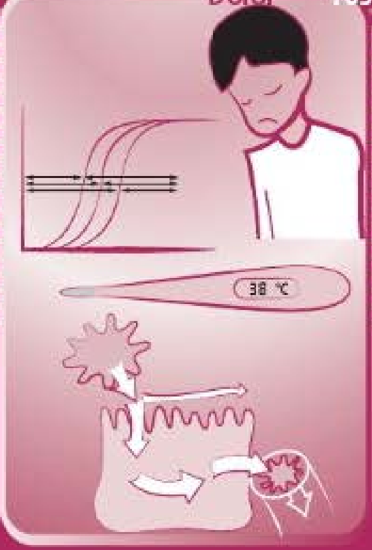
19 **Astenia**
Antonio R. de los Santos

20 **Pérdida y ganancia de peso**
Paola Finocchietto

13

Dolor

Antonio R. de los Santos



INTRODUCCIÓN

El dolor, uno de los síntomas que se observan con mayor frecuencia en la práctica clínica, se considera una señal universal de enfermedad y constituye el motivo más común de consulta al médico.

El *Diccionario de la Real Academia Española*, a pesar de su condición no científica, define el dolor con curiosa precisión: "Sensación molesta y aflictiva de una parte del cuerpo por causa interior o exterior". Todos los individuos, aun los más saludables, lo han experimentado alguna vez y pueden recordar distintos tipos de dolor. Para el médico, el dolor encierra diversos significados: puede ser una advertencia sobre una agresión que amenaza la integridad orgánica, un síntoma cuyo análisis conduzca a explicar el padecimiento del enfermo, la manifestación dominante de una enfermedad o un objetivo por tratar.

La interpretación semiológica del dolor requiere un conocimiento básico de las estructuras y de los mecanismos que integran la secuencia que va desde la aplicación de un estímulo adecuado hasta la percepción dolorosa, y puede involucrar aspectos somáticos y psicológicos con repercusión social.

BASES NEUROFISIOLÓGICAS DEL DOLOR

La organización neuroanatómica del sistema sensitivo del dolor tiene algunas claves en la evolución embriológica. A lo largo del desarrollo, cada segmento en crecimiento arrastrará consigo su inervación original, cualquiera que sea su ubicación final. En el temprano embrión de tres hojas puede apreciarse una segmentación perpendicular al eje del cuerpo correspondiente a las somitas, que persiste en el adulto con pocos cambios en el tórax y el abdomen y con profundas modificaciones en la cabeza y las extremidades.

Las somitas son bloques de mesodermo constituidos por tres elementos: un ***dermatoma*** que se desplazará hacia afuera, debajo del ectodermo, para formar la dermis de la piel; un ***miotoma*** que originará los músculos y un ***esclerotoma*** generador de los huesos y las articulaciones. A diferencia de las somitas, las vísceras son tubos longitudinales, inicialmente ubicados en la línea media, con un mecanismo de crecimiento por diver-ticulación. Los esbozos surgidos del intestino primitivo que originan los pulmones, el hígado, las vías biliares y el páncreas constituyen claros ejemplos. Estos crecimientos longitudinales alejan considerablemente la inervación de los lugares de los que provienen.

Esta breve referencia permitirá comprender algunas de las diferencias entre los **dolores somáticos**, cuya génesis está en estructuras somíticas superficiales (piel y tejido celular subcutáneo) o profundas (huesos, articulaciones y músculos) de localización más o menos precisa, y los **dolores viscerales**, cuya ubicación topográfica es más difusa y, por lo tanto, es dificultoso reconocer el órgano de donde proceden.

Las vías de conducción del dolor tienen una disposición compleja, cuyo conocimiento elemental es imprescindible para interpretar el valor semiológico del dolor.

Primera neurona de la vía del dolor

Las **primeras neuronas de la vía somática del dolor** (encargadas de transmitir impulsos provenientes de derivados de las somitas embrionarias) tienen sus somas seudomonopolares ubicados en los ganglios anexos a las raíces posteriores medulares o su equivalente en el cráneo, el ganglio de Gasser, en el caso del trigémino.

Las **primeras neuronas de la vía simpática** (responsables de la conducción de los impulsos originados en las vísceras torácicas y abdominales) tienen sus cuerpos multidendríticos en los ganglios de las cadenas laterovertebrales. Estas neuronas funcionan como verdaderos reguladores de la actividad autonómica, ya que reciben y procesan información proveniente de la periferia (p. ej., de los plexos mientérico y submucoso) y la envían hacia la médula, donde se elabora la información, ascendiendo a niveles superiores del sistema nervioso central o volviendo como eferencias a los órganos periféricos.

Ahora se sabe que algunos impulsos dolorosos entran en el sistema nervioso central por el sistema parasimpático, por ejemplo, algunas aferencias de la vejiga y del recto, que son transportados por el nervio pélvico a la médula sacra.

Las neuronas seudomonopolares envían dos prolongaciones: una centrífuga, integrante de los nervios periféricos y que termina en el nociceptor primario, y otra centrípeta, que ingresa por la raíz posterior y hace sinapsis con neuronas del asta posterior de la médula.

En el **nervio periférico** se encuentran fibras de distintas características estructurales y funcionales que se clasifican según su grosor, su cubierta de mielina y su velocidad de conducción.

Las **fibras mielínicas A** son las de mayor grosor y, por consiguiente, las de más alta velocidad de conducción. Entre ellas existen subtipos: las **fibras Aα**, que se activan ante estímulos táctiles o con movimientos suaves de los receptores, y las **fibras Aδ**, de 1 a 5 µm de diámetro, que participan en la transmisión del dolor y lo conducen a aproximadamente 20 m/s.

Las **fibras amielínicas o C** (no existen las fibras B) son más delgadas, de 0,2 a 1,5 µm, y conducen a 2 m/s.

Ambos tipos de fibras A y las C transmiten el dolor; las primeras predominan en el sector somático superficial y profundo, y las fibras C, en la inervación dolorosa visceral.

La estimulación experimental de las fibras Aδ produce un dolor agudo y punzante, de localización precisa y de comienzo y finalización rápidos en relación con la duración de la aplicación de la noxa. Un buen ejemplo de este tipo de dolor es el provocado por el pinchazo de una inyección intramuscular o el corte hecho en la piel con una lanceta para medir el tiempo de sangría. En cambio, la estimulación de las fibras C origina un dolor de límites poco netos, de carácter urente, que comienza mucho después de la aplicación del estímulo y a veces después que este ha cesado; por ejemplo, el dolor que se experimenta después de una quemadura o el dolorimiento que persiste luego de la eliminación de un cálculo urinario posteriormente a un cólico renoureteral. Este es el dolor denominado tardío.

Los **nociceptores** son, desde el punto de vista morfológico, terminales desnudas que se arborizan libremente en número y densidad variables según el órgano. Responden a estímulos intensos que impliquen algún grado de amenaza potencial o actual a la estructura en la que se encuentran y no a desafíos mecánicos o térmicos leves (estos estímulos son conducidos por otro tipo de fibras, por las vías para el tacto y la temperatura).

Desde el punto de vista funcional, los nociceptores pueden clasificarse de acuerdo con el tipo de estímulo al que responden con preferencia (estímulos de dolor somático, de dolor visceral y de dolor neuropático). Este tema se amplía más adelante en la clasificación del dolor.

Segunda neurona de la vía del dolor

La prolongación centrípeta de las células seudomonopolares entra en la médula por las raíces posteriores, aunque una pequeña cantidad que carece de significación funcional lo hace por las raíces anteriores. Las aferencias viscerales ingresan al mismo nivel por donde salen las eferencias autonómicas simpáticas, por lo que están limitadas a la médula torácica y lumbar alta y a los segmentos sacros.

El conjunto de fibras somáticas y viscerales que ingresa por una raíz hace sinapsis con numerosas neuronas de las distintas **láminas de Rexed** de las astas posteriores, al mismo nivel de entrada o después de ascender uno o varios segmentos por el tracto de Lissauer. En estos núcleos participan como neurotransmisores la sustancia P y el glutamato, conocidos desde hace mucho tiempo y, además, el péptido relacionado con el gen de la calcitonina, la galanina, la somatostatina y el factor de crecimiento neural.

El predominio del reconocimiento de los dolores originados en estructuras somáticas por sobre las viscerales y la disposición anatómica descrita producen a veces un error de interpretación sobre la procedencia del dolor. Esta confusión acerca del origen de la sensación es la base del llamado ***dolor referido***, de frecuente observación clínica. Por ejemplo, un dolor provocado por isquemia miocárdica y transmitido por fibras simpáticas puede ser interpretado por el paciente como iniciado en la piel, los músculos o las articulaciones del cuello, los hombros, los brazos o los antebrazos, sectores inervados por nervios somáticos que ingresan en el sistema nervioso central junto con las fibras simpáticas provenientes del corazón. Lo mismo ocurre con el dolor visceral causado por una litiasis pieloureteral, que se interpreta como proveniente de estructuras somáticas inervadas por los nervios abdominogenitales.

Los cuerpos neuronales agrupados en las distintas láminas de las astas posteriores de la médula constituyen el comienzo de la **vía espinotalámica**, cuyos axones, después de cruzarse en la comisura gris anterior (20-25% no se cruzan), ascienden por los cordones anterolaterales y terminan en el núcleo ventral-posterolateral, en el complejo nuclear posterior y en los núcleos intralaminares del tálamo. Esta es la **vía neoespinotalámica**, responsable de la percepción finamente discriminativa del dolor y la temperatura.

Junto a esta existe otra vía espinotalámica multisináptica y, por consiguiente, más lenta, conectada en su ascenso con la formación reticulada pontobulbar y a través de ella con el cerebelo, el núcleo *coeruleus*, los núcleos del rafe medio, la formación reticulada mesencefálica, la sustancia gris periacueductal, el hipotálamo y el sistema límbico. Esta, filogenéticamente más antigua y que por ello se denomina **vía paleoespinotalámica**, es la que permite comprender la coordinación de los reflejos vinculados al dolor (función cerebelosa), su componente afectivo (relacionado con el sistema límbico), las influencias recíprocas entre el dolor y los estados de sueño-vigilia y la activación de mecanismos descendentes reguladores del dolor por vías nerviosas o endocrinas (**fig. 13-1**).

Las fibras aferentes primarias de las vísceras pélvicas y abdominales entran en la médula espinal por las raíces posteriores y hacen sinapsis con las neuronas de segundo orden de las astas posteriores de la médula espinal lumbosacra. Algunas de estas células de las astas posteriores dan origen a fibras que ascienden por los cordones anterolaterales y contribuyen a los patrones de dolores referidos. Otras fibras del mismo origen tienen un destino distinto: hacen sinapsis con neuronas de la región gris intermedia de la médula, cerca del conducto central, y ascienden por los cordones dorsales muy

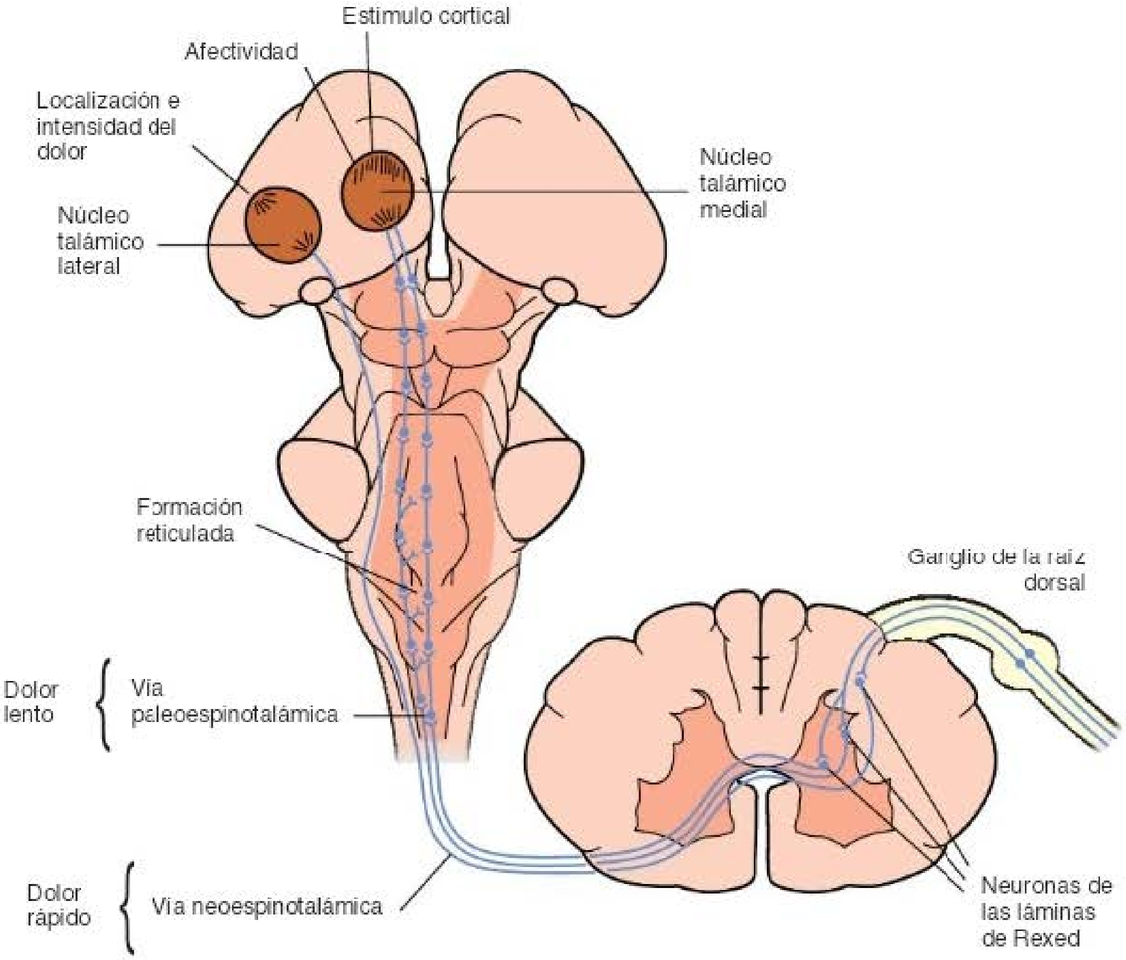


Fig. 13-1. Vías del dolor paleoespinotalámica y neoespinotalámica.

próximos a la línea media. A nivel torácico se observa un comportamiento semejante, con ascenso de las fibras de las neuronas de segundo orden, en posición intermedia entre los fascículos *gracilis* y *cuneatus* (haces de Goll y Burdach). El descubrimiento de esta vía de conducción de la sensibilidad dolorosa por los cordones posteriores ha servido de fundamento para una intervención quirúrgica relativamente simple denominada mielotomía de la línea media, que puede proporcionar alivio a dolores intensos, intratables por otros medios, en pacientes que sufren neoplasias viscerales de abdomen o de pelvis.

Todas las vías del dolor llegan directa o indirectamente al tálamo en forma sistematizada, es decir, ordenadamente, según su procedencia y propiedades funcionales.

Por ejemplo, la vía neoespinotalámica termina en el complejo tálamo ventral-posterolateral asociado con el dolor agudo. Su lesión produce abolición de la percepción de ese tipo de dolor sin influir sobre el dolor crónico. Por el contrario, los núcleos intralaminares reciben aferencias de amplias regiones, bilaterales y de diversa naturaleza: sobre una misma neurona convergen estímulos nociceptivos, táctiles, visuales y auditivos. La lesión de estos núcleos anula la percepción del dolor crónico, pero no afecta la de los agudos. Desde el tálamo los axones de las neuronas de proyección transmiten la información sensorial a diversas áreas de la corteza cerebral, donde se hace consciente. Es importante recordar que el tálamo cumple otras funciones sobre la corteza cerebral, como la transmisión de aferencias desde el cerebelo y el cuerpo estriado. La estimulación directa de la corteza cerebral sensitiva es indolora.

REGULACIÓN DE LA VÍA DEL DOLOR Y DE LA SENSACIÓN DOLOROSA

Hasta ahora se ha descrito la sensación dolorosa como un fenómeno esencialmente aferente desde los sitios de origen hasta la corteza cerebral. De acuerdo con esta visión, esa sensación solo es determinada por la calidad del estímulo y el sitio de aplicación, la calidad y cantidad de receptores disponibles y la indemnidad de las vías de conducción.

La observación clínica permite comprobar una mayor complejidad en la percepción del dolor y esto muchas veces resulta útil desde el punto de vista biológico. Es conveniente que el dolor no sea un fenómeno de todo o nada, sino una experiencia adaptada a las circunstancias. Por ejemplo, una herida sufrida durante el fragor de la lucha, sea guerrera o deportiva, despierta menos dolor inmediato que otra de igual magnitud producida en un ambiente calmo; un dolor de espalda no tiene la misma significación para una adolescente sana que para una mujer adulta operada de cáncer de mama un año antes, para quien el temor a la aparición de una metástasis ósea es una sombra cotidiana. No desencadena la misma consecuencia un traumatismo único que otro repetido; los dolores causados por una enfermedad no son comparables con los inducidos experimentalmente en el laboratorio de neurofisiología.

En efecto, operan numerosos mecanismos que a distintos niveles van modulando en más o en menos los impulsos y explican la complejidad de la percepción dolorosa. En este punto corresponde diferenciar el ***umbral perceptivo para los estímulos dolorosos*** –que para los dolores somáticos (los de más clara significación defensiva) en condiciones normales es semejante para toda la especie humana– de la ***respuesta emotiva al dolor***, que varía en un amplio rango según la edad, el sexo, el nivel de instrucción, el estado de atención, el grupo étnico, las circunstancias ambientales, etc. En el primero cuentan los factores más elementales de la *sensación*, mientras que en el último participan funciones cerebrales superiores que generan una *percepción* (véase **cap. 15** *Disnea*).

Por su significación semiológica, deben considerarse los mecanismos facilitadores e inhibidores que, originados en estructuras superiores, modulan la entrada del dolor en el sistema nervioso central.

Mecanismos a nivel medular

Cuando se produce una lesión periférica debida a una noxa de acción prolongada, en particular cuando se dañan nervios, se incrementan en número y duración las aferencias dolorosas, lo que provoca modificaciones fisiológicas y bioquímicas en los núcleos de las astas posteriores. A este nivel, los principales neurotransmisores son la *sustancia P* y el *glutamato*, sintetizados y liberados juntos en las terminales nociceptivas centrales de las células seudomonopolares de los ganglios de las raíces posteriores. La sustancia P actúa a nivel medular sobre un receptor específico NKI, cuyo bloqueo no produce analgesia, pero disminuye un 50% la hiperalgesia provocada por una inflamación experimental periférica. El glutamato, un aminoácido excitatorio, es el principal responsable en el desarrollo y el mantenimiento de la hiperalgesia. Tanto en el sistema nervioso central como en el periférico se encuentran diversos receptores para el glutamato: dependientes de ligandos asociados con proteína G, catión-selectivos e ionotrópicos. Los receptores ionotrópicos se clasifican como (+) o (-) según su aptitud para ligar o no la molécula de N-metil D-aspartato (NMDA). Este es un tema de gran interés farmacológico por las posibilidades que brinda para la terapéutica del dolor crónico, la hiperalgesia y los estados alodínicos.

El glutamato liberado en la hendidura sináptica se une a receptores de NMDA que abren canales para la entrada de Ca^{++} en la neurona postsináptica. Entre otras acciones, el Ca^{++} activa a la proteína-cinasa C y a la NO-sintetasa productora de óxido nítrico (NO) a partir de la arginina que, a su vez, activa a la guanilato-ciclasa soluble. Tanto el glutamato liberado en la hendidura sináptica como el NO generado en la neurona postsináptica pueden actuar sobre autorreceptores presinápticos que, a su vez, incrementan la liberación de más glutamato y más sustancia P, cerrando de esta manera un proceso de facilitación, ampliación y perpetuación de la respuesta.

Mecanismos supramedulares de control del dolor

El ***sistema descendente inhibidor del dolor*** se conoce desde hace muchos años. Puede ser activado por diversos estímulos, como el estrés agudo, la enfermedad que provoca el dolor, el comportamiento cognitivo y el mismo dolor espontáneo o experimental. En el laboratorio se ha visto que la estimulación eléctrica de determinadas áreas produce una marcada analgesia. Estas áreas son la corteza somatosensitiva, la sustancia gris periventricular, el tálamo, el hipotálamo y, sobre todo, la sustancia gris ventrolateral periacueductal, el *locus coeruleus* protuberancial y el núcleo ventromedial del bulbo. Avalando su significado adaptativo, se ha observado que la estimulación eléctrica o química de la sustancia gris periacueductal desencadena también respuestas autonómicas y de conducta vinculadas a la actitud de pelea o escape. Estos núcleos tan distantes anatómicamente tienen en común dos características funcionales de importancia:

a. Se encuentran conectados en serie: partiendo del hipotálamo, se proyectan sobre la sustancia gris periacueductal y de allí al núcleo ventromedial del bulbo, desde donde parten vías descendentes bilaterales que terminan en las astas posteriores de la médula.
b. Tienen alta concentración de opioides endógenos y de sus receptores.

Se describió hace poco que, además del sistema inhibidor, existe otro ***sistema descendente facilitador del dolor***. Por ejemplo, la estimulación eléctrica o química del núcleo ventromedial del bulbo con intensidades menores que las utilizadas para inducir inhibición puede originar, de manera paradójica, una facilitación de la transmisión nociceptiva a nivel medular, que es conducida hasta los niveles inferiores por vías anatómicas, fisiológicas y farmacológicas independientes de las inhibitorias.

Estos dos sistemas, en apariencia antagónicos, operarían facilitando al individuo la percepción del dolor y su reconocimiento para poner en funcionamiento los comportamientos más adecuados para cada momento.

CLASIFICACIÓN FISIOPATOLÓGICA DEL DOLOR

La siguiente clasificación se basa en un criterio clínico del dolor y la organización neuroanatómica del sistema sensitivo en la evolución embriológica.

Dolor somático

A nivel somático superficial y profundo puede producirse dolor experimental o clínico mediante traumatismos (pinchazo, corte, golpe, pinzamiento, torsión de una articulación más allá del radio de movilidad normal) que estimulan **mecanorreceptores**. La estimulación con temperaturas muy altas (mayores de 55 °C) o muy bajas (por debajo de 5 °C) despierta dolor por activación de los **termonociceptores**. El tercer tipo son los **nociceptores polimodales**, que responden a estímulos mecánicos, térmicos y químicos.

Recientemente, se ha reconocido en diversos órganos un tipo de receptores que no responden a estímulos mecánicos fisiológicos ni suprafisiológicos, pero sí a estímulos químicos: se trata de los **receptores silenciosos** o **dormidos**, que tienen gran importancia para la comprensión del dolor de la inflamación.

Un concepto nuevo es que los nociceptores, esencialmente con función aferente, tienen también propiedades neuroefectoras. Al ser activados por sustancias liberadas en el foco de la lesión (salida de potasio intracelular; activación de fosfolipasas; generación de bradicinina, prostaglandinas y leucotrienos), además de transmitir la señal hacia el sistema nervioso central, actúan localmente liberando mediadores almacenados en la terminal y, de este modo, contribuyen a amplificar la señal. Uno de los mediadores mejor estudiados es la *sustancia P*, un polipéptido de 11 aminoácidos que, además de ser un neurotransmisor a nivel medular, se encuentra almacenado en terminales sensitivas donde, al ser liberado, genera una potente acción vasodilatadora; aumento de la permeabilidad; edema, y quimiotaxis de leucocitos, plaquetas y mastocitos que, a su vez, mediante la producción de radicales de oxígeno, serotonina e histamina, contribuyen a la reacción inflamatoria. Esta amplificación de la reacción tisular captada por receptores polimodales hace que aumente la percepción dolorosa aun ante estímulos que en condiciones normales no desencadenarían una sensación desagradable y en una extensión mayor que la originalmente afectada. Estos fenómenos constituyen el fundamento del componente periférico de la **hiperalgesia** (**caso clínico 13-1**).

CASO CLÍNICO 13-1

Paco, de 51 años, es conductor de ómnibus de larga distancia y padece gonartrosis; cada semana debe tomar analgésicos antiinflamatorios no esteroides para controlar el dolor de rodillas y cierta limitación funcional que dificulta su trabajo. En varias ocasiones ha tenido un dolor abdominal quemante en la boca del estómago, que controla tomando omeprazol o suspendiendo la ingestión de los analgésicos. Cuatro días antes de la consulta, observó que la rodilla derecha estaba tumefacta, enrojecida, más caliente que la izquierda y le dolía mucho más que lo habitual, sobre todo al moverla o palparla suavemente. Alarmado, recurrió a su médico, quien en el examen constató que, además de los signos inflamatorios locales de la rodilla, el paciente tenía fiebre de 38 °C.

¿Qué cuadro clínico presenta el paciente?
¿Cuántos tipos de dolor se evidencian?

Comentario

Es evidente que el paciente presenta un cambio en la naturaleza de su afección articular crónica: ahora muestra signos inflamatorios agudos con repercusión general, lo que hizo pensar a su médico en el diagnóstico de artritis aguda de rodilla, probablemente séptica, sobre una articulación con daño artrósico previo. El paciente describió tres tipos de dolor:

1. dolor de rodillas somático de larga data, de intensidad moderada, sin signos locales de inflamación por artrosis
2. dolor abdominal visceral probablemente vinculado a efectos adversos de los antiinflamatorios no esteroides de uso habitual
3. dolor de rodilla derecha somático agudo e intenso, de origen inflamatorio, con limitación funcional importante y repercusión general (fiebre) por artritis séptica

La hiperalgesia se explora muy a menudo en la práctica clínica como forma de evidenciar el compromiso de un órgano: por ejemplo, cuando se produce dolor al movilizar una articulación artrítica, palpar el periostio de un hueso infectado o infiltrado por células leucémicas o percutir la región de la frente de un paciente con sinusitis aguda, maniobras que normalmente serían indoloras.

Dolor visceral

Los desencadenantes del dolor visceral, de gran importancia clínica, son más complejos y menos conocidos. Muchos de los estímulos que desencadenan dolor en estructuras somáticas no lo hacen cuando se los aplica a las vísceras o directamente no se los percibe, como se observa en la práctica de biopsias endoscópicas, cauterizaciones y punciones del aparato digestivo alto y bajo, del aparato respiratorio, del cuello uterino y de la vejiga. Incluso la destrucción avanzada del pulmón, el hígado o el riñón por neoplasias no despierta dolor hasta que son alcanzadas las cápsulas o serosas ricamente inervadas por terminales de dolor. Existen excepciones curiosas, como la sensibilidad del mesenterio, que duele al ser traccionado o pinzado, y el trígono vesical, responsable del dolor desencadenado por un cálculo apoyado sobre el cuello de la vejiga.

La **distensión** espontánea o experimental es el estímulo algogénico de las vísceras huecas que más se ha estudiado. Este tipo de dolor se agrava periódicamente con las ondas de contracción propias de cada órgano que aumentan la presión intraluminal; esta es la base del ***dolor cólico***, cuyas características pueden investigarse mediante la anamnesis.

El segundo estímulo para el dolor visceral es la **isquemia**. La frecuencia y la significación de la isquemia miocárdica han motivado una cantidad infinita (porque todavía continúa) de estudios fisiopatológicos sobre este mecanismo del dolor, que con las adaptaciones de cada caso puede extenderse a otros órganos como el músculo estriado y el intestino (donde genera claudicación intermitente y angina intestinal, respectivamente) (**caso clínico 13-2**).

El último gran mecanismo es la **inflamación**, cuya observación clínica es frecuente. Diversos órganos abdominales de los que normalmente no tenemos noción se tornan dolorosos al inflamarse. Según una antigua comunicación, pacientes operados con anestesia local, y por consiguiente despiertos, no percibían dolor cuando se les pinzaba y traccionaba el apéndice sano, cosa que sí ocurría al pinzar un apéndice inflamado; existen referencias de observaciones similares con respecto al uréter, la vejiga, el ovario y el esófago. Curiosamente, las bronconeumonías graves que causan la muerte no se expresan con dolor, salvo que se afecte la pleura.

En el **cuadro 13-1** se resumen las características del dolor somático y del visceral.

Dolor neuropático

Habitualmente, el dolor es la consecuencia de una lesión tisular. En el lugar donde actuó la noxa se activan los nociceptores y se ponen en marcha los procesos que tienden a la curación; en estas condiciones, en forma es-

CASO CLÍNICO 13-2

Atilio, de 82 años, es traído a la guardia por presentar un dolor abdominal difuso de 24 horas de evolución. El cuadro comenzó bruscamente con un dolor continuo que evolucionó con gran repercusión general, ansiedad, fiebre con temperatura rectal de 38,2 ºC, hipotensión arterial 90/60 mm Hg (tensión habitual 140/85 mm Hg), taquicardia de 125 latidos por minuto, extremidades frías y lívidas. El examen del abdomen evidenció ligera distensión abdominal, aumento difuso de la tensión parietal, sin contractura. La palpación profunda y la descompresión bruscas eran dolorosas en los nueve cuadrantes y había ausencia de ruidos hidroaéreos.

Atilio tiene antecedentes de diabetes tipo 2 medicada con hipoglucemiantes orales, claudicación intermitente en los miembros inferiores de 5 años de evolución y un infarto agudo de miocardio hace 10 años. Desde hace 6 meses presenta un dolor abdominal posprandial localizado en el centro del abdomen de tipo continuo y que se resuelve espontáneamente con el correr de los minutos.

¿Qué cuadro clínico presenta Atilio?
¿Qué antecedentes son relevantes?
¿Cuál es la etiología del dolor posprandial?
¿Cuál es la etiología del cuadro actual?

Comentario

Atilio presenta un cuadro grave de 24 horas de evolución denominado abdomen agudo peritonítico. Por tratarse de un paciente diabético con compromiso panvascular (infarto de miocardio y claudicación intermitente en los miembros inferiores), es probable que el dolor posprandial se deba a isquemia mesentérica. El cuadro actual se debe a la evolución de su patología previa por trombosis mesentérica con necrosis intestinal y un cuadro inflamatorio agudo del peritoneo (peritonitis generalizada) con íleo paralítico asociado.

pontánea o por el tratamiento, el dolor va disminuyendo hasta desaparecer.

En algunos casos los sucesos son distintos. Agresiones de etiologías diversas, más o menos importantes, a veces sutiles o inaparentes, e incluso después de haber cesado su acción y curado la lesión inicial, desencadenan un dolor de intensidad variable, cuya evolución suele ser crónica a lo largo de meses, años e incluso décadas, con gran repercusión psicológica. Este es el llamado ***dolor neuropático***. Este dolor reúne una serie de características que ayudan a su diagnóstico:

- En algunos pacientes es permanente y, en otros, intermitente, en episodios de variada intensidad y duración. El dolor de base puede sufrir refuerzos paroxísticos como llamaradas, muy frecuentes en las lesiones talámicas.
- En algunos casos se puede establecer la causa desencadenante del dolor, que se percibe como originado en la piel, los músculos y los huesos. El dolor de la piel puede describirse como urente, cortante, punzante o transfixiante.
- Se debe a la lesión de las vías nerviosas en una región determinada, que puede dar como resultado paradójico la coexistencia de dolor junto con un déficit para otros tipos de sensibilidad (**caso clínico 13-3**).
- En ocasiones, la lesión nerviosa es evidente, como la avulsión de una raíz, la sección de un nervio en un muñón de amputación que provoca dolor en el miembro inexistente (***dolor fantasma***), la neuralgia posherpética (***neuralgia:*** es un dolor circunscrito al territorio de distribución de un único nervio) o los dolores subsiguientes a una toracotomía en la que se

CASO CLÍNICO 13-3

Aldo, de 60 años, lo consulta por intensos dolores en ambos miembros inferiores, sobre todo en los pies y en las pantorrillas, y nocturnos, que describe como quemantes y con exacerbaciones agudas que lo sobresaltan. Es obeso y diabético tipo 2, y se controla con dieta e hipoglucemiantes orales que cumple en forma irregular. Al continuar con el interrogatorio, usted descubre que además de los dolores el paciente siente adormecimiento y hormigueo en ambos pies y padece impotencia sexual.

¿Cuál cree que es la génesis del dolor en este caso?
¿Qué hallazgos del examen físico confirmarían su presunción?
¿Se plantea algún diagnóstico diferencial?
¿Cómo confirmaría el diagnóstico?

Comentario

Un dolor con estas características, acompañado de parestesias, en un diabético mal controlado sugiere fuertemente un origen neuropático por polineuritis. El hallazgo de hiporreflexia, hipoestesia en bota y trastornos de la sensibilidad profunda (apalestesia, abatiestesia) confirma la presunción.

La presencia de macroangiopatía podría generar un dolor de tipo isquémico en los miembros inferiores y explicar la impotencia. Sin embargo, si este fuera el caso, podría esperarse que el dolor apareciera sobre todo con el ejercicio (claudicación intermitente) y existirían alteraciones en los pulsos periféricos. La neuropatía también puede justificar la impotencia. Para confirmar el diagnóstico de polineuropatía se debe solicitar un electromiograma.

CUADRO 13-1. Diferencias entre el dolor somático y el visceral

Dolor	Somático	Visceral
Fibras predominantes	Mielínicas A ($A\alpha$, $A\delta$)	Amielínicas o C
Características del dolor	Agudo y punzante Comienzo y finalización rápidos	Urente, vago y tardío
Límites	Precisos Bien localizado	Imprecisos Mal localizado, en general referido a la línea media
Mecanismos generadores	Traumatismos Temperaturas extremas Inflamación	Distensión Isquemia Inflamación

han seccionado en forma inevitable delgados ramos nerviosos. En otros casos, la agresión es inaparente o desproporcionada con la intensidad del dolor que produce, como en la neuralgia del trigémino o del glosofaríngeo, o después de un simple esguince de tobillo (**caso clínico 13-4**).

- La lesión de las vías de conducción del dolor también puede ser ***central***, como se ve en el infarto talámico, que provoca un cuadro integrado por serias disestesias que incluyen ***dolor talámico*** en el hemicuerpo homolateral a la lesión y hemiparesia transitoria y pérdida de todas las modalidades sensitivas del lado contralateral. Este dolor carece de toda utilidad o sentido de alarma o protección, ya que se debe a una lesión que interrumpe una vía y deja desconectadas un grupo de neuronas; de ahí la denominación de ***dolor de desaferentación***.
- La estructura nerviosa se activa en forma espontánea y no requiere la participación de un estímulo externo para originar la señal de dolor.
- Como podría imaginarse por la falta de lesión tisular, no responde a los analgésicos antiinflamatorios no esteroides, pero sí a algunos psicofármacos cuyo mecanismo de acción reside en modificaciones de la liberación y de la recaptación de neurotransmisores, y a técnicas de neuroestimulación que activan sistemas antinociceptivos endógenos.
- Tiene una topografía regional que no siempre respeta la distribución anatómica conocida como propia de un nervio, plexo ni raíz. Esta particularidad de aparente desorden se debería a la remodelación dinámica de circuitos en el asta posterior de la médula, el tálamo, la corteza cerebral y de los mapas somatotópicos.

CASO CLÍNICO 13-4

Arnaldo, un geólogo de 77 años, consulta a un cirujano general por un dolor de 3 meses de duración en la fosa ilíaca y el flanco izquierdos, de carácter gravativo, no muy intenso, pero molesto por su persistencia. Trató de calmar el dolor con analgésicos antiinflamatorios no esteroides (AINE), sin lograr alivio. En cambio, mejoró con la indicación de un amigo que le regaló tres comprimidos de tramadol que él tomaba, pero que después Arnaldo no pudo comprar porque le pedían una receta especial. Su tránsito intestinal no presenta cambios y refiere que hace 5 años se le hizo una videocolonoscopia con resultado normal. Niega enfermedades importantes previas; solo refiere que un mes antes del comienzo del dolor tuvo, en la parte posterior de la cintura y en el flanco izquierdo, una erupción urente, y a veces con "picazón", que duró 15 días y que desapareció sin medicación alguna. El examen del abdomen no evidenció signos anormales, salvo una curiosa disestesia y anestesia en la piel que cubre el área dolorosa.

¿Qué antecedente clínico es relevante?
¿Qué tipo de dolor tiene Arnaldo?
¿Cuál es el origen del dolor?

Comentario

La erupción que describe el paciente, más por los síntomas que por su aspecto, orienta hacia un herpes zóster, una lesión eritematovesiculosa debida al virus de la varicela-zóster. El dolor que actualmente presenta es de tipo neuropático, lo que explica su respuesta negativa a los AINE y positiva al opioide tramadol. Otro testimonio de la secuela del daño del nervio periférico es la disestesia y al mismo tiempo la anestesia en el territorio de distribución metamérica. La edad del paciente es un factor de riesgo para padecer una secuela frecuente de la infección herpética: la neuritis posherpética.

- Por datos que proporciona la observación clínica y experimental, se sabe que en la génesis y el mantenimiento del dolor neuropático participa el sistema simpático, en especial los receptores alfa-2. Las intervenciones antiadrenérgicas (fármacos simpaticolíticos o la simpaticectomía quirúrgica) que alivian este tipo de dolor y su agravamiento con la inyección de catecolaminas avalan la participación autonómica.

- A diferencia de los dolores provocados por una agresión tisular, una lesión nerviosa promotora de un dolor neuropático puede ser seguida durante semanas o meses por trastornos tróficos importantes en la estructura y la función de la piel y los anexos, la microcirculación, los huesos, las articulaciones y los músculos de la extremidad en la que asientan, lo cual configura el cuadro de la ***distrofia simpática refleja*** (síndrome de dolor regional complejo de tipo I o enfermedad de Sudeck).
- A menudo lo acompañan tres sensaciones anómalas, muy diferentes de las provocadas por los mismos estímulos aplicados en áreas indemnes:

1. alodinia mecánica y térmica
2. hiperalgesia mecánica y térmica
3. hiperpatía

La **alodinia** es el dolor provocado por un estímulo mecánico o térmico que en condiciones habituales es inocuo.

La **hiperalgesia** es el descenso del umbral perceptivo para estímulos dolorosos que provoca una facilitación en la producción del dolor.

La **hiperpatía** es una alteración del sistema nervioso central en la que se eleva el umbral para el dolor, pero una vez alcanzado desencadena un dolor de máxima intensidad a la que se llega rápidamente, mucho más intenso que lo esperado y, en general, sin relación con la intensidad del estímulo empleado.

En algunas circunstancias, en un paciente pueden coexistir dos tipos de dolor. Por ejemplo, una hernia discal puede comprimir y activar nociceptores periósticos y de las membranas que envuelven la raíz y provocar un dolor "normal" y, al mismo tiempo, lesionar las fibras nerviosas de la raíz y causar un dolor neuropático que puede prolongarse mucho después de la extirpación quirúrgica del núcleo discal prolapsado.

En el **cuadro 13-2** se resumen las características del dolor neuropático.

Dolor funcional o psicogénico

Además de los dolores somáticos, viscerales y neuropáticos, deben considerarse los dolores psicogénicos, que se observan a menudo en la práctica clínica y que carecen de un sustrato estructural evidenciable. Por ejemplo, las cefaleas o los dolores abdominales esporádicos que muchas personas sufren de vez en cuando no tienen una causa clara demostrable, porque su triviali-

CUADRO 13-2. Resumen de las características del dolor neuropático

- Permanente o intermitente, con episodios de variada intensidad y duración; el dolor de base puede sufrir refuerzos paroxísticos como llamaradas (frecuente en las lesiones talámicas)
- Puede originarse por la lesión de las vías nerviosas en una región determinada y coexistir con un déficit para otros tipos de sensibilidad (polineuritis); la sección de un nervio en un muñón de amputación (dolor fantasma); la lesión de las vías de conducción o a nivel del tálamo (dolor talámico); la agresión inaparente o desproporcionada con la intensidad del dolor (neuralgia del trigémino)
- Carece de toda utilidad o sentido de alarma o protección
- La estructura nerviosa se activa en forma espontánea y no requiere la participación de un estímulo externo para originar la señal de dolor
- Por la falta de lesión tisular, no responde a los analgésicos antiinflamatorios no esteroides y sí a los psicofármacos
- Tiene una topografía regional que no siempre respeta la distribución anatómica conocida como propia de un nervio, plexo ni raíz
- En su génesis y mantenimiento participa el sistema simpático
- Puede conducir a trastornos tróficos importantes (distrofia simpática refleja)
- Puede estar acompañado por sensaciones anómalas (alodinia mecánica y térmica, hiperalgesia mecánica y térmica e hiperpatía)

dad y fugacidad hacen innecesario cualquier intento de estudio etiológico. Otras veces el problema tiene mayor envergadura porque persisten por lapsos mayores, afectan el bienestar de los pacientes, requieren medicaciones y, a pesar del estudio cuidadoso, incluso con técnicas especiales, tampoco se les puede encontrar una explicación satisfactoria.

En estas situaciones caben varias posibilidades; en algunos casos se diagnostica ***dolor psicogénico*** o ***funcional*** y se lo relaciona con ciertas perturbaciones mentales más o menos graves: neurosis, hipocondría, trastornos somatoformes. Existen cuadros dolorosos, como el síndrome del intestino irritable, en los que no se descubren alteraciones estructurales y que pueden explicarse por un descenso del umbral perceptivo ante estímulos fisiológicos. Debe tenerse siempre presente que el sufrimiento de estos pacientes es tan real como el provocado por lesiones anatómicas y se lo debe tratar como tal.

Muy distinta es la situación de los simuladores, que inventan el relato de las características de un dolor, a veces con tanta precisión e incluyendo manifestaciones concomitantes psíquicas y de la conducta que hacen muy difícil el reconocimiento de la artimaña. Un rasgo típico de los simuladores es el fin utilitario directo o indirecto que tarde o temprano se pone de manifiesto. Como norma, es conveniente que en principio el médico crea en el relato del paciente y trate de calmarlo, dejando para una instancia ulterior la demostración de un sustrato predominantemente psiquiátrico o una intencionalidad para la simulación.

SEMIOLOGÍA DEL DOLOR

La revisión de los aspectos básicos del dolor servirá como punto de partida y permitirá una mejor comprensión de su exploración clínica. El instrumento semiológico más importante es, sin duda, la **anamnesis**, que en algunos casos se puede complementar con **maniobras físicas percutorias** o **palpatorias** que pueden evidenciar, exacerbar o mitigar un dolor para precisar sus características.

La falta del relato de las características del dolor empobrece la comprensión del cuadro y obliga a hacer inferencias indirectas, como ocurre en los niños pequeños, que tienen dificultades de expresión, en los pacientes con deterioro cognitivo o en la experimentación con animales. El interrogatorio servirá también para establecer las relaciones del dolor con otros síntomas constituyentes del cuadro clínico, por ejemplo, náuseas, mareos, limitación de la motilidad, concomitancia de rubor, tumefacción y aumento de la temperatura o pérdida de peso.

La anamnesis cuidadosa del paciente o de sus allegados permite reunir información para precisar la interpretación del dolor y su significado semiológico. La minuciosidad en los detalles y el tiempo asignado al interrogatorio sobre el dolor dependen del problema clínico y de las condiciones en que se desarrolla el acto médico. Por ejemplo, alcanzará un valor extraordinario en el estudio de un paciente con dolor abdominal de larga evolución. En este caso servirá para orientar el diagnóstico y fundamentar la elección de las maniobras del examen físico y las pruebas complementarias más adecuadas para sostener o rechazar las hipótesis iniciales. En cambio, no tendría sentido perder tiempo interrogando sobre un dolor de causa obvia (p. ej., una fractura de tibia y peroné o una quemadura), cuando la acción médica debería aplicarse a calmar el padecimiento del paciente.

Para sistematizar el interrogatorio del dolor conviene establecer en forma ordenada los siguientes aspectos (recordando la regla mnemotécnica ALICIA):

Antigüedad
Localización
Irradiación o propagación
Carácter
Intensidad
Atenuación o agravación

Antigüedad

La dimensión temporal es básica para la interpretación. En el **dolor agudo**, la ***duración*** puede ser corta, desde minutos hasta una semana, las circunstancias en que se desencadena suelen ser claras y puede estar acompañado por fenómenos autonómicos como sudoración, intranquilidad, taquicardia, vasoconstricción, hipertensión y midriasis.

Existen dolores episódicos más o menos intensos, de comienzo y terminación súbitos, intercalados con períodos de duración variable sin enfermedad: son los

dolores paroxísticos, **recidivantes o no**, que pueden observarse, por ejemplo, en la migraña y en la fiebre periódica familiar.

El **dolor crónico** puede llegar a durar meses, no suele tener causas evidentes inmediatas que lo expliquen, no lleva cortejo autonómico, pero a menudo está acompañado por alteraciones psíquicas que a veces es difícil establecer si son causa o consecuencia de la enfermedad. Son ejemplos frecuentes de dolor crónico las cefaleas y las lumbalgias.

Por lo expresado en las consideraciones fisiopatológicas, debe quedar claro que un dolor crónico no siempre es uno agudo que se prolonga, sino que existen diferencias en los mecanismos que los separan claramente desde el punto de vista patogénico y terapéutico.

Otro aspecto importante es ***la velocidad de instalación***: los dolores de instauración súbita sugieren mecanismos vasculares (trombosis, embolia) o rotura de vísceras (embarazo ectópico o perforación de víscera hueca). Los de aparición gradual suelen deberse a inflamaciones, lesiones degenerativas o tumores.

Localización

La ***localización*** ayuda a establecer el órgano y el proceso que lo afecta. Los más evidentes son los dolores de las extremidades, cuyo origen es más o menos sencillo de precisar. Sin embargo, a veces existen dificultades para establecer la naturaleza de un dolor que podría atribuirse a un déficit de perfusión en una arteriopatía obstructiva, una lesión osteoarticular, una miositis, una polineuritis o una mononeuritis múltiple. El problema es más complejo en el cráneo, el cuello, el tórax, el abdomen y el raquis, donde a veces es difícil determinar la estructura en la que se genera el dolor.

Por ejemplo, ante dolores intensos y sostenidos en los que se sospecha que surgen en el compartimento visceral del **tórax**, conviene pensar en primera instancia, por la gravedad de sus posibles evoluciones, en los orígenes coronario (angina e infarto de miocardio), aórtico (aneurisma disecante), esofágico (rotura o perforación) y pleuropulmonar (tromboembolismo y neumotórax).

El diagnóstico de órgano y de lesión se logra integrando las particularidades del dolor en sí con los otros datos de la anamnesis y del examen físico característicos de cada cuadro. Por ejemplo, una precordialgia intensa debe hacer pensar en las posibilidades diagnósticas antedichas; este planteo llevará a seleccionar maniobras del examen físico como la palpación simultánea de ambos pulsos radiales (esta investigación no se efectúa en forma sistemática en todos los pacientes). El hallazgo de pulsos diferentes aporta un elemento de peso para el diagnóstico de un aneurisma disecante de la aorta con compromiso de las ramas del arco aórtico. Este signo no confirma el diagnóstico sino que, por el contrario, pone en marcha la realización de otros procedimientos para certificarlo y hace pensar en un planteo terapéutico que puede ser urgente.

La caja torácica puede dar origen a dolores de tipo somático provenientes de lesiones cutáneas, subcutáneas, mamarias, musculares, aponeuróticas, nerviosas, cartilaginosas, óseas, articulares o pleurales. Cabe señalar en el tórax, como en otras regiones del cuerpo, la aparición de dolores únicos o recidivantes cuya filiación no es posible y que se interpretan como *dolores funcionales psicogénicos* sin sustrato anatómico.

En el **abdomen**, la definición del origen somático o visceral del dolor suele ser más compleja por la multitud de causas posibles.

- El *dolor visceral* tiene por lo común límites imprecisos, está localizado en la línea media o a ambos lados de esta y no hay contractura de la pared abdominal. El paciente suele estar inquieto; los cambios de posición en la cama o los movimientos respiratorios del abdomen no lo agravan y a veces la compresión mitiga el dolor.
- El *dolor parietal* originado en estructuras superficiales (la piel, el tejido celular subcutáneo, los músculos, las fascias, el peritoneo parietal) participa de las características precisas de los dolores somáticos. En el caso de la peritonitis localizada por compromiso del peritoneo parietal debido a un proceso inicialmente visceral, el dolor se localiza en la proyección sobre la piel del abdomen del órgano que la origina (o en todo el abdomen cuando la peritonitis se ha generalizado). Aparece una contractura muscular de mecanismo reflejo, imposible de relajar con la voluntad o la distracción del paciente, el abdomen no se moviliza con la respiración por la acentuación del dolor provocada aun por mínimos movimientos y el paciente se presenta inmóvil, como pegado a su cama, con señales generales inequívocas de compromiso (**caso clínico 13-5**).

La región **lumbar** es asiento de dolores frecuentes cuya patogenia es compleja, dada la variedad de estructuras que se encuentran en ella. Como ejemplo de razonamiento clínico para el enfoque de las lumbalgias, es interesante señalar la conveniencia de establecer, mediante la anamnesis y el examen físico, si existe o no

CASO CLÍNICO 13-5

Sandra, de 23 años, concurre a la guardia a las 2 de la mañana por un dolor abdominal intenso, náuseas y vómitos, fiebre y gran quebranto general. El dolor había comenzado la tarde anterior como un cólico en el epigastrio, que 5 horas después se desplazó hacia la fosa ilíaca derecha, donde fue progresando en intensidad hasta hacerse permanente y muy acentuado con los movimientos, en especial los provocados por los vómitos.

¿Cuál es, con la anamnesis como única fuente de datos, el diagnóstico más probable?

¿Cómo se pueden interpretar desde el punto de vista fisiopatológico los cambios en las características del dolor?

Comentario

Las circunstancias de aparición y progresión del dolor sugieren fuertemente una apendicitis aguda. El dolor cólico epigástrico podría deberse a la inflamación del orificio apendicular con generación de un cuadro obstructivo que, por el origen embrionario del tubo digestivo, se percibe en la línea media. La progresión de la inflamación apendicular origina un dolor visceral que se expresa próximo a la localización del órgano. Por último, el compromiso del peritoneo parietal provoca un dolor somático, precisamente localizado y que se exacerba con los movimientos.

déficit neurológico y *ciatalgia* (este es un típico dolor propagado o irradiado que se comentará más adelante). Hay un conjunto de causas importantes de lumbalgia cuyos orígenes están fuera de la región, pero que se proyectan al dorso por el mecanismo del dolor referido; se trata de afecciones genitourinarias, gastrointestinales, retroperitoneales y la disección de aneurismas de la aorta abdominal.

Otro problema con la localización ocurre en el llamado **dolor referido**, cuyo mecanismo básico reside, como ya se comentó, en el ingreso concomitante a la médula de fibras nerviosas somáticas y viscerales, lo que provoca un error de interpretación en el cual el paciente atribuye a una estructura somática el dolor que realmente proviene de la enfermedad de una víscera profunda. La forma y límites del área dolorosa y su indemnidad en el examen directo ayudan a pensar en este tipo de dolor. El herpes zóster en su período preeruptivo plantea el problema inverso, pues hace pensar en dolores referidos que varían según la localización de la virosis, pero el cuadro se aclara entre los 2 y los 7 días de iniciado el dolor, con la aparición del exantema eritematovesiculoso en el dermatoma afectado.

Irradiación o propagación

Un dolor puede quedar circunscrito a su punto de origen o extenderse a regiones más o menos distantes. Esta ***irradiación*** o ***propagación*** sugiere a veces la estructura afectada e incluso el mecanismo de su compromiso. Así, un dolor iniciado en la región lumbar que se corre hacia la región posterolateral del muslo, lateral de la pierna, llegando por el dorso del pie hasta los tres primeros dedos y que aumenta de intensidad con la tos, el estornudo y la maniobra de Valsalva casi sin otro examen, puede interpretarse con seguridad como debido a la compresión de la quinta raíz lumbar en la porción en que todavía está envuelta por el saco dural.

La pancreatitis aguda se expresa por una epigastralgia que se propaga hacia el dorso, como si el paciente estuviera atravesado por un cuchillo; la colecistitis aguda, en cambio, suele hacerlo en forma de hemicinturón sobre el lado derecho.

Resulta útil diferenciar los dolores propagados de aquellos que se desplazan señalando la progresión de la noxa. Por ejemplo, es muy característico el cólico renal que comienza en la fosa lumbar o en el hipocondrio y va descendiendo, acompañando el descenso del cálculo al flanco, a la fosa ilíaca y al hipogastrio. Algo parecido ocurre con la progresión de un aneurisma disecante de la aorta abdominal cuando, por la altura del dolor que refiere el paciente, se reconocen las estructuras afectadas por la lesión.

Carácter

Entre otras acepciones, el ***carácter*** puede definirse como el conjunto de rasgos o circunstancias con que se da a conocer una cosa y que la distinguen de las demás. Los pacientes suelen ser capaces, según su estado psíquico, su cultura y su lenguaje, de describir con palabras y con gestos las particularidades de su dolor; esta sola expresión alcanza, muchas veces, gran valor diagnóstico.

Cuando un hombre de mediana edad señala con la mano crispada, en garra, un dolor prolongado, intenso y constrictivo en el medio del pecho, acompañado de un cortejo de manifestaciones adrenérgicas (sudoración, taquicardia, vasoconstricción, ansiedad), está describiendo casi con seguridad la presentación de un infarto agudo de miocardio.

En cambio, al paciente tranquilo que consulta sin una sombra de preocupación por un dolor en el pecho, que señala con la punta de un dedo sobre una articulación condroesternal, se lo puede tranquilizar e informarle sobre la escasa gravedad de su enfermedad, sin necesidad de muchos otros exámenes.

Las palabras y metáforas empleadas para caracterizar los dolores son numerosas y variadas. Suelen elegirse denominaciones que, curiosamente, coinciden a través de distintos idiomas y culturas. A semejanza de lo que ocurre con el timbre musical de un instrumento, el carácter del dolor da idea del órgano en que se origina y el mecanismo que lo provoca.

Si el dolor se asemeja al que provocaría una lanza clavada se lo denomina **lancinante** o **en puntada**; si parece que quemara, **urente** o **quemante**; si apretara, **constrictivo** u **opresivo**; si atravesara de lado a lado, **transfixiante**; si fuera de escasa intensidad, pero molesto y prolongado, **sordo**, si por el contrario fuera instantáneo y agudo, **exquisito**; si se pareciera a una llamarada o a un golpe de electricidad, **fulgurante**; si diera la sensación de algo que se rompe, **desgarrante**; si fuera como un taladro, **terebrante** o **taladrante**; si estuviera acompañado por una sensación de latido, **pulsátil**, de retortijón, **cólico** y de peso, **gravativo**.

En el **cuadro 13-3** se presentan ejemplos de cada una de estas variedades de dolor.

Intensidad

La cuantificación del dolor es un problema común a varias disciplinas: la fisiología, la farmacología, la clínica y la psicología. En cuanto fenómeno esencialmente subjetivo, la dependencia de la medición según la percepción del paciente es casi total. Solo pueden ayudar como elementos objetivos, aunque de valor muy relativo, las manifestaciones concomitantes como los gestos, las maniobras evitativas, ciertas conductas y algunos cambios autonómicos vinculados a la respuesta simpática al dolor.

En la práctica clínica, la evaluación de la intensidad del dolor es sencilla en los extremos, tanto de un dolor leve, casi una molestia que forma parte de la experiencia de cualquier ser humano, como de los dolores extremos y desgarrantes, frecuentes en los servicios de urgencias, donde se ven, por ejemplo, heridos por arma blanca, politraumatizados, pacientes con pancreatitis aguda o con infarto de miocardio.

La mayor dificultad reside en los cuadros intermedios, en los cuales la magnitud real, en la que tanto influyen la personalidad del paciente y su reacción al dolor, es un criterio de valor para orientar el diagnóstico que no se presenta como evidente. Por ejemplo, un dolor abdominal, dentario o torácico sugiere, según su intensidad, distintas afecciones y condiciona diferentes conductas diagnósticas y terapéuticas.

CUADRO 13-3. Características del dolor y algunos ejemplos

Carácter	Ejemplos
Lancinante o en puntada	Pleuritis
Urente o quemante	Herpes zóster, úlcera gastroduodenal
Constrictivo u opresivo	Angina de pecho, infarto de miocardio
Transfixiante	Pancreatitis aguda
Sordo	Cáncer
Exquisito	Neuralgia del trigémino
Fulgurante	Polineuritis
Desgarrante	Aneurisma disecante
Terebrante o taladrante	Odontalgia
Pulsátil	Absceso, forúnculo
Cólico (retortijón)	Cólico biliar o renal
Gravativo (de peso)	Hepatomegalia por hepatitis

Frente a un paciente dolorido es necesario medir la evolución del dolor a lo largo del tiempo para estimar la respuesta al tratamiento. Para ello se han ideado una serie de procedimientos que, debidamente validados, se usan de manera habitual en farmacología clínica y deberían incorporarse a la práctica asistencial.

Un método de cuantificación es la ***escala nominal***, en la que se utiliza una serie discontinua de denominaciones de fácil comprensión para los pacientes, como dolor leve, moderado, intenso y ausente cuando desaparece. Para los niños se ha creado un equivalente con esquemas de rostros que pasan por la alegría, la indiferencia, la preocupación y el llanto, que se le muestran al pequeño paciente para que señale la intensidad de su dolor según la cara que mejor lo represente.

El método más difundido por sus ventajas y practicidad es la ***escala visual analógica***. En cada evaluación se le ofrece al paciente un segmento de recta horizontal de 10 cm, con divisiones cada un centímetro, pidiéndole que marque el punto en el que considera que se encuentra su dolor, partiendo de la base de que en el extremo derecho (10) estaría el dolor máximo y en el extremo izquierdo (0), la ausencia de dolor.

Suele ser útil que el paciente compare la intensidad y el carácter del dolor que padece con otros dolores sufridos con anterioridad, por ejemplo, dolor de muelas, de oídos o de parto.

Numerosos estudios de epidemiología clínica y biometría encontraron una buena correlación entre estos métodos, con la evidente ventaja de la escala visual analógica en cuanto a ofrecer mediciones cuantificables con una regla con precisión de milímetros, que por su condición de variable cuantitativa continua y de distribución normal puede analizarse estadísticamente con procedimientos paramétricos, más potentes y discriminativos que los no paramétricos aplicables a escalas graduadas. Este tipo de medición tiene una sensibilidad suficiente para estimar pequeñas variaciones, por lo que resulta útil para evaluar modificaciones espontáneas del dolor, la respuesta a los analgésicos, o bien la necesidad de cambiarlos en caso de una analgesia insuficiente.

Una forma indirecta de medir la intensidad del dolor es interrogar al paciente sobre la duración y calidad del sueño nocturno, el apetito y la posibilidad de desarrollar algunas actividades habituales. Estos datos son valiosos porque permiten definir en qué medida el dolor afecta la calidad de vida.

Agravantes o atenuantes del dolor

Las circunstancias en que aparece un dolor y la detección de sus ***factores agravantes*** o ***atenuantes*** son datos valiosos que puede aportar la anamnesis cuando se cuenta con una hipótesis diagnóstica bien orientada. Es habitual afirmar, y la práctica lo corrobora, que el interrogatorio en cardiología y en gastroenterología permite formular un diagnóstico fundado en más del 60% de los casos de la práctica.

El ***contexto*** en el que se inicia el dolor puede ayudar al diagnóstico. Por ejemplo, una cefalea que sigue en forma sistemática a la toma de una medicación cardiológica debe inducir a interrogar sobre el uso de nitratos antianginosos capaces de provocar una vasodilatación intracraneal responsable del síntoma. Un dolor poliarticular al despertar, que cede rápidamente al iniciar la actividad, sugiere un proceso degenerativo benigno; en cambio, uno que se prolonga muchas horas y se agrava con el movimiento orienta más a una poliartritis cuya causa se debe determinar. Una epigastralgia urente, propagada hacia arriba, con llegada esporádica de un líquido ácido a la faringe, que predomina por las noches, sobre todo después de cenas copiosas y a los pocos minutos de acostarse, sugiere la posibilidad de reflujo ácido con esofagitis. El alivio con la ingesta de alcalinos y la elevación de la cabecera de la cama apoya la presunción diagnóstica, que podrá confirmarse con un procedimiento complementario. Un dolor precordial constrictivo de unos 3 a 5 minutos de duración desencadenado por un esfuerzo físico determinado y aliviado por el reposo o a los pocos segundos de disolver debajo de la lengua un comprimido de dinitrato de isosorbida, casi con seguridad es manifestación de un síndrome anginoso. Por el contrario, un dolor localizado en el precordio o en la cara posterior o laterales del tórax, que aumenta con los movimientos respiratorios profundos y se mitiga con una apnea transitoria sugiere un origen pleural, transmitido por nervios somáticos del revestimiento seroso parietal.

La anamnesis cuidadosa de estos datos puede superar, en ocasiones, el valor de un electrocardiograma en reposo (la sensibilidad de un electrocardiograma para detectar una insuficiencia coronaria fuera del momento del dolor anginoso es de alrededor del 60%, esto es que 40% de los pacientes con insuficiencia coronaria tendrán un electrocardiograma normal fuera de los momentos de las crisis dolorosas). Dadas estas circunstancias, una anamnesis cuidadosa con una clara orientación acerca de la causa de los síntomas es un instrumento de primer orden para plantear estudios futuros que permitan llegar a un diagnóstico.

Junto con las situaciones espontáneas de agravación del dolor, se pueden emplear ***maniobras de provocación***. La prueba de esfuerzo graduada (ergometría) es un buen ejemplo en el que el trabajo impuesto en forma progresiva pone de manifiesto la isquemia debida a la desproporción entre el requerimiento aumentado de oxígeno y el aporte limitado por las arterias coronarias obstruidas.

Existen pocos analgésicos que calmen determinado tipo de dolor con especificidad tal que alcance valor diagnóstico. Es interesante destacar la acción de la colchicina, que no es un verdadero analgésico pero que, a través de su acción antiinflamatoria prácticamente exclusiva en la gota, es capaz de señalar esa etiología al controlar el dolor y otros signos de flogosis en una monoartritis u oligoartritis.

Además de las características descritas, resulta útil evaluar la ***actitud*** del paciente que tiene dolor. Es típica la quietud que adopta el paciente con dolor debido a afecciones osteoarticulomusculares o con un cuadro abdominal que compromete el peritoneo. Por el contrario, en el dolor cólico por compromiso de una víscera hueca (uréter, intestino), el paciente está inquieto y se mueve sin cesar, porque no encuentra una posición que le calme el dolor.

Siempre se deberán evaluar cuidadosamente los ***signos y síntomas acompañantes*** del dolor, pues en muchas oportunidades constituirán la clave del diagnóstico. Así, será diferente la orientación ante un paciente con dolor torácico semejante a una puntada de costado si este está acompañado por disnea (neumotórax o tromboembolismo de pulmón) o por fiebre, tos y expectoración mucopurulenta (neumonía con compromiso pleural). Lo mismo sucederá frente a un dolor cólico abdominal con vómitos, que si se acompaña de distensión del abdomen y ausencia de eliminación de gases y de materia fecal sugerirá un íleo obstructivo, y si hay fiebre y diarrea, una gastroenteritis.

DOLOR EN EL ADULTO MAYOR

La percepción del dolor en el adulto mayor (AM) está afectada por el envejecimiento del sistema nervioso. La disminución de las neuronas y el enlentecimiento de la velocidad de conducción disminuyen la sensibilidad y, de esta manera, el umbral doloroso en los ancianos es un 15% superior al del adulto. Un 40% de los AM refieren escasas molestias durante procesos habitualmente dolorosos como peritonitis, obstrucción intestinal, neumonía o isquemia del miocardio.

Si bien el dolor es un síntoma, se lo considera un "quinto signo vital" que siempre debe investigarse en la historia clínica de estos pacientes. Si existe deterioro cognitivo, el dolor puede diagnosticarse valorando la presencia de agitación, muecas, gemidos, rigidez y rechazo al cuidador. Muchas veces constituye una causa importante de inmovilidad que, a su vez, puede provocar o agravar el dolor. Se crea así un círculo vicioso de malestar, disminución de la movilidad y aumento del dolor.

El dolor recurrente o persistente en el AM puede provocar complicaciones como caídas, fatiga, trastornos de conducta, depresión y deterioro cognitivo.

CONCLUSIÓN

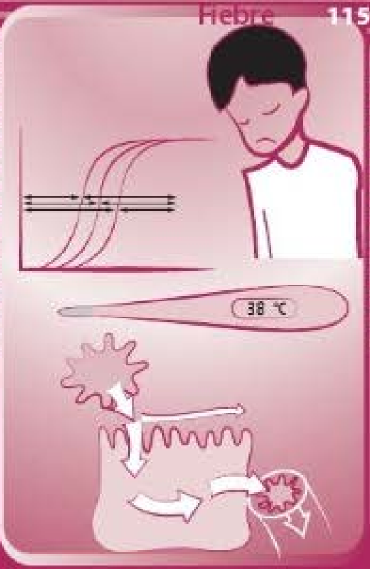
La exploración del síntoma dolor y su encuadre dentro de un contexto clínico adecuado es un buen ejemplo de un procedimiento semiológico elemental que conserva una utilidad de primer nivel. Su dominio requiere una sólida formación en las disciplinas básicas, un extenso conocimiento de las enfermedades y su evolución, y una destreza técnica en la anamnesis que deberá perfeccionarse con el entrenamiento sostenido.

Véase **Bibliografía** cap. 13 *Dolor*.

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 13 *Dolor*.

Véase **Autoevaluación** cap.13 *Dolor*.

14



Fiebre

Marcelo J. Melero

INTRODUCCIÓN

La temperatura normal del cuerpo humano, un parámetro homeostático crítico que influye en el funcionamiento celular y la supervivencia, refleja el equilibrio entre dos procesos opuestos: 1) la producción de energía en forma de calor por los tejidos vivos (p. ej., músculo e hígado) llamada **termogénesis** y 2) la pérdida de esta al medioambiente a través de la emisión de rayos infrarrojos y la transferencia de energía desde la piel y los pulmones. Su regulación, como otros aspectos fundamentales de la biología humana, comprende la compleja interacción de respuestas autonómicas, endocrinas y de comportamiento dirigidas, en este caso, por neuronas termosensibles ubicadas en la región preóptica, el hipotálamo anterior y las estructuras adyacentes. El cuerpo puede, además, intercambiar pasivamente energía con el ambiente.

Termorregulación

La **temperatura corporal central** (temperatura de la sangre en la aurícula derecha) tiene un valor promedio de 37 °C, con variaciones diarias no mayores de 0,6 °C. En condiciones fisiológicas, cuando la temperatura corporal central se eleva, se producen vasodilatación cutánea y aumento de la sudoración, que disipan calor por convección y evaporación, respectivamente. Si la temperatura corporal central desciende, aumenta la producción de calor –por incremento insensible del tono muscular– y se atenúa su pérdida por disminución de la sudoración y vasoconstricción. Cuando el estrés por frío es intenso, los escalofríos incrementan la producción de calor –durante breve tiempo– casi tanto como un ejercicio máximo. Pero probablemente la red termorreguladora sea más compleja. Las neuronas de la región preóptica y del hipotálamo anterior reciben, además, información de termorreceptores de la piel y la médula espinal. Estas aferencias, por una vía multisináptica, desde el haz espinotalámico y pasando por la formación reticular del tronco cerebral, finalizan en los centros hipotalámicos. Los mecanismos de termorregulación, si bien están regidos por el sistema nervioso central (centros termorreguladores hipotalámicos) son involuntarios y automáticos. Permiten que la temperatura corporal desarrolle cambios diurnos y previsibles –**ritmo circadiano**– que van desde los 36 °C al amanecer hasta casi 37,5 °C al caer la tarde. Este ritmo circadiano se adquiere en los primeros meses de vida y se conserva para siempre. Las variaciones circadianas se producen aun durante los episodios febriles, en los cuales se halla una temperatura media elevada, a pesar de que la agresión que los genera es constante durante todo el día (p. ej., endocarditis infecciosa). Pueden aparecer variaciones adicionales de la temperatura corporal normal con la ingesta de alimentos, la ovulación y el ejercicio físico violento. Los seres humanos también participan en la termorregulación a través de distintas conductas voluntarias (vestimenta, ingesta de alimentos, calefacción o refrigeración de ambientes).

DEFINICIÓN

En la práctica asistencial se utilizan referencias periféricas de la temperatura corporal central. La temperatura corporal promedio normal de los adultos sanos, medida en la cavidad bucal, es de **36,8 ± 0,4 °C**. Existen diferencias en los valores, de acuerdo con el territorio anatómico que se emplea en la medición. Así, la temperatura rectal es 0,3 °C superior a la obtenida, en el mismo momento, en la cavidad bucal y esta, a su vez, excede 0,6 °C la registrada simultáneamente en la axila.

El término fiebre define la elevación regulada de la temperatura corporal por encima de los valores normales (> 37,5 °C en la cavidad oral) debido a la reprogramación de los centros termorreguladores hipotalámicos, mediada por citocinas, en respuesta defensiva a un estímulo pirogénico exógeno (capaz de producir calor). En función del ritmo circadiano deben considerarse como fiebre los registros matinales > 37,2 °C y los vespertinos > 37,7 °C. Cuando la fiebre es muy elevada (> 41,5 °C) se la designa como hiperpirexia. En la fiebre, la temperatura corporal se eleva como resultado de una respuesta homeostática intacta (véase más adelante la diferencia con hipertermia).

Los pacientes añosos y los que presentan un deterioro de la función cardíaca y shock tienden a tener una temperatura corporal normal más baja que los adultos jóvenes. Así, una temperatura oral > 37,2 °C o una temperatura rectal > 37,9 °C debería considerarse fiebre en el geronte.

El término **hipotermia** define a la temperatura corporal central < 35 °C. Puede ocurrir en forma accidental –por exposición a una temperatura ambiental baja–, como consecuencia de una condición de enfermedad (sepsis, shock, mixedema) o consumo de drogas (alcohol, psicofármacos, anestésicos, marihuana).

FISIOPATOLOGÍA

La fiebre es una respuesta adaptativa normal del cerebro, estereotipada (siempre la misma), independiente del desencadenante, mediada por una cascada de citocinas y prostaglandinas y producida por múltiples procesos que generan inflamación (infecciosos o no). La producción y mantenimiento de la fiebre necesita una estricta y coordinada relación entre la inmunidad innata y el sistema nervioso central (SNC) y periférico. La capacidad de elevar la temperatura corporal en respuesta a un estímulo inflamatorio no es patrimonio exclusivo del ser humano. Con escasas excepciones, está presente en los vertebrados endotérmicos (sangre caliente) y ectotérmicos (sangre fría) y en muchos invertebrados. Constituye una respuesta casi universal de los animales a la enfermedad, que aparece en distintos niveles de la escala biológica y que ha sido conservada por más de 600 millones de años de evolución. Los vertebrados ectotérmicos (p. ej., reptiles, peces, insectos) pueden aumentar la temperatura corporal en respuesta a una infección moviéndose a ambientes cálidos (comportamiento febril). En cambio, la producción de fiebre en los vertebrados endotérmicos tiene un costo metabólico alto, ya que la elevación de 1 °C de temperatura corporal necesita un incremento de 10-25% de la tasa metabólica y del consumo de oxígeno del cerebro y del corazón que puede ser negativo en algunos pacientes.

La fiebre es una respuesta sistémica que se induce por vía humoral cuando los **receptores de reconocimiento de patrón** o **PPR** expresados por las células de la inmunidad innata (p. ej., macrófagos, células dendríticas, polimorfonucleares) identifican la presencia de **patrones moleculares asociados con patógenos** o **PAMP** (p. ej., lipopolisacárido endotóxico de los bacilos gramnegativos, exotoxinas del estreptococo del grupo A, toxina del shock tóxico de *Staphylococcus aureus*), producidos en un foco infeccioso, o **patrones moleculares asociados con daño celular o tisular** también llamados **DAMP o alarminas**. Los PAMP y las alarminas, genéricamente designados como **pirógenos exógenos,** activan los PPR y estimulan la síntesis y liberación a la circulación –desde los monocitos/macrófagos, neutrófilos, algunos grupos de linfocitos T, fibroblastos y células endoteliales activadas– de proteínas proinflamatorias de bajo peso molecular (15.000-30.000 daltons) y corta vida media intravascular, llamadas **citocinas**. Por lo menos una docena de estas son capaces de producir fiebre y se las denomina **pirógenos endógenos** (generados en las células del huésped). Las más conocidas son: la interleucina (IL)-1 alfa, la IL-1 beta (probablemente el más potente de los pirógenos endógenos), el factor de necrosis tumoral (TNF) alfa, la IL-6, la IL-18 y algunos interferones. Estas moléculas, una vez liberadas, pueden inducir la expresión de otras similares (cascada de citocinas), así como la de sus propios receptores. Se ha demostrado que las citocinas también pueden originarse en células no inmunes de tejidos neoplásicos.

Las citocinas pirogénicas circulantes establecen la comunicación biológica entre el sistema inmunitario y el SNC. Penetran en el área hipotalámica preóptica anterior por transporte activo transendotelial o por difusión a través del órgano vascular de la lámina terminal (OVLT) que tiene redes de grandes capilares fenestrados que rodean a los centros termorreguladores hipotalámicos. Los pirógenos endógenos inducen en algunas células endoteliales del núcleo preóptico mediano, a través de la expresión de la enzima ciclooxigenasa 2, la producción de mediadores lipídicos, las **prostaglandinas** (PG). Los niveles tisulares de PGE_2, que normalmente son indetectables en el cerebro, durante la fiebre están elevados en el tejido hipotalámico y en el tercer ventrículo. Algunas toxinas microbianas pueden estimular en forma directa la producción de PGE_2 hipotalámica, prescindiendo de las citocinas. La PGE_2, a su vez, estimula a las células gliales que liberan AMP cíclico. Este neurotransmisor determina que las neuronas del termostato hipotalámico, por disminución de la activación de las neuronas preópticas sensibles al calor y la excitación de las neuronas sensibles al frío, estimulen los mecanismos de termogénesis y regulen la temperatura corporal a un nivel más elevado que el normal y produzcan la fiebre (**fig. 14-1**).

Algunas infecciones virales del SNC, que inducirían la síntesis local –intracerebral– de citocinas pirogénicas por las células gliales y algunas neuronas, estimularían al centro termorregulador prescindiendo del OVLT. Es probable que fragmentos pequeños de pirógenos endógenos, capaces de atravesar la barrera hematoencefálica, y pirógenos endógenos cerebrales producidos como respuesta a los pirógenos endógenos circulantes actúen de la misma manera.

Los mecanismos termorreguladores involucrados en la génesis de la fiebre son los que el ser humano no febril utiliza para mantener la temperatura corporal normal en un ambiente frío (**cuadro 14-1**).

Algunas pruebas sugieren que la fisiopatología enunciada puede tener caminos alternativos:

1. Es muy probable la existencia de un importante complejo de **criógenos endógenos** (p. ej., hormona melanocito-estimulante alfa, arginina-vasopresina) que actuarían como **techo térmico** (límite superior de la respuesta febril, sobre la que existe escasa información bibliográfica), previniendo la elevación de la temperatura corporal central por encima de 41-42 °C.
2. Algunos estímulos abdominales transmitidos por el vago son importantes agentes propiréticos.
3. Es posible desencadenar fiebre en animales de experimentación que carecen de citocinas y sus receptores.

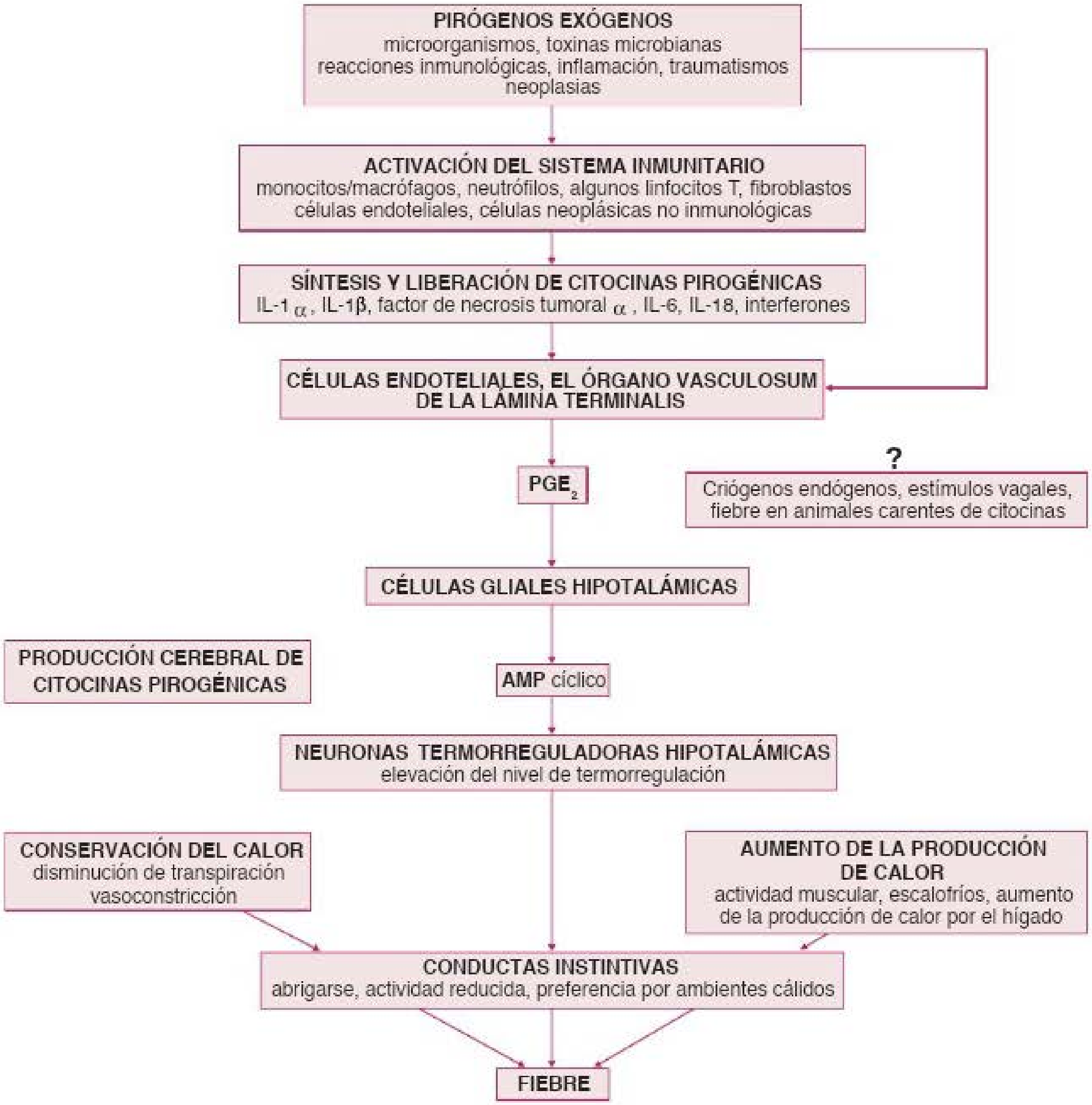

PIRÓGENOS EXÓGENOS
microorganismos, toxinas microbianas
reacciones inmunológicas, inflamación, traumatismos
neoplasias
ACTIVACIÓN DEL SISTEMA INMUNITARIO
monocitos/macrófagos, neutrófilos, algunos linfocitos T, fibroblastos
células endoteliales, células neoplásicas no inmunológicas
SÍNTESIS Y LIBERACIÓN DE CITOCINAS PIROGÉNICAS
IL-1 α, IL-1β, factor de necrosis tumoral α, IL-6, IL-18, interferones
CÉLULAS ENDOTELIALES, EL ÓRGANO VASCULOSUM DE LA LÁMINA TERMINALIS
PGE2
?
Criógenos endógenos, estímulos vagales, fiebre en animales carentes de citocinas
CÉLULAS GLIALES HIPOTALÁMICAS
PRODUCCIÓN CEREBRAL DE CITOCINAS PIROGÉNICAS
AMP cíclico
NEURONAS TERMORREGULADORAS HIPOTALÁMICAS
elevación del nivel de termorregulación
CONSERVACIÓN DEL CALOR
disminución de transpiración
vasoconstricción
AUMENTO DE LA PRODUCCIÓN DE CALOR
actividad muscular, escalofríos, aumento de la producción de calor por el hígado
CONDUCTAS INSTINTIVAS
abrigarse, actividad reducida, preferencia por ambientes cálidos
FIEBRE

Fig. 14-1. Fisiopatología de la fiebre.

CUADRO 14-1. Componentes de la fiebre

Autonómicos
Vasoconstricción cutánea, con derivación del flujo sanguíneo a estructuras profundas
Disminución de la sudoración
Taquicardia y aumento de la presión arterial

Endocrino-metabólicos
Aumento de la secreción de
- glucocorticoides
- somatotropina
- aldosterona

Disminución de la secreción de vasopresina
Secreción de proteínas de fase aguda (véase el cuadro 14-3)

Del comportamiento
Escalofríos
Búsqueda de ambientes cálidos
Anorexia
Somnolencia
Reducción de la actividad física

Coordinación hipotalámica

Si bien el conocimiento de la fisiopatología de la fiebre ha progresado en los últimos años, se ignora si la fiebre en sí misma –con independencia de la causa– es beneficiosa o nociva para el organismo. Está demostrado que, durante la fiebre: a) algunos microorganismos (p. ej., *Streptococcus pneumoniae*) pueden ser inhibidos directamente por la temperatura corporal elevada, mientras que otros se hacen más sensibles al poder bactericida del suero y a los antimicrobianos; b) mejora la función inmunitaria expresada por un incremento de la síntesis de anticuerpos, aumenta la activación de linfocitos T, la función de los neutrófilos y el metabolismo oxidativo de los macrófagos, y c) algunos antimicrobianos son más eficaces. Como contrapartida, la actividad de las células NK (*natural killer cells*) y la producción de linfocitos T citotóxicos se deterioran con la fiebre. Además, las temperaturas extremas (igual a 42 °C o mayor) son nocivas para los procesos inmunitarios que mejoran con la fiebre moderada (p. ej., se producen cambios morfológicos en los neutrófilos que sugieren un daño celular significativo al ser expuestos a 42 °C in vitro o durante el golpe de calor).

A pesar de la controversia, las pruebas indican que la fiebre, en los rangos usuales, aumenta la eficacia de la inmunidad innata (p. ej., incremento del reclutamiento de neutrófilos y del potencial fagocítico de los macrófagos y las células dendríticas) y de la adaptativa (p. ej., incremento del tráfico de linfocitos en los órganos linfáticos) y que muchos patógenos son más sensibles a estos.

La elevación de la temperatura corporal también afecta diferentes procesos celulares; desde la síntesis de ácidos nucleicos y proteínas hasta la permeabilidad de la membrana celular y la concentración citoplasmática de iones, por lo que se sospecha que las temperaturas muy elevadas (> 40 °C) podrían dañar el SNC y otros sistemas orgánicos. En la fiebre, a diferencia de la hipertermia (véase *Diagnóstico diferencial*), la temperatura corporal sigue siendo regulada por el hipotálamo, y en un rango de 40-42 °C no hay pruebas que demuestren un efecto perjudicial en el organismo.

El paciente con daño cerebral y fiebre debe considerarse una excepción, ya que la liberación de aminoácidos excitatorios, por la despolarización neuronal, potenciaría la lesión producida por hipoxia, isquemia o convulsiones repetidas o prolongadas. También puede considerarse una excepción la fiebre que aparece en el enfermo con circulación coronaria precaria (la fiebre induce taquicardia que aumenta el consumo de O_2 del miocardio), en el plaquetopénico (la fiebre incrementa el defecto hemostático producido por la disminución del número de plaquetas), en la embarazada y en el niño con convulsiones.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En ocasiones, los registros térmicos mayores de 37,5 °C en la cavidad bucal pueden plantear el diagnóstico diferencial entre fiebre e **hipertermia** (que no es sinónimo de fiebre).

Se define la **hipertermia** como la elevación de la temperatura corporal por encima de los valores normales debido a:

1. Producción excesiva de calor (p. ej., ejercicio prolongado e intenso, reacciones adversas a neurolépticos y anestésicos, tirotoxicosis).
2. Disminución de la disipación de calor (por temperatura y humedad ambiental elevadas; p. ej., golpe de calor).
3. Pérdida de la regulación central (daño del centro hipotalámico termorregulador por traumatismo, hemorragia, tumor) (**cuadro 14-2**).

Desde el punto de vista fisiopatológico, la hipertermia se produce por un fracaso de los mecanismos periféricos para mantener la temperatura corporal normal determinada por el hipotálamo. En la fiebre, el centro termorregulador, en respuesta a las citocinas, produce cambios en los mecanismos periféricos para generar y conservar calor hasta alcanzar un valor más elevado de temperatura corporal. Ambos procesos representan distintos mecanismos de elevación de la temperatura corporal y esta diferencia es decisiva para la terapéutica.

CUADRO 14-2. Causas de hipertermia
Ejercicio físico
Golpe de calor
Hipertermia maligna de la anestesia (p. ej., anestésicos halogenados inhalados y relajantes musculares despolarizantes)
Síndrome neuroléptico maligno (p. ej., haloperidol)
Hipertermia hormonal (p. ej., tirotoxicosis, feocromocitoma)
Hipertermia hipotalámica por accidente cerebrovascular
Otras: deshidratación, uso de anticolinérgicos, consumo de drogas recreacionales (p. ej., alcohol, anfetaminas, cocaína)

La hipertermia es una situación de enfermedad potencialmente mortal en la que no existe termorregulación hipotalámica ni pirógenos mediadores y, en consecuencia, los antipiréticos convencionales no son útiles.

El diagnóstico diferencial entre fiebre e hipertermia suele ser difícil. Se basa en una minuciosa historia clínica y no en los registros térmicos o en su patrón (no obstante, valores > 42 °C expresan hipertermia, que no es regulada por el SNC).

La anamnesis permitirá detectar eventos previos a la elevación de la temperatura como, por ejemplo, exposición al calor ambiental excesivo, producción exagerada de calor corporal por actividad física intensa o uso de algunas drogas. El hallazgo de una piel caliente y seca o el fracaso de los antipiréticos, sumado a un alto índice de sospecha, orientará al médico en el diagnóstico de hipertermia (**caso clínico 14-1**). Rara vez, la fiebre y la hipertermia pueden coexistir en un mismo paciente.

TIPOS Y CLASIFICACIÓN

Cuando los métodos de diagnóstico de las infecciones eran precarios, el análisis de la magnitud y frecuencia de los picos febriles y de la curva térmica –**patrones de fiebre**– era un signo importante para el diagnóstico diferencial de las enfermedades agudas febriles. Sin embargo, muchas enfermedades diferentes tienen pautas febriles similares.

Los patrones de fiebre son inespecíficos; en general, no permiten orientar el diagnóstico diferencial y no hay un patrón de fiebre que pueda usarse para descartar una causa no infecciosa.

Mantienen su importancia en algunas infecciones adquiridas en la comunidad, sobre todo en determinadas áreas geográficas, por ejemplo, en patologías endémicas como el paludismo (**fig. 14-2**). El control de la curva térmica resulta útil en la evaluación de un tratamiento; la desaparición de la fiebre (**defervescencia**) indica una buena respuesta terapéutica.

La variación diurna máxima de la fiebre por la mañana, en lugar de por la tarde, invirtiendo el ritmo circadiano, sugiere tuberculosis (TBC) miliar. El registro de dos picos de fiebre en el mismo día se asocia con la enfermedad de Still, con la endocarditis infecciosa de válvulas derechas por gonococo y, en zonas endémicas, con el kala-azar. La **fiebre intermitente, héctica** o **séptica** se

CASO CLÍNICO 14-1

Severiano, de 72 años, fue traído a la consulta por sus familiares, por presentar deterioro del nivel de la conciencia. El interrogatorio indirecto determinó que sufría enfermedad de Alzheimer y que desde 15 días antes de la enfermedad actual se le habían indicado 2 mg/día de haloperidol. En el examen físico se detectó: temperatura corporal medida en la cavidad bucal de 41 °C; frecuencia cardíaca central 168 latidos por minuto; tensión arterial 170/95 mm Hg; piel caliente y seca; rigidez muscular generalizada, y coma sin defectos neurológicos focales ni signos meníngeos. No se encontraron otros signos anormales en el examen físico.

Hematocrito 58%, leucocitos 22.000/mm^3 con neutrofilia, uremia 120 mg/dL, sodio plasmático 158 mEq/L, creatina-fosfocinasa (CPK) 1.800 UI/L (VN: 120 UI/L) y sedimento de orina normal. Las radiografías de tórax de frente y perfil eran normales y el ECG mostró una taquicardia paroxística supraventricular. Los hemocultivos fueron negativos y la tomografía computarizada del cerebro evidenció atrofia cortical y dilatación secundaria de las cavidades ventriculares.

¿Cómo interpreta la elevación de la temperatura corporal de este enfermo?
¿Es fiebre o hipertermia?
¿Cuál es la causa más probable de este cuadro clínico?

Comentario

El diagnóstico diferencial entre fiebre e hipertermia debe basarse en los hallazgos clínicos. Este paciente no tiene síntomas ni signos de una infección focal (neumonía, infección urinaria, celulitis) y las pruebas microbiológicas fueron negativas. El consumo reciente de neurolépticos (haloperidol), la disfunción autonómica (taquiarritmia supraventricular, hipertensión arterial), la rigidez muscular con rabdomiólisis (CPK muy elevada) y el deterioro de la función renal sugieren el diagnóstico de **hipertermia** por un **síndrome neuroléptico maligno**.

caracteriza por elevaciones térmicas que retornan a los valores normales durante cada día de fiebre (**fig. 14-3A**). Se observa en enfermedades bacterianas –especialmente abscesos–, TBC miliar y linfomas. La **fiebre continua** o **sostenida** no presenta variaciones mayores de 0,6 °C por día. La **fiebre remitente** no baja a valores normales durante cada día de fiebre (**fig. 14-3B**). La **fiebre periódica** aparece con intervalos fijos y predecibles (p. ej., neutropenia cíclica).

La **fiebre recurrente** es la que reaparece después de uno o más días de apirexia. Puede tener un patrón intermitente, continuo o remitente, por ejemplo, fiebre en dromedario (**fig. 14-4**). Una de las formas más difundidas de fiebre recurrente es la **fiebre de Pel-Ebstein**. Consiste en períodos febriles de 4 o 5 días que alternan con períodos afebriles de duración similar y se repiten en forma regular durante varios meses. Si bien no se han medido su sensibilidad y su especificidad para el diagnóstico de linfoma, en un enfermo con fiebre prolongada, inexplicada, en quien la evaluación inicial descarta infección, es característica del linfoma de Hodgkin, aunque no patognomónica (véase **cap. 66-5** *Linfomas*).

Algunos patrones febriles, por ejemplo, la fiebre sostenida con ascenso de la temperatura "en escalera" de la fiebre tifoidea (**fig. 14-5**), no pueden explicarse por los conocimientos fisiopatológicos actuales de la cascada de citocinas-prostaglandinas.

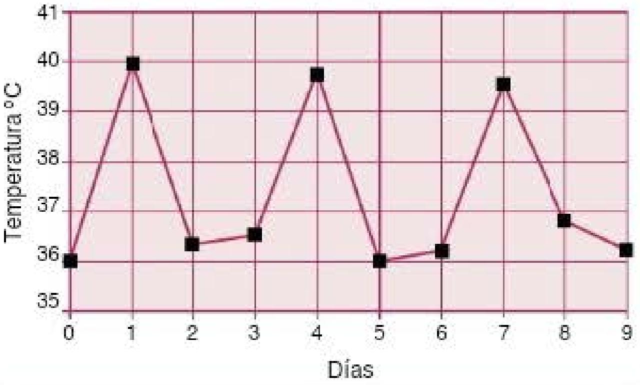


Fig. 14-2. Fiebre cuartana (fiebre recurrente con picos febriles a intervalos de 72 horas, en coincidencia con la maduración de esquizontes) en un paciente con paludismo por *P. malariae*.

Un **pico febril aislado** que desaparece sin tratamiento por lo general no tiene trascendencia clínica.

ETIOLOGÍAS

La fiebre es una manifestación característica de la mayoría de las enfermedades infecciosas y en algunas situaciones indica que el enfermo padece una emergencia médica. No obstante, un sinnúmero de enfermedades inflamatorias, traumáticas, mediadas inmunológicamente, metabólicas agudas, vasculares, hematopoyéticas, endocrinas, genéticas y tumorales pueden expresarse mediante fiebre. En el paciente inmunocompetente, la mayoría de las veces es una manifestación de una enfer-

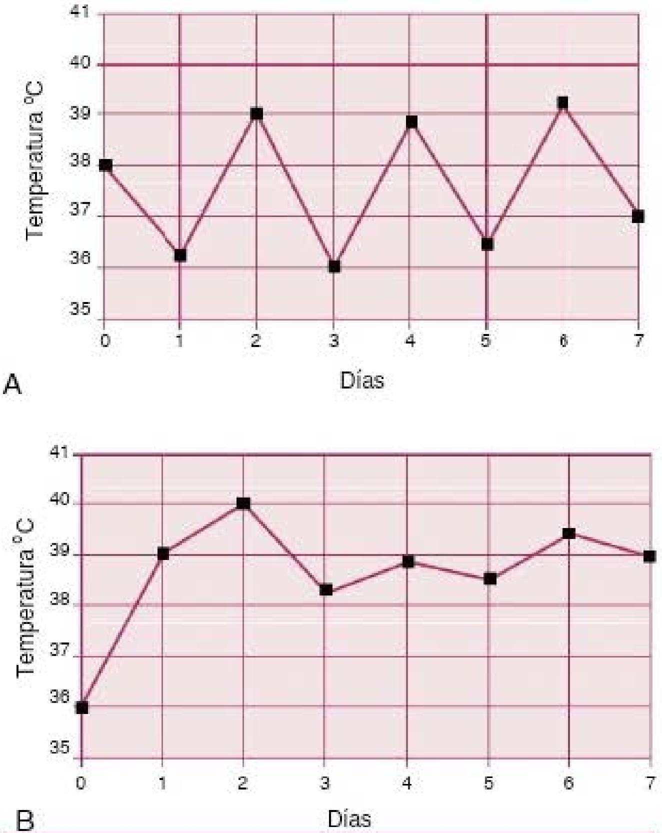


Fig. 14-3. A. Fiebre intermitente. **B.** Fiebre remitente.

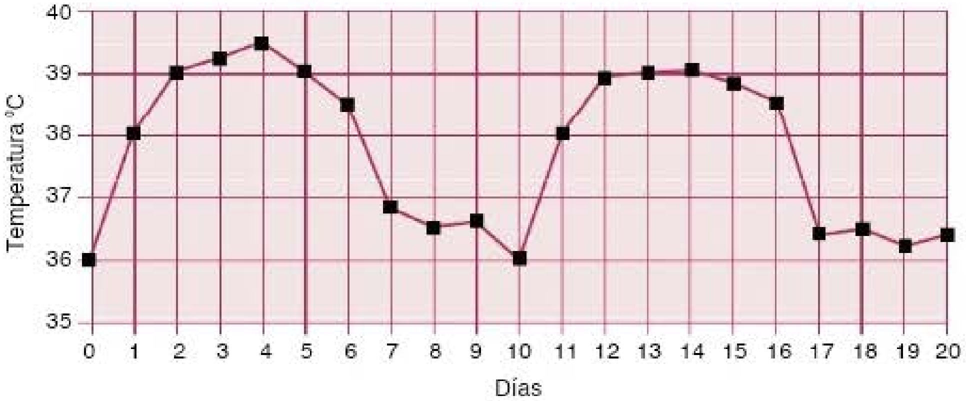


Fig. 14-4. Fiebre recurrente en dromedario.

medad infecciosa común, como infecciones de las vías aéreas superiores (resfrío común, gripe, faringitis), de la piel y las partes blandas, de las vías urinarias, o de neumonía. Como orientación, a pesar de que se refiere a la fiebre de origen desconocido, puede utilizarse el **cuadro 9-4**.

SEMIOLOGÍA

La ***medición*** de la temperatura corporal se realiza de manera sistemática en cada día de actividad médica. Sin embargo, se desconoce el origen de la práctica de medir la temperatura corporal como signo para evaluar el estado de salud de un individuo. Las primeras referencias escritas vinculadas a la fiebre datan del siglo VI a. C. y hay pruebas de la existencia de dispositivos para medirla desde uno o dos siglos antes de Cristo. El primer termómetro clínico fue inventado por Sanctorius, de la escuela de Medicina de Padua, en el siglo XVII. En 1868, Carl Reinhold August Wunderlich publicó *El curso de la temperatura en las enfermedades* y es reconocido como el primero en considerar la fiebre como un signo de enfermedad más que como la enfermedad en sí misma.

La manifestación cardinal de la fiebre es la elevación de la temperatura corporal normal entre 1 °C y 4 °C. Para detectar la fiebre se pueden realizar las mediciones de la temperatura en la cavidad bucal, el conducto auditivo externo, la axila y el recto. De todos estos registros, el menos fidedigno es el que se obtiene en la axila.

Las mediciones invasivas de la temperatura corporal central en la membrana timpánica, el esófago inferior y la arteria pulmonar se utilizan en forma excepcional en la clínica. Actualmente, la determinación en la cavidad bucal es el método más difundido en el mundo para medir la temperatura corporal de los adultos. La temperatura bucal puede resultar errónea en los fumadores, pues la vasodilatación de la mucosa bucal producida por el humo inhalado puede elevarla falsamente. Algunos estudios indican que las mediciones de la temperatura en la cavidad bucal y en la axila son menos sensibles para determinar cambios en la temperatura basal o fiebre con respecto a las realizadas en el recto o en la membrana timpánica. El registro de la temperatura rectal es motivo de controversia debido a los riesgos infecciosos que genera; en algunas situaciones está formalmente contraindicado, por ejemplo, en el paciente neutropénico. Por otro lado, los termómetros electrónicos son superiores a los de mercurio y algunos países –para proteger a las personas y el medioambiente– tienen leyes que prohíben el uso medicinal del mercurio, en especial para el termómetro. Por todo lo anterior, es probable que en los próximos años la determinación de la temperatura corporal en el conducto auditivo externo con el termómetro electrónico se convierta en una práctica habitual.

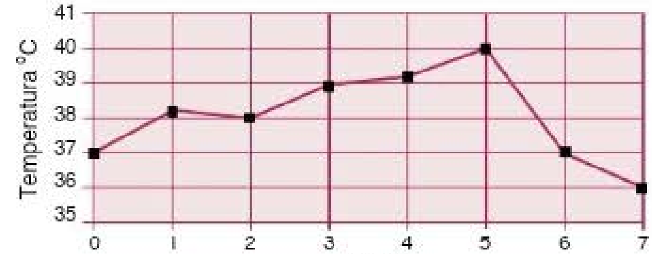


Fig. 14-5. Ascenso de la temperatura en escalera en un paciente con fiebre tifoidea. Se produce defervescencia completa, con el tratamiento, a partir del quinto día.

La ***percepción*** de la fiebre varía notablemente entre los individuos. Los pacientes febriles pueden tener síntomas sistémicos: quebrantamiento del estado general, debilidad, anorexia, artralgias y mialgias –sobre todo lumbalgias– (dolores musculares producidos por los niveles periféricos elevados de PGE_2), cefalea, fotofobia y dolor al mover los ojos. Algunos toleran muy bien la fiebre, en cambio otros con los mismos registros térmicos se sienten muy enfermos.

Si la temperatura corporal se eleva bruscamente, pueden aparecer sudoración, rubor facial y escalofríos.

El comienzo abrupto de la fiebre con escalofríos es común en algunas infecciones bacterianas con bacteriemia (p. ej., neumonía, infección urinaria, colangitis). No obstante, puede haber escalofríos en algunas infecciones virales (gripe) y en la **fiebre paraneoplásica** de los linfomas.

Es necesario diferenciar semiológicamente los escalofríos, acompañados por el castañeteo de los dientes y temblor de la cama, de la sensación de destemplanza que experimentan casi todos los pacientes febriles. A veces los escalofríos se desencadenan por el uso de antipiréticos que, al producir un descenso brusco de la temperatura corporal, generan contracciones musculares involuntarias compensadoras.

La temperatura corporal está relacionada con otros signos vitales. La fiebre produce un aumento de 10 latidos en la frecuencia del pulso por cada grado de temperatura que supere los 37 °C. En algunas enfermedades febriles, el incremento es escaso o proporcionalmente menor. La coexistencia de fiebre con bradicardia relativa –**disociación esfigmotérmica** (signo de Faget)– es indicadora de fiebre tifoidea, gripe, fiebre facticia (**caso clínico 14-2**), fiebre por fármacos y brucelosis; también es característica de la neumonía por especies de *Legionella*; si el paciente tiene antecedentes de contacto con aves, se debe sospechar psitacosis. Cuando la frecuencia del pulso se eleva de manera desproporcionada con respecto a la temperatura, se denomina **taquicardia relativa**; este signo se asocia con fiebres no infecciosas o con infecciones mediadas por toxinas (p. ej., gangrena gaseosa). La fiebre puede estar acompañada de manifestaciones neurológicas inespecíficas, como las convulsiones febriles en los niños. Los adultos mayores, los alcohólicos y los arterioscleróticos pueden presentar delirio, confusión mental o coma cuando tienen fiebre.

FIEBRE EN EL ADULTO MAYOR

La fiebre puede estar ausente en los adultos mayores (AM) o presentarse con delirio, confusión mental o coma. Estos pacientes tienen una disminución en la capacidad de regulación de la temperatura corporal y de la adaptación a la temperatura ambiental. Esto se debe a la disminución de los escalofríos en respuesta al frío, pérdida de la grasa subcutánea y de la masa muscular, disminución de la transpiración, respuesta vasoconstrictora periférica inadecuada por disfunción del sistema nervioso autónomo y desincronización del ritmo circadiano de producción y pérdida de calor.

La fiebre en el AM es la elevación de la temperatura corporal de al menos 1,2 °C sobre su temperatura habitual o una temperatura oral igual a 37 °C o mayor o una temperatura rectal, que no se utiliza en la práctica cotidiana, mayor o igual a 37,5 °C o mayor.

El 30-50% de los AM con infecciones como neumonía, infecciones urinarias y colecistitis no presentan fiebre. La ausencia de fiebre en estos pacientes puede provocar un retraso diagnóstico que incrementa la morbimortalidad por infecciones. Alrededor de las tres cuartas partes de los AM que consultan por fiebre requieren internación y más de la mitad de ellos no presentan otros síntomas de alarma. El AM con fiebre requiere siempre una evaluación cuidadosa (**caso clínico 14-3**).

INTERPRETACIÓN CLÍNICA Y ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Diferentes estímulos agresivos (p. ej., infecciones; traumatismos; quemaduras; neoplasias; isquemia; enfermedades inflamatorias, inmunitarias o genéticas; reacciones adversas por fármacos; ejercicio extenuante; depresión grave; esquizofrenia; estrés psicológico) determinan en el huésped una respuesta multisistémica que aparece en horas o días y se expresa por un conjunto de síntomas y signos, y modificaciones humorales, endocrinas e inmunohematológicas conocida como **respuesta de fase aguda** (**cuadro 14-3**). Estas manifestaciones, que están mediadas por algunas de las citocinas mencionadas en la fisiopatología de la fiebre, son inespecíficas e independientes de la ubicación o naturaleza de la agresión. A veces constituyen la única evidencia que alerta al médico sobre la presencia de una enfermedad.

CASO CLÍNICO 14-2

Vanina, una enfermera de 32 años, consultó por fiebre diaria (≥ 38,5 °C en la cavidad bucal) de 6 meses de evolución. Estaba en buen estado general y el examen físico era normal. Se solicitaron los exámenes complementarios enumerados en el **cuadro 14-5** y sus resultados fueron normales. Después de 3 semanas de evaluación como paciente ambulatoria, no habían aparecido hallazgos semiológicos anormales. Los registros de temperatura corporal supervisados por el médico fueron reiteradamente normales.

¿Qué forma clínica de fiebre presenta esta paciente?
¿Considera probable alguna relación entre este cuadro clínico y la profesión de la paciente?

Comentario

Después de algunas semanas de seguimiento sin que hubieran aparecido signos anormales en el examen físico ni en los exámenes auxiliares, la paciente confesó que se autoprovocaba la fiebre. El diagnóstico definitivo en este caso fue FOD clásica por fiebre simulada o facticia. En algunas series de FOD, la fiebre simulada (elevaciones falsas de la temperatura corporal por manipulación o cambio de termómetros y enfermedades autoprovocadas por la inyección de sustancias tóxicas) representa hasta un 10% de los casos. La mayoría de los pacientes son mujeres jóvenes, con profesiones vinculadas al cuidado de la salud o evidencias de daños autoinducidos, un patrón sospechoso de fiebre, síntomas de alteración psiquiátrica y normalidad del examen físico y de las pruebas auxiliares de diagnóstico. Frente a la sospecha de fiebre simulada, deberán realizarse mediciones supervisadas de la temperatura corporal y determinaciones simultáneas de la temperatura corporal y de la orina.

La fiebre es un reactante de fase aguda y constituye una de las manifestaciones más antiguas e indudables de enfermedad reconocidas por el hombre. En personas previamente sanas suele expresar la presencia de una enfermedad infecciosa. Si bien hay una estrecha relación entre la fiebre y la respuesta de fase aguda, esta última no se halla presente en todos los enfermos febriles. Los siguientes reactantes de fase aguda: elevación de la eritrosedimentación, anemia de los trastornos crónicos, neutrofilia (véase **cap. 66-3** *Leucocitosis y leucopenia*) y la positividad de la proteína C-reactiva tienen el mismo valor que la fiebre como marcadores inespecíficos de enfermedad.

Desde el punto de vista clínico, la fiebre debe interpretarse como un síntoma/signo que expresa la liberación de un conjunto de citocinas que no solo llevan la termorregulación a un valor superior al normal sino que, además, estimulan la producción de reactantes de fase aguda y activan sistemas metabólicos, endocrinos e inmunitarios cuya finalidad es mejorar la respuesta del huésped a un estímulo agresivo.

En el enfoque de un paciente con fiebre deben considerarse las distintas formas de presentación de esta en

CASO CLÍNICO 14-3

Vittorio, de 90 años, es traído a la guardia por su familia porque desde hace 72 horas se encuentra confuso, somnoliento y con pérdida del apetito. El cuadro no se acompaña de fiebre y como antecedentes médicos tiene hipertensión arterial e hiperplasia prostática benigna. En el examen físico, se encuentra estuporoso, taquicárdico y con una temperatura bucal de 37,3 °C. Los exámenes de laboratorio evidencian leucocitosis con neutrofilia y un sedimento de orina con un campo cubierto de leucocitos.

¿Cuál es la causa más probable del cuadro clínico?

¿Es común la ausencia de fiebre en este grupo etario?

Comentario

La aparición de un síndrome confusional en un adulto mayor obliga siempre a descartar un proceso infeccioso como su causa. Los datos obtenidos de la anamnesis y del examen físico, junto con el hallazgo de leucocitosis con predominio de neutrófilos y un sedimento urinario con un campo cubierto de glóbulos blancos orientan hacia una infección urinaria como el diagnóstico etiológico más probable. El envejecimiento se acompaña de una alteración tanto en la producción de citocinas como en la respuesta termorreguladora hipotalámica, que hacen que la fiebre pueda estar ausente en los adultos mayores.

CUADRO 14-3. Respuesta de fase aguda

Síntomas y/o signos
- Fiebre
- Anorexia
- Somnolencia
- Mialgias

Modificaciones humorales

1. Aumento de la síntesis hepática de proteínas (modulan la inflamación y reparación tisular)
- Proteína C-reactiva
- Haptoglobina
- Complemento
- Ceruloplasmina
- Amiloide A
- Fibrinógeno
- Glucoproteínas ácidas

2. Disminución de la síntesis hepática de proteínas
- Albúmina
- Transferrina
- Transtiretina
- Glucoproteína α_2

3. Aumento de la síntesis y liberación de:
- Factor de liberación de ACTH
- ACTH
- Cortisol
- Vasopresina

4. Disminución de la concentración de hierro y cinc

5. Aumento de la concentración de cobre

Cambios inmunohematológicos
- Anemia de los trastornos crónicos
- Leucocitosis con neutrofilia
- Trombocitosis
- Elevación de la eritrosedimentación
- Activación de linfocitos T y B

Efectos en el SNC
- Proliferación glial

el contexto de los mecanismos de defensa del huésped. Así, podrán identificarse las situaciones clínicas que se describen a continuación.

A. Fiebre aguda (< 15 días de duración) en el enfermo inmunocompetente

La mayoría de las veces es la manifestación de una enfermedad común. Las causas más frecuentes son: infecciones de las vías aéreas superiores –resfrío común, gripe, faringitis–, infección de la piel y las partes blandas, infección urinaria y neumonía. No existen patrones ni magnitud de fiebre que se asocien, de manera específica, con una infección determinada. El grado de elevación de la temperatura corporal no se correlaciona con la gravedad de la enfermedad que la produce; por ejemplo, la infección por HIV evoluciona afebril o con escasa elevación de la temperatura corporal. La magnitud de la fiebre expresa la intensidad de la inflamación producida por la noxa y, remedando el ritmo circadiano, tiende a ser más alta o a tener picos en horario vespertino. En la actualidad, es infrecuente observar en los adultos registros térmicos > 40 °C, aun en el curso de infecciones muy graves. Esto se debe a la utilización de registros bucales más que rectales y al uso temprano de antipiréticos y antibióticos.

La fiebre puede estar ausente en las infecciones de los recién nacidos y los adultos mayores, los pacientes con insuficiencia renal crónica y los que consumen corticosteroides (que reducen la síntesis de PGE_2 por inhibición de la fosfolipasa A2 y bloquean la transcripción del RNA mensajero para las citocinas pirogénicas) o antiinflamatorios no esteroides (inhibición de la ciclooxigenasa 2).

La anamnesis, para investigar el contexto ambiental epidemiológico, la realización de viajes cortos fuera del lugar de residencia y el examen físico tendrán por objeto identificar a los pacientes con fiebre y las claves diagnósticas orientadoras de la enfermedad que la provoca, quienes presentarán pocas dificultades en la evaluación.

La asociación de fiebre con determinados hallazgos semiológicos constituye un signo de alarma que sugiere al médico la existencia de una enfermedad grave subyacente, por ejemplo:

1. La fiebre con cefalea y confusión mental debe interpretarse como un síndrome meníngeo mínimo.
2. La fiebre de comienzo súbito asociada con lesiones purpúricas o petequiales en la piel y las mucosas es una asociación evocadora de meningococemia. Si está acompañada por el desarrollo temprano de hipotensión y progresa a púrpura fulminante, expresa la necrosis hemorrágica de órganos vitales (entre ellos, las glándulas suprarrenales) del síndrome de Waterhouse-Friderichsen.
3. La fiebre con petequias en el fondo de saco conjuntival puede observarse en la meningitis bacteriana y en la endocarditis infecciosa.
4. La coexistencia de fiebre con escalofríos, hipotensión arterial y alteraciones del sensorio sugiere bacteriemia.
5. La fiebre en el enfermo esplenectomizado o neutropénico es una emergencia médica (véase **cap. 66-8** *Síndromes de inmunodeficiencia*).

La fiebre puede activar una infección por virus del herpes simple y estar acompañada de un herpes labial;

si bien esto es característico de las enfermedades neumocócicas, puede observarse también en infecciones por estreptococos y meningococos. Se describió que la insuficiencia cardíaca congestiva grave puede producir fiebre como resultado de la vasoconstricción cutánea. La elevación de la temperatura corporal, en este caso, es leve (≤ 38,5 °C) y los valores más elevados pueden indicar endocarditis infecciosa, infarto de pulmón o la coexistencia de una infección que provocó la descompensación cardíaca.

En la evaluación de un paciente con dolor abdominal, la presencia de fiebre hace más probable una causa inflamatoria –infecciosa o no infecciosa– como etiología del síntoma. Es raro que la temperatura rectal supere los 39 °C en las patologías intraabdominales; si esto acontece, deberá considerarse la posibilidad de un dolor abdominal referido desde una estructura anatómica extraabdominal.

La fiebre acompañada por dolor precordial, en un paciente ambulatorio, sugiere neumonía o pericarditis.

Es frecuente que en algunos enfermos inmunocompetentes con fiebre aguda no pueda formularse un diagnóstico de certeza en la primera consulta. Habida cuenta de que en general evolucionarán en forma satisfactoria, puede adoptarse una de las dos conductas siguientes:

1. Vigilancia cercana, en la espera de la aparición de síntomas o signos diagnósticos.
2. Ampliación de la investigación –evitando el exceso de pruebas auxiliares costosas–, a la vez que se solicitan hemograma, eritrosedimentación, sedimento de orina, transaminasas y radiografías de tórax de frente y perfil.

B. Fiebre prolongada

Es la que dura más de 15 días, independientemente de que se conozca su etiología. La utilidad clínica del concepto de fiebre prolongada es relativa. No debe confundirse con la fiebre de origen desconocido (véase a continuación).

C. Fiebre de origen desconocido

En 1961, Petersdorf y Beeson definieron la fiebre de origen desconocido (FOD) como una situación de enfermedad febril caracterizada por:

1. Duración de por lo menos 3 semanas.
2. Temperatura igual a 38,3 °C o mayor en por lo menos tres ocasiones.
3. Imposibilidad de lograr un diagnóstico etiológico después de una semana de evaluación con el paciente internado.

El requerimiento de una temperatura mínima (38,3 °C) y la duración de la enfermedad (igual a 3 semanas o mayor) tienen por objeto excluir las enfermedades febriles autolimitadas, aquellas fácilmente identificables con un estudio simple y a las personas sanas cuya temperatura corporal normal excede ligeramente el rango habitual normal (**hipertermia habitual**).

Es probable que, por el elevado costo de la internación, las rápidas y modernas técnicas diagnósticas y la sofisticación actual de la investigación de los pacientes ambulatorios, el criterio de la duración de la internación pueda limitarse a 3 días, a 3 consultas extrahospitalarias o –como lo ha sugerido recientemente el mismo Petersdorf– ser reemplazado por una semana de investigación intensiva e inteligente en un paciente ambulatorio. Algunos autores consideran que la presencia de fiebre durante 15 días es suficiente para el diagnóstico de FOD si se cumplen los otros criterios diagnósticos.

El cuadro clínico de FOD puede ser ocasionado por más de doscientas enfermedades; las más frecuentes se enumeran en el **cuadro 14-4**. Este gran número de etiologías hace dificultoso presentar un algoritmo diagnóstico que incorpore todas las posibilidades.

La anamnesis concienzuda, el examen físico completo y reiterado y la investigación profunda de cualquier pista diagnóstica representan las herramientas más productivas para el diagnóstico de la FOD.

En general, la FOD constituye una forma de presentación atípica o infrecuente de una enfermedad común; con menos frecuencia, expresa una alteración rara. Las etiologías pueden agruparse en cuatro categorías con distinta incidencia:

1. Infecciones (30-40%).
2. Neoplasias (20-30%) (la fiebre paraneoplásica se asocia, en algunos tumores, con niveles plasmáticos elevados de IL-6).
3. Enfermedades del colágeno (10-20%).
4. Otras patologías (15-20%).

Las diferencias en los porcentajes de las distintas etiologías entre los estudios publicados se basan en la época en que se realizó la investigación, la población en estudio y el área geográfica considerada.

Las infecciones que evolucionan con FOD clásica pueden ser localizadas o generalizadas. La FOD clásica por una infección localizada implica que el paciente tiene una colección purulenta (absceso) en una ubicación anatómica que da pocos síntomas y signos, habitualmente oculta en el abdomen, el tórax o la columna vertebral. En el 5-15% de los enfermos con FOD se concluirá la investigación sin que pueda formularse un diagnóstico etiológico; estos casos tendrán una evolución favorable y es probable que el cuadro se resuelva en forma espontánea y sin secuelas. La tasa de mortalidad en los pacientes con FOD no diagnosticada seguidos por 5 o más años fue solo del 3,2%.

Durack y Street, con el objetivo de adecuarse a la realidad asistencial actual, propusieron una nueva clasificación de FOD que incluye las siguientes categorías:

1. **FOD clásica:** definida por los criterios expuestos anteriormente (**caso clínico 14-4**).
2. **FOD nosocomial:** caracterizada por fiebre (igual a o mayor de 38,3 °C) que aparece en varias ocasiones en un paciente internado que no tenía una infección presente o en período de incubación al ingresar y en la que no se establece un diagnóstico etiológico después de 3 días de estudios que deben incluir la incubación de los cultivos (sangre y orina) durante al menos 2 días. Las causas más frecuentes de FOD nosocomial incluyen la infección de dispositivos intravasculares, la fiebre por fármacos y la enfermedad tromboembólica venosa.

CUADRO 14-4. Causas de fiebre de origen desconocido clásica en adultos

	Comunes	**Infrecuentes**
1. Infecciones	Tuberculosis (miliar o extrapulmonar) Abscesos abdominales o pelvianos Endocarditis infecciosa Osteomielitis Infección urinaria	Mononucleosis infecciosa Infección por citomegalovirus Sinusitis Fiebre tifoidea Abscesos dentarios periapicales
2. Neoplasias	Linfomas (Hodgkin y no Hodgkin) Leucemias (agudas, no linfoblásticas) Carcinoma renal Metástasis hepáticas	Sarcoma de Kaposi Mielodisplasias Cáncer de pulmón, mama, estómago, ovario Mixoma auricular
3. Enfermedades del colágeno	Enfermedad de Still del adulto Arteritis de células gigantes Polimialgia reumática	Síndromes vasculíticos (granulomatosis con poliangitis [Wegener], poliarteritis nudosa, crioglobulinemia)
4. Otras causas	Fármacos (prácticamente cualquiera e independiente del tiempo de utilización) Enfermedad inflamatoria intestinal Sarcoidosis Enfermedad tromboembólica venosa Hematomas intraabdominales o retroperitoneales	Fiebre facticia Feocromocitoma Tiroiditis subaguda Hipertiroidismo Fiebre mediterránea familiar Síndrome de fatiga crónica

CASO CLÍNICO 14-4

Mario, de 27 años, consultó por fiebre diaria (38,9 ºC) de 4 semanas de evolución, acompañada por pérdida del apetito y de peso (4 kg en un mes), con dolor abdominal periumbilical, ocasional, sin diarreas ni vómitos. Parecía crónicamente enfermo y no tenía alteraciones en el examen físico. VSG 64 mm, Hb 11 g/dL, Hto 33%, leucocitos 10.200/mm³ con neutrofilia. El resto de las pruebas enumeradas en el cuadro 14-5 eran normales.

¿Qué forma clínica de fiebre presenta este paciente?
¿Qué diferencias marcaría con el caso clínico 14-2?

Comentario

El paciente padece FOD clásica y, a diferencia de lo descrito en el caso clínico 14-2, tiene síntomas y signos –inespecíficos pero categóricos– que indican la presencia de una enfermedad orgánica subyacente (pérdida del apetito y de peso y reactantes de fase aguda como aceleración de la eritrosedimentación, anemia y leucocitosis con neutrofilia). Quince días después ingresó al hospital debido a la persistencia de la fiebre y a un cuadro de obstrucción intestinal. Se realizó una laparotomía que mostró dos úlceras yeyunales perforadas. El estudio histopatológico de la porción de yeyuno resecada quirúrgicamente correspondió a una enfermedad inflamatoria intestinal (enfermedad de Crohn).

3. **FOD neutropénica:** (véanse **caps. 66-3** *Leucocitosis y leucopenia*, **66-8** *Síndromes de inmunodeficiencia* y **caso clínico 66-8-2**) consiste en fiebre (igual a 38,3º C o mayor) en varias ocasiones, en un enfermo neutropénico (con un recuento de neutrófilos igual a 500/mm³ o menor o en riesgo de disminución por debajo de este nivel en 1 o 2 días), sin evidencias clínicas de foco infeccioso después de 3 días y con cultivos negativos incubados al menos durante 2 días. A pesar de la negatividad de las pruebas microbiológicas y de la falta de evidencias de un foco infeccioso, estos pacientes deben ser tratados en forma inmediata como si estuvieran infectados (hasta superar la neutropenia, con antibióticos de amplio espectro y, si la fiebre persiste, con el agregado sucesivo de antibióticos contra bacterias resistentes y antifúngicos).
4. **FOD asociada con el HIV:** es quizás el mejor aporte de esta nueva clasificación; se expresa por fiebre (igual a 38,3 °C o mayor) en varias ocasiones, en un enfermo con serología positiva para HIV, que dura más de 4 semanas en el paciente ambulatorio o más de 3 días en el internado y en la que no se logra un diagnóstico etiológico después de 3 días de internación a pesar de los estudios adecuados, que incluyen al menos 2 días de incubación de los cultivos. La FOD asociada con el HIV aparece en la etapa avanzada de la inmunodepresión con recuentos promedios de CD4T muy bajos (40-160/mm³). En el 75% de los casos la causa es infecciosa. El diagnóstico más común es la infección por *Mycobacterium avium* o *M. tuberculosis*, seguida de la neumonía por *Pneumocystis jirovecii* y la infección por citomegalovirus. Las causas no infecciosas están representadas por el linfoma y la fiebre por fármacos. Es probable que en algunos enfermos coexistan múltiples etiologías.

Si bien todas estas definiciones enfatizan la necesidad de formular el diagnóstico de FOD luego de una evaluación que excede la anamnesis concienzuda y el examen físico completo y reiterado (buscando pistas diagnósticas en: 1) piel, por ejemplo: púrpura palpable de un síndrome vasculítico; 2) mucosas, por ejemplo: petequias conjuntivales en la endocarditis infecciosa; 3) ganglios, por ejemplo: adenomegalias en un síndrome linfoproliferativo), no se ha establecido cuáles son los exámenes complementarios indispensables que deben solicitarse en la etapa inicial de la evaluación. En la bibliografía se hallan numerosas recomendaciones, ya que una amplia gama de pruebas pueden ser útiles en la investigación de un paciente con FOD. Los elementos enunciados en el

CUADRO 14-5. Exámenes complementarios para pacientes con sospecha de FOD clásica

Hemograma completo, recuento y fórmula de leucocitos y recuento de plaquetas
Eritrosedimentación
Hepatograma, incluidas LDH (láctico deshidrogenasa) y gamma-glutamiltranspeptidasa
Orina completa
Radiografía de tórax frente y perfil
Hemocultivos (tres muestras para gérmenes aerobios y anaerobios) en un paciente sin antibióticos
Urocultivo
Factor antinuclear (FAN)
Factor reumatoideo (FR)
Prueba cutánea de tuberculina
Serología para HIV (ELISA)
Estudio por imágenes del abdomen (ecografía o, preferentemente, tomografía computarizada con contraste oral e intravenoso)

cuadro 14-5 son los **exámenes complementarios mínimos** que, en nuestra opinión, deberían solicitarse en una primera etapa en la mayoría de los enfermos adultos antes de formular el diagnóstico de FOD clásica.

D. Fiebre en un paciente inmunodeprimido

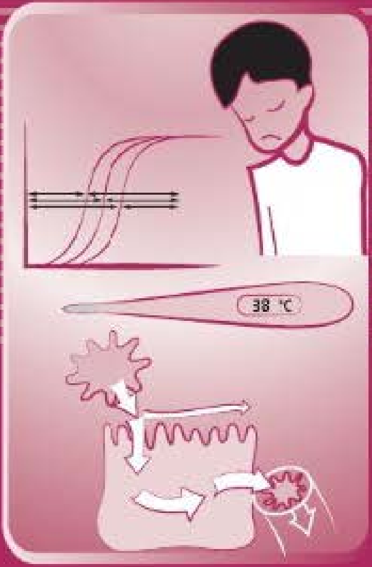
Puede ser la manifestación más importante, y muchas veces la única, de una infección potencialmente mortal que, además, puede ser difícil de diagnosticar. En cada episodio febril pueden coexistir más de un foco infeccioso o más de una etiología microbiana. Cuando la inmunodepresión es profunda y prolongada, estos enfermos pueden tener graves infecciones locales o sistémicas en ausencia de fiebre.

El enfoque del paciente inmunodeprimido febril deberá basarse en el conocimiento de:

1. El tipo, duración y gravedad del defecto inmunitario; por ejemplo, la neutropenia intensa y prolongada es un factor de riesgo para infecciones micóticas que no están presentes en las etapas iniciales de la granulocitopenia.
2. Los microorganismos y los territorios anatómicos específicos que con mayor frecuencia resultan involucrados en las complicaciones infecciosas de cada tipo de inmunodeficiencia; por ejemplo, existen diferencias entre las infecciones y los agentes etiológicos según el paciente tenga un defecto en la función fagocítica (p. ej., neutropenia), en la inmunidad celular (p. ej., SIDA) (véanse **caso clínico 66-8-3** y **cap. 66-8** *Síndromes de inmunodeficiencia*) o en la inmunidad humoral (p. ej., inmunodeficiencia común variable).
3. La concomitancia de más de un defecto en los mecanismos de defensa; por ejemplo, un enfermo con SIDA que, además, por tener un catéter intravenoso permanente, padece simultáneamente de una alteración en la barrera cutánea.
4. La necesidad de una evaluación rápida y de la urgente administración de un tratamiento antimicrobiano empírico. Las infecciones pueden poner en riesgo la vida del enfermo con neutropenia o historia de esplenectomía (véanse **cap. 66-8** *Síndromes de inmunodeficiencia* y **casos clínicos 66-8-1 y 66-8-2**). Si bien el número de inmunodeprimidos evaluados y tratados en forma ambulatoria se ha incrementado en los últimos años, muchos de estos pacientes requieren asistencia médica en un ambiente hospitalario. Debe tenerse en cuenta que algunos pacientes inmunodeprimidos pueden presentar fiebre de causa no infecciosa, como la producida por fármacos, algunas neoplasias, enfermedades inflamatorias y síndromes vasculíticos.

Véase **Bibliografía** cap. 14 *Fiebre.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 14 *Fiebre.*
Véase **Autoevaluación** cap. 14 *Fiebre.*

15



Disnea

Sofía I. Fernández

DEFINICIÓN

El término 'disnea' proviene del latín y significa dificultad en la respiración. La disnea es un ***síntoma*** y puede definirse como la *conciencia de respiración desagradable y laboriosa, secundaria al incremento del trabajo respiratorio*.

Al igual que el dolor, tiene subjetividad de percepción, que depende de la elaboración de esa sensación en la corteza cerebral, resultante no solo de la respuesta fisiológica, sino de la connotación psicocultural de cada sujeto. En este sentido, el análisis de la disnea debe enmarcarse en el ámbito de la psicofísica, que estudia las sensaciones y las percepciones. En una primera instancia se produce una *sensación,* que no es más que un estímulo transmitido a través de neuronas aferentes hacia los centros reguladores del sistema nervioso central (SNC). En un segundo tiempo, esta impresión sensorial se compara con las sensaciones evocadas por estímulos anteriores y se produce una *percepción*. Todas las sensaciones y percepciones pueden expresarse mediante la ecuación de Stevens que expresa:

$$O = K \times E^{n}$$

en la que O es la magnitud de cualquier sensación, K una constante umbral, E es un estímulo productor creciente y n es el valor exponente, diferente para cada sensación, situación o paciente. Esta ecuación, aplicada a algo tan subjetivo como la sensación, con el uso de escalas analógicas de la magnitud de las vivencias de cada individuo, permite cuantificar la relación entre el estímulo y la sensación para cada situación concreta.

Además de la percepción de esfuerzo ventilatorio, la disnea comprende una dimensión emocional y cognitiva en función de experiencias previas u otros factores ambientales para esa persona. Es importante determinar en cada paciente el significado real de este síntoma, que expresa desde afecciones con amenaza vital originadas en el sistema respiratorio, cardiovascular o neuromuscular, hasta otras en las que no hay sustrato orgánico o este es de escasa magnitud

Todas las personas experimentan disnea ante un ejercicio desproporcionado a su entrenamiento, pero es de valor patológico cuando se presenta en reposo o en individuos entrenados, ante el ejercicio moderado.

En general, las personas refieren la disnea con expresiones como: "me falta el aire", "no puedo tomar todo el aire que quiero", "se me cierra el pecho", "tengo cansancio", "tengo fatiga", "no puedo respirar", "no me entra el aire en los pulmones", "me ahogo", etc. Estas expresiones, o el *lenguaje de la disnea,* pueden poner de manifiesto un marco etiopatogénico distinto y, en ocasiones, nos acercan semiológicamente a patologías muy importantes con alta morbimortalidad. Por tal motivo, es importante comprender su fisiopatología, reconocer los síntomas y los signos acompañantes y, así, poder jerarquizar su gravedad.

FISIOPATOLOGÍA

No se puede unificar en una sola teoría la fisiopatología de la disnea ni tampoco se conocen con exactitud las regiones de la corteza cerebral donde se procesa la información responsable de este síntoma.

La sensación de disnea está bien estudiada y definida y se sabe que se manifiesta cuando el trabajo respiratorio está incrementado. En determinados puntos se genera un estímulo en diferentes receptores (músculos, vías respiratorias y caja torácica) que se transmite de modo excesivo a los centros respiratorios del bulbo y la protuberancia y, desde allí, son enviados a la corteza cerebral. Estos receptores o mecanorreceptores son:

- Receptores al estiramiento de la pequeña vía aérea, que se estimulan con la insuflación pulmonar.
- Receptores a gases o partículas irritantes de las vías aéreas de grueso calibre.
- Receptores J del intersticio, sensibles a la distensión y congestión de los vasos pulmonares.

En la pared de la caja torácica existen también receptores capaces de detectar la fuerza generada por los músculos respiratorios. Posiblemente, estos verdaderos sensores del trabajo respiratorio contribuyan a generar la sensación de disnea cuando se incrementa la fuerza requerida para distender los pulmones o hay pérdida de la relación normal entre las eferencias motoras y los cambios de la longitud muscular y el volumen pulmonar.

La teoría de la tensión-longitud inapropiada sugiere que los husos musculares desempeñan un papel fundamental como mediadores de la sensación de disnea. Si se produce un alineamiento inapropiado de los nervios de los husos que perciben tensión en relación con la longitud del músculo (p. ej., en los músculos costales), aparece una sensación desagradable de respiración insuficiente para la tensión generada por los músculos respiratorios.

ETIOPATOGENIA

Uno o más procesos pueden estar presentes en una persona con disnea. La base fisiopatológica de un tipo de afección que produce disnea puede ser compartida por diferentes enfermedades. Por ejemplo, la estimulación de los receptores pulmonares J puede ser producida por una inflamación intersticial, en el caso de la neumonitis intersticial (origen respiratorio) o del edema intersticial por la insuficiencia cardíaca izquierda (origen cardíaco).

Teniendo en cuenta los lineamientos fisiopatológicos descritos, las causas de disnea pueden agruparse como se explica a continuación (**cuadro 15-1**).

CUADRO 15-1. Causas de disnea

1) Aumento de los requerimientos ventilatorios
- ejercicio intenso en atletas o moderado en sedentarios
- hipoxemia y/o hipercapnia
- acidosis
- embolia pulmonar
- anemia

2) Aumento del esfuerzo necesario para superar resistencias de la vía aérea
- asma bronquial
- enfermedad pulmonar obstructiva crónica
- fibrosis quística
- obstrucción por cuerpo extraño

3) Aumento del esfuerzo necesario para distender el pulmón y la caja torácica
- enfermedades infiltrativas pulmonares
- edema de pulmón no cardiogénico
- edema de pulmón cardiogénico
- cifoescoliosis
- derrame pleural
- neumotórax

4) Deterioro neuromuscular
- poliomielitis
- lesiones medulares
- miastenia grave
- síndrome de Guillain-Barré

5) Alteraciones psicológicas que modifican el umbral de percepción consciente
- trastornos por ansiedad
- ataques de pánico

Aumento de los requerimientos ventilatorios

Las personas suelen quejarse de dificultad respiratoria cuando realizan una actividad física intensa, aun en presencia de un sistema cardiovascular, respiratorio o hematopoyético normal. Las personas delgadas experimentan menos sensación de disnea para cualquier carga determinada.

La ***aptitud cardiovascular*** está determinada por la capacidad del corazón para incrementar al máximo la función cardíaca y la de los músculos periféricos para utilizar eficazmente el oxígeno en el metabolismo aerobio. Cuando se sobrepasan estos mecanismos, se genera una deuda de oxígeno tisular transitoria (que se recupera con el reposo), como también el desacoplamiento tensión-longitud que estimula los receptores musculares de disnea. En cambio, el sedentarismo reduce la aptitud, lleva a la disnea, a veces, aun ante mínimos esfuerzos. Para los pacientes con enfermedad cardiopulmonar crónica, el sedentarismo es común como estilo de vida para evitar el esfuerzo y la disnea consecutiva. La disnea por "desacondicionamiento" o falta de condición física se refiere como "respiración pesada". Con la anamnesis cuidadosa se determina que la persona está limitada por la fatiga más que por la dificultad en la respiración.

Las ***afecciones pulmonares*** con alteración de la distribución de la ventilación pulmonar originan hiperventilación, que aumenta la actividad de los músculos respiratorios y produce disnea. La enfermedad pulmonar, si causa hipoxemia, estimula los quimiorreceptores (centrales y periféricos) que, a su vez, envían señales al centro respiratorio para aumentar la ventilación pulmonar (frecuencia y profundidad de las respiraciones) y, por consiguiente, el trabajo respiratorio. La hipercapnia por hipoventilación alveolar (enfermedad del parénquima pulmonar o neuromuscular) se comporta del mismo modo que la hipoxemia, al igual que la acidosis metabólica. En el tromboembolismo pulmonar, caracterizado gasométricamente por hipocapnia e hipoxemia (un 10% presentan PO_2 normal), la alteración principal es el aumento del espacio muerto fisiológico en relación con el volumen corriente (VD/VT), además de otros mecanismos de hipoxemia, cuya resultante final, como ya se mencionó, es el incremento del requerimiento ventilatorio.

La ***anemia*** puede deteriorar seriamente la disponibilidad de oxígeno porque el transporte más importante de este gas está a cargo de la hemoglobina. Se desconoce el mecanismo por el cual la anemia causa disnea. Es sabido que la disminución del pH local de las células metabólicamente activas se produce ante la caída de la disponibilidad del oxígeno. Ello puede estimular los metabolorreceptores localizados en los músculos que responden a los cambios ambientales celulares. La anemia lleva a un incremento en la función cardíaca, con volumen ventricular elevado y presiones vasculares pulmonares incrementadas. Al igual que en la anemia, la hipotensión y el shock, la disnea se asocia con la disminución del transporte de O_2, por caída del CaO_2 en las hemorragias y por deterioro del volumen minuto en los cuadros cardiogénicos. El hipoflujo muscular frecuente en estas situaciones genera, además, disfunción de la musculatura respiratoria y pérdida de su eficacia contráctil, lo que dificulta hacer frente a las mayores necesidades ventilatorias originadas en la acidosis láctica secundaria al hipoflujo sistémico y la anaerobiosis.

Aumento del esfuerzo necesario para superar resistencias de la vía aérea

Ante una ***estenosis de las vías respiratorias*** se prolonga el tiempo espiratorio y, en las regiones de estenosis, aumenta la velocidad del aire espirado, que origina una circulación turbulenta. El esfuerzo de los músculos respiratorios debe aumentar para vencer la resistencia al flujo aéreo. En los gases en sangre se manifiestan las alteraciones de la relación ventilación/perfusión (V/Q) y el aumento del gradiente alveoloarterial de O_2 (PA-a O_2) que originan hipoxemia y aumento del estímulo respiratorio y, secundariamente, alcalosis respiratoria (**casos clínicos 15-1 y 15-2**).

Si la obstrucción ocurre en la vía aérea extratorácica (glotis), se prolonga el tiempo inspiratorio y se produce la misma cascada fisiopatológica.

Aumento del esfuerzo necesario para distender el pulmón y la caja torácica y deterioro neuromuscular

En los casos de ***hipoventilación global de tipo restrictivo***, la disnea se origina en el incremento del trabajo respiratorio por aumento de las resistencias elásticas toracopulmonares o disminución de la potencia de los músculos respiratorios, que hace aumentar el trabajo de los músculos menos afectados o sanos. En los cuadros pulmonares restrictivos también se altera la relación V/Q; esto se debe a la disminución de la distensibilidad, del volumen pulmonar y de la capacidad vital.

En la disnea por ***insuficiencia cardíaca***, uno de los mecanismos es la disminución de la distensibilidad pulmonar. La dificultad del ventrículo izquierdo para manejar el volumen sanguíneo produce un aumento retrógrado de la presión en la aurícula izquierda y en el lecho capilar pulmonar. Cuando esa presión se incrementa por encima de un determinado nivel, se genera una trasudación de líquido al espacio intersticial y la consecutiva disminución de la distensibilidad pulmonar, la estimulación de los receptores J yuxtacapilares en el espacio intersticial alveolar y la producción de disnea. Además, existe un aumento de la resistencia en las vías respiratorias por la presencia del líquido intersticial mencionado, que compromete la luz de la pequeña vía respiratoria y aumenta su resistencia (asma cardíaca). Por otro lado, la disminución del gasto cardíaco determina una disminución de la perfusión de los músculos respiratorios y la producción de fatiga muscular.

Alteraciones psicológicas que modifican el umbral de percepción consciente

En la disnea asociada ***con trastornos psicológicos por ansiedad***, es común la presencia de hiperventilación, que genera hipocapnia y alcalosis respiratoria que llevan a la hipocalcemia y a la disminución del flujo sanguíneo cerebral.

CASO CLÍNICO 15-1

Anita, de 28 años, presenta antecedentes de asma bronquial desde su infancia. Actualmente, se encuentra en tratamiento con esteroides inhalatorios. Refiere fiebre de 48 horas de evolución con tos y expectoración purulenta. Consulta por disnea de grado III de 3 horas de evolución, que en la última hora progresó a grado IV. En el examen físico se constata taquipnea, con 30 respiraciones por minuto. Se auscultan sibilancias generalizadas, con espiración prolongada y, en la base pulmonar derecha, aumento de las vibraciones vocales en la palpación, matidez percutoria y un soplo tubario en la auscultación.

Respirando aire ambiental presenta la siguiente gasometría: pH 7,50, PCO_2 28 mm Hg, PO_2 59 mm Hg, EB +4, bicarbonato 26 mEq/L y saturación de O_2 89%.

La radiografía de tórax evidencia una opacidad homogénea en el lóbulo inferior derecho con broncograma aéreo e hiperclaridad pulmonar generalizada.

¿Por qué presenta disnea Anita?

¿Cuáles son los mecanismos de la disnea aguda?

Comentario

Anita presenta una disnea aguda por exacerbación de su asma bronquial en el contexto de una infección respiratoria baja, con semiología de síndrome de condensación con bronquio permeable y una radiografía de tórax compatible con neumonía.

Los mecanismos de la disnea son el incremento de la resistencia en la vía aérea y la estimulación de los receptores bronquiales. La hipoxemia, generada por alteración de la ventilación-perfusión por el broncoespasmo y en parte por el *shunt* secundario a la neumonía, estimula quimiorreceptores que envían señales al centro respiratorio, con incremento posterior de la profundidad y frecuencia respiratoria, con el consecutivo aumento del trabajo muscular y de la caja torácica.

CASO CLÍNICO 15-2

Anita, al cabo de 3 meses, evoluciona con disnea de grado II por exacerbación de su asma bronquial debido a la imposibilidad de recibir su medicación habitual. La disnea se acompaña de tos persistente que por momentos se torna muy intensa. En la fecha consulta por disnea súbita de grado IV y dolor torácico. En el examen físico presenta cianosis central, una frecuencia respiratoria de 40 respiraciones/min (el dolor torácico le impide la respiración normal) y silencio auscultatorio en el hemitórax izquierdo.

¿Por qué presenta disnea Anita?

¿Cuáles son los mecanismos de la disnea aguda en este caso?

Comentario

En el contexto de la tos, el incremento de la presión intratorácica y en la vía aérea generó un neumotórax con las manifestaciones clínicas características. Se confirmó con la radiografía de tórax que evidenció un neumotórax total izquierdo.

La disnea está generada por la hipoxemia que estimula el centro respiratorio que envía señales eferentes para aumentar el trabajo respiratorio, y la ocupación del espacio pleural con aire produce restricción pulmonar y estimulación de los mecanorreceptores de la pared torácica e incremento de la sensación de disnea.

EVALUACIÓN DE LA DISNEA MEDIANTE ESCALAS

Luego de detectado el síntoma, debe establecerse la magnitud de la disnea. Para ello es útil el uso de escalas, de las que existen de diferente origen y con usos variables. Algunas de tipo visual analógico como la de Mahler y otras como la de Borg utilizan una escala progresiva en la que el registro de las respuestas oscila entre 0 (ausencia del síntoma) hasta 10 (expresión máxima o disnea intolerable).

Más útil y práctico resulta cuantificar la disnea según el esfuerzo que la genera. En este sentido se puede utilizar la escala de la *New York Heart Association*, la misma que se utiliza para cuantificar el dolor torácico en la cardiopatía isquémica (véase **cuadro 33-1-1**) o el cuestionario del *Medical Research Council* (MRC) (**cuadro 15-2**).

A cada paciente se lo debe interrogar sobre el grado de actividad física necesaria para que se manifieste la disnea, teniendo siempre en cuenta la sensibilidad individual y la actividad diaria habitual. El esfuerzo para generar disnea varía mucho de una persona a otra (edad, entrenamiento, etc.), de manera que lo relevante es identificar un esfuerzo que antes no producía disnea y ahora sí lo hace.

FORMAS CLÍNICAS DE PRESENTACIÓN

De acuerdo con la velocidad de instauración de la disnea se la puede dividir en aguda y crónica. La **disnea aguda** se presenta con un tiempo de evolución que varía desde minutos hasta horas y es un motivo de consulta habitual en los servicios de urgencias. Sus causas más frecuentes son:

- Ansiedad/hiperventilación.
- Asma bronquial.
- Traumatismo torácico.
- Embolia pulmonar.
- Neumotórax.
- Edema agudo de pulmón cardiogénico y asma cardíaca (**caso clínico 15-3**).
- Edema agudo de pulmón no cardiogénico o distrés respiratorio (**caso clínico 15-4**).
- Obstrucción por cuerpo extraño.

La disnea aguda debe evaluarse siempre como una situación de urgencia ya que, en la mayoría de los casos, puede poner en riesgo la vida.

La **disnea crónica** se presenta con un tiempo de evolución de semanas a meses y, en general, es un motivo de consulta programada en los consultorios médicos. Las causas más comunes de disnea crónica son:

- enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)
- insuficiencia cardíaca crónica
- enfermedad intersticial pulmonar
- obesidad
- enfermedades neuromusculares
- anemia
- ansiedad

De acuerdo con la situación en la que se produce y su clase funcional, la disnea puede ser catalogada como de esfuerzo o de reposo. La **disnea de esfuerzo** es la manifestación más temprana y frecuente de la insuficiencia cardíaca izquierda. Además de enfermedades cardíacas, puede ser causada por enfermedades pulmonares (es el síntoma más frecuente de los pacientes con EPOC), anemia, obesidad, ascitis o alteraciones de la caja torácica. La **disnea de reposo** suele estar asociada con edema pulmonar, TEP y neumotórax. La presencia de disnea de reposo en un paciente que no refiere disnea de esfuerzo debe hacer sospechar un origen funcional o psicógeno.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Frente a un paciente con disnea se deberá realizar una cuidadosa anamnesis y un prolijo examen físico que orientarán la solicitud de los exámenes complementarios.

La intensidad de la disnea no siempre coincide con la gravedad del paciente, pero se trata de una manifestación que puede evolucionar a cuadros muy graves en pocos segundos o minutos. Por tal motivo, resulta prioritaria su rápida evaluación prestando especial atención a los signos y síntomas que la acompañan y teniendo siempre en cuenta, además, el contexto de atención en el que se encuentra el paciente.

Las causas más frecuentes de cuadros agudos o crónicos reagudizados de disnea varían de acuerdo con el contexto de atención en el que se encuentra el paciente (el domicilio, una sala de guardia general o el *shock room*) (**cuadro 15-3**), por lo que resulta primordial tener en cuenta este precepto para la mejor y más rápida toma de decisiones diagnósticas y terapéuticas que aseguren la vida.

CUADRO 15-2. Cuestionario del *Medical Research Council* (MRC) para evaluar la magnitud de la disnea en grados

Grado	Nivel de ejercicio que produce la disnea
I	Caminar deprisa en un terreno plano o subiendo una cuesta ligera
II	Caminar en un terreno plano al paso normal de otras personas
III	Necesidad de pararse a tomar aire al caminar en un terreno plano al paso normal
IV	Falta de aire con solo vestirse o levantarse

Escala para uso clínico o epidemiológico. Las preguntas se refieren a las condiciones habituales del paciente. Si el paciente no puede deambular por razones ajenas al corazón o los pulmones, debe señalarse previamente.

CASO CLÍNICO 15-3

Antonio, de 50 años, tiene antecedentes de dos infartos de miocardio con importante isquemia residual, que generaron mala función ventricular y una fracción de eyección del 20%. Evoluciona actualmente con disnea en clase funcional II, en tratamiento con furosemida, espironolactona, enalapril, digoxina, ácido acetilsalicílico y estatinas.

Dos semanas antes de la consulta presentó un cuadro gripal autolimitado de 5 días de evolución. Consulta ahora porque en las últimas 2 horas desarrolló un dolor retroesternal opresivo de reposo que se incrementa con la respiración y disnea de grado IV. En guardia se ausculta un frote pericárdico, un ritmo de galope de suma y estertores crepitantes en los dos tercios inferiores de ambas playas pulmonares. El ECG muestra supradesnivel del ST con concavidad superior en todas las derivaciones. En la radiografía de tórax presenta un patrón de ocupación alveolar y redistribución del flujo hacia los campos superiores.

¿Por qué tiene disnea Antonio?

¿Por qué presenta incremento de su disnea habitual?

Comentario

Antonio tiene una miocardiopatía isquémico/necrótica con caída del gasto cardíaco; ello produce una disnea habitual por aumento de la presión de fin de diástole y falla retrógrada. La disminución del gasto cardíaco genera hipoperfusión muscular y fatigabilidad, además de hipoperfundir el riñón con estimulación del sistema renina-angiotensina-aldosterona y retención de sodio y agua.

Actualmente presenta una pericarditis viral, dado el antecedente del cuadro gripal, que se manifiesta con disfunción diastólica debida a la rigidez provocada por la constricción pericárdica. Ello causa mayor falla retrógrada e incremento de la presión capilar pulmonar, disminución de la distensibilidad pulmonar y estimulación de los receptores J. El examen físico (ritmo de galope y estertores crepitantes) y la radiografía de tórax confirman el diagnóstico de edema agudo de pulmón.

CASO CLÍNICO 15-4

Edelmira, de 78 años, tiene antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con enalapril y diabetes tratada con metformina. Refiere desde la infancia bronquiectasias en el lóbulo inferior derecho secundarias a sarampión. Desde hace 5 días presenta fiebre de 38 ºC, gran decaimiento, tos con expectoración, inicialmente blanquecina y, en las últimas 24 horas, de tipo purulento. Había consultado a su médico a las 48 horas de iniciados los síntomas, quien indicó nebulizaciones y kinesioterapia respiratoria, con diagnóstico de bronquitis. Seis días más tarde consulta en el servicio de guardia por disnea progresiva de 48 horas de evolución de grado II a III y, en las últimas 24 horas, de grado IV. En el examen físico presenta cianosis central, taquipnea de 40 resp/min y en la auscultación un soplo tubario en la base izquierda con estertores crepitantes en ambas playas pulmonares. No tiene evidencias semiológicas de insuficiencia cardíaca.

Gases en sangre: pH 7,25, PO_2 50 mm Hg, PCO_2 40 mm Hg, EB-5, bicarbonato 18 mEq/L, saturación 87% que no se corrige con oxígeno. La radiografía de tórax muestra un patrón de ocupación alveolar bilateral en ambas playas pulmonares.

¿Cómo debe interpretarse el cuadro clínico de Elena?

¿Cuál es la causa de la disnea?

¿Por qué no se corrige con oxígeno su hipoxemia?

Comentario

Edelmira presenta un cuadro de distrés respiratorio agudo o edema de pulmón no cardiogénico, secundario a una infección respiratoria mal tratada. La presencia de bronquiectasias y la diabetes requieren, frente a una infección respiratoria, la cobertura para gérmenes gramnegativos con un mayor espectro antibiótico. Este edema de pulmón no es generado por mala función ventricular, sino por incremento de la permeabilidad de la membrana alveolocapilar y el pasaje de proteínas. Se producen las membranas hialinas por pérdida de surfactante de los neumocitos de tipo II. La ocupación alveolar determina hipoxia por *shunt*, que no responde a la administración de oxígeno. Es necesario recurrir a la asistencia ventilatoria mecánica y al uso de presión positiva en la vía aérea.

Anamnesis

La anamnesis es el procedimiento esencial para el diagnóstico etiológico de la disnea, ya que en la mayoría de los casos este puede obtenerse solo de la historia clínica del paciente. Las preguntas que siempre deben hacerse son:

¿Cómo comenzó y evolucionó?
¿Con qué frecuencia aparece y en qué momento?
¿Cuál es su intensidad y cualidad?
¿Qué causas la desencadenan, la acrecientan o la alivian?
¿Existen síntomas acompañantes? ¿Cuáles?

Los conceptos fisiopatológicos descritos antes deben ser integrados en la anamnesis para determinar en primera instancia si se trata de una disnea real, con sustrato orgánico y, de ser así, tener una orientación acerca de si es cardíaca, respiratoria, neuromuscular o combinada. Los síntomas y signos acompañantes servirán como pistas adicionales.

En la anamnesis, el paciente puede referir no solo disnea, sino también otros síntomas como tos, con expectoración o sin ella, hemoptisis o dolor torácico y cada uno de ellos se explorará por separado. Al inicio de la anamnesis el médico debe prestar especial atención al síntoma principal y, a continuación, completarla preguntando por otros síntomas y signos (aunque el paciente no los haya jerarquizado), además de los ***antecedentes familiares y personales*** como los hábitos (tabaquismo) y los antecedentes laborales (p. ej., exposición laboral en las neumonitis intersticiales), patológicos (asma bronquial, diabetes y síndrome metabólico) y quirúrgicos (si son recientes, frente a una disnea aguda, puede orientar hacia la embolia pulmonar).

En la enfermedad pulmonar obstructiva crónica o EPOC (bronquitis crónica y enfisema), son muy importantes el antecedente de tabaquismo y los criterios de bronquitis crónica (expectoración y tos productiva matinales durante 3 meses en los 2 últimos años). El tabaquismo también se relaciona con el cáncer de pulmón y algunos tipos de neumonitis intersticial, entre los más frecuentes. El enfisema pulmonar es otra patología asociada con este antecedente y, cuando es avanzado, es muy característica la disnea al vestirse, que suele ser muy importante por la coexistencia de varios factores: el compromiso respiratorio del enfisematoso en la primera hora de la mañana, que coincide con las horas de mayor aumento fisiológico del tono bronquial, y la realización de algunos movimientos y posiciones especialmente difíciles para estos pacientes (agacharse para calzarse, le-

CUADRO 15-3. Causas más comunes de disnea en diferentes contextos de atención

Emergencia domiciliaria	Sala de emergencias (*shock room*)	Guardia general
Insuficiencia cardíaca (15-16%)	EPOC (16,5%)	Bronquitis aguda (24,7%).
Neumonía (10-18%).	Insuficiencia cardíaca (16,1%)	Infección aguda de las vías respiratorias superiores (9,7%)
EPOC (13%)	Neumonía (8,8%)	Otra infección de las vías respiratorias (6,5%)
Asma bronquial (5-6%)	Infarto de miocardio (5,3%)	Asma bronquial (5,4%)
Síndrome coronario agudo (3-4%)	Fibrilación o aleteo auricular (4,9%)	EPOC (5,4%)
Embolia pulmonar (2%)	Tumor maligno (3,3%).	Insuficiencia cardíaca (5,4%)
Cáncer de pulmón (1-2%)	Tromboembolismo pulmonar (3,3%)	Hipertensión (4,3%)

Modificado de Berliner D, Schneider N, Welte T, Bauersachs J. The Differential Diagnosis of Dyspnea. Medicine. Deutsches Ärzteblatt International. Dtsch Arztebl Int 2016;13:834-45.

vantar los brazos para peinarse o afeitarse). Ellos toleran muy bien el decúbito, que los diferencia de los enfermos con compromiso cardíaco.

En la anamnesis de la disnea se debe preguntar también sobre su ***modo de presentación***: gradual y progresivo o brusco. La disnea de comienzo gradual es frecuente en la EPOC, en la que aparece en los últimos años de su historia natural y de modo progresivo. Sin embargo, estos pacientes pueden tener episodios de reagudización en el progreso de esta disnea solapada. Es frecuente que su causa sea una infección respiratoria (alta o baja), de modo que puede acompañarse con tos y expectoración, con fiebre o sin ella, y una disnea con deterioro de la clase funcional en corto tiempo. La enfermedad intersticial del pulmón, por ejemplo la neumopatía ocupacional, también se presenta de modo crónico. El paciente con cardiopatía isquémico-necrótica puede tener una disnea progresiva, pero característicamente refiere que necesita cada vez más almohadas para dormir, expresión del incremento del aumento de presión de fin de diástole.

Ante una disnea brusca se debe pensar en neumotórax espontáneo (más aún si se trata de un paciente enfisematoso o asmático), crisis de asma, neumopatía infecciosa aguda, embolia de pulmón, o las formas de la insuficiencia cardíaca aguda (disnea paroxística nocturna, edema agudo de pulmón y asma cardíaca, en general en el contexto de un infarto agudo de miocardio) o crónica reagudizada (nuevo evento isquémico, arritmia, crisis hipertensiva, ingesta de sodio, incumplimiento terapéutico, embolia de pulmón).

En el asma bronquial es característica una gran variación en la intensidad de la disnea, como su aparición y desaparición rápida, casi siempre en respuesta al tratamiento broncodilatador. En las neumonitis por hipersensibilidad, el broncoespasmo aparece y desaparece ante la exposición al alérgeno.

La disnea aguda con bradipnea espiratoria en un paciente joven con antecedentes de atopia debe hacer pensar en una crisis asmática.

La disnea aguda con bradipnea inspiratoria y estridor en un niño debe hacer pensar en la obstrucción por un cuerpo extraño en la glotis.

La disnea aguda acompañada de dolor torácico intenso en un joven sin antecedentes debe hacer pensar en un neumotórax espontáneo.

La disnea aguda en un paciente que ha estado en reposo en cama un tiempo prolongado y presenta una asimetría de los miembros inferiores debe hacer pensar en un tromboembolismo pulmonar a partir de una trombosis venosa profunda.

La disnea aguda que despierta a un paciente con antecedentes cardíacos y que mejora al incorporarse debe hacer pensar en una insuficiencia ventricular izquierda.

Disnea y decúbito

La **ortopnea** es la disnea que aparece cuando el paciente adopta la posición de decúbito supino (acostado en la cama). El paciente presenta, a los pocos minutos de acostarse, dificultad respiratoria que lo obliga a permanecer sentado o aumentar el número de almohadas para poder descansar. Suele aparecer cuando todavía está despierto y se debe al fracaso del mecanismo de Starling ante el desplazamiento del *pool* sanguíneo de los miembros inferiores y del abdomen hacia el tórax que ocurre normalmente en posición horizontal. Es un signo de gravedad de la insuficiencia cardíaca izquierda con ventrículo derecho competente. Si mejora su tolerancia al decúbito de manera espontánea, en realidad evidencia un empeoramiento de su enfermedad, ya que la congestión pulmonar mejora porque ha claudicado el ventrículo derecho, lo que se pone de manifiesto por la ingurgitación yugular y la congestión hepática.

También puede haber ortopnea de origen respiratorio por debilidad o parálisis diafragmática, en enfermedades neuromusculares, EPOC y asma.

La **disnea paroxística nocturna** es la aparición de disnea, en general por la noche, que despierta al paciente y lo obliga a levantarse o a sentarse en la cama para poder respirar. Es característica de la enfermedad cardíaca avanzada y se asocia con elevación de la presión capilar pulmonar. Durante la noche, el volumen sanguíneo total puede aumentar por reabsorción de los edemas de las zonas declives al adoptar el decúbito. En esa posición se redistribuyen los flujos y aumenta el volumen sanguíneo intratorácico, que genera congestión pulmonar. No aparece de manera inmediata al acostarse sino que, en virtud del mecanismo referido, requiere varias horas. La congestión pulmonar se puede expresar como edema agudo de pulmón o como asma cardíaca; característicamente la disnea precede a la tos. Los enfermos con EPOC también pueden presentar disnea durante el descanso nocturno, pero en ellos la tos precede a la disnea y esta mejora con la expectoración de secreciones bronquiales. La broncoaspiración al acostarse también genera disnea, pero el fenómeno tusígeno es el predominante.

La **trepopnea** es la disnea que se manifiesta en el decúbito lateral. También es poco frecuente y se debe a enfermedades unilaterales del tórax que deterioran la relación V/Q en un determinado decúbito, como un gran derrame pleural (el paciente se acuesta sobre el lado del derrame).

La **platipnea** es la disnea que aparece al ponerse de pie y que cede en decúbito dorsal. Se asocia con el fenómeno de *ortodesoxia* (hipoxemia arterial en posición de pie que mejora en el decúbito) y se presenta en algunos casos de mixoma de la aurícula izquierda o en el síndrome hepatopulmonar del paciente cirrótico.

Disnea y tos

La tos es el síntoma más frecuente en la patología respiratoria y se produce por estimulación de los receptores periféricos situados en la mucosa nasofaringotraqueobronquial, en la pleura y en el tejido pulmonar. Entre todas las causas se deben citar por su frecuencia la EPOC (bronquitis, enfisema, asma y bronquiectasias), las de origen tumoral o infeccioso y como equivalente de disnea cardíaca (estímulo de los receptores J mencionados en los mecanismos de disnea). Puede ser seca, irritativa y a veces sofocante, o blanda y productiva: el golpe de la tos es seguido de la eliminación de expectoración.

La *tos seca* que acompaña a la disnea se puede ver en el asma, las bronquitis con componente obstructivo, las pleuritis, la embolia de pulmón, la tuberculosis y la insuficiencia cardíaca izquierda. La *tos productiva* se suele ver en la bronquitis crónica (la presencia de expectoración constituye la base de su definición) y en las bronquiectasias. En estas la cantidad de expectoración es mayor y suele asociarse con episodios de hemoptisis. En el paciente bronquial crónico y en las bronquiectasias, la tos suele presentarse por la mañana al levantarse.

La tos seca que acompaña al asma bronquial se manifiesta por la noche o la madrugada y la de la insuficiencia cardíaca izquierda, después de algunas horas de decúbito. Si es precoz en el decúbito, indica mala función del diafragma por su horizontalización como se ve en el atrapamiento aéreo de la EPOC y el asma.

Los episodios tusígenos bruscos al acostarse, acompañados de sensación de disnea transitoria, sugieren reflujo gastroesofágico, con pequeñas aspiraciones hacia la vía aérea.

Disnea y expectoración

La expectoración se debe a un aumento patológico de la secreción bronquial por encima de los 100 mL en 24 horas. Puede ser en forma de un pequeño esputo perlado como en el asma bronquial, o abundante como en las bronquiectasias o en el absceso de pulmón. En este último, al igual que en la neumonía, puede ser amarillo verdoso o contener además sangre y llamarse hemoptoico. El color amarillo casi siempre significa infección bronquial, excepto en los casos poco frecuentes en que está causado por el gran número de eosinófilos que contiene el esputo, como en el asma bronquial.

En la insuficiencia cardíaca aguda (edema agudo de pulmón), la expectoración es serosa, ligeramente rosada (asalmonada) en un paciente disneico y ortopneico.

Disnea y hemoptisis

La aparición de sangre en el esputo constituye un signo de alarma. La hemoptisis representa la eliminación de sangre procedente del tracto respiratorio. Puede variar desde estrías hemáticas hasta hemoptisis franca en forma de gran bocanada que pone en peligro la vida del paciente.

Las causas de hemoptisis asociadas con disnea son: cáncer de pulmón, bronquiectasias, tuberculosis, neumonía y absceso pulmonar, estenosis mitral, insuficiencia ventricular izquierda, embolia e infarto pulmonares, hemorragia pulmonar o alveolar en el contexto de granulomatosis de Wegener, lupus eritematoso sistémico y síndrome de Goodpasture.

Disnea y dolor torácico

La disnea asociada con dolor torácico puede ser manifestación de enfermedad coronaria. Puede expresarse por dolor en diferentes síndromes que comprenden desde la angina estable de esfuerzo, la angina inestable, hasta el infarto de miocardio. La irradiación a los hombros, mandíbula, brazos o espalda y la presencia de signos vegetativos asociados ayudan al diagnóstico.

En los pacientes diabéticos, en quienes la enfermedad coronaria puede ser silente, la disnea puede ser un equivalente anginoso como expresión de cardiopatía isquémica.

El dolor pleural se relaciona con los movimientos respiratorios y con la tos. Es producido por la inflamación de la pleura parietal y no varía con los movimientos del tronco ni con la compresión torácica. La respiración superficial (hipopnea) para evitar la aparición de dolor suele acompañarse de aumento de la frecuencia respiratoria (taquipnea) y sensación de disnea. Si hay afectación de la pleura diafragmática, puede irradiarse al hombro y el compromiso de la pleura mediastínica puede hacerlo retroesternal, con extensión a los hombros, cuello y brazos, de intensidad constante y sin aumento con la tos.

Disnea y sibilancias

Si bien es un signo auscultatorio, el paciente puede hacer referencia a ellas y consultar por silbidos audibles en el pecho. Dentro del lenguaje de la disnea, la que se acompaña de sibilancias, manifestación de broncoespasmo, suele ser referida como opresiva.

Frente a esta situación se debe pensar en el asma bronquial, si las sibilancias son generalizadas o en el asma cardíaca cuando están presentes las características ya mencionadas de insuficiencia ventricular izquierda. Si son localizadas, se pensará en embolia de pulmón o tumor pulmonar.

En algunos pacientes los episodios de bacteriemia pueden acompañarse de un cuadro de disnea transitoria mientras dura el episodio febril, ocasionado por la liberación de citocinas a nivel pulmonar. Los pacientes en quienes aumenta en forma aguda la presión en el capilar pulmonar desarrollan rápidamente disnea y sibilancias. En cambio, los síntomas en el asma por ejercicio se precipitan con una actividad mucho más intensa.

Después de haber descartado todas estas causas es necesario evaluar la posibilidad de que el dolor y la disnea sean de tipo funcional y que se presenten durante cuadros de neurosis, con palpitaciones, insomnio y signos vegetativos. No por ello deberán ser subestimados o desatendidos.

EXAMEN FÍSICO

La exploración física comenzará durante la entrevista mediante la observación de signos de dificultad ventilatoria. La incapacidad para completar frases antes de detenerse a tomar aire sugiere deficiencia de la bomba ventilatoria con una menor capacidad vital (véase **cap. 41** *Examen físico del aparato respiratorio*).

El aumento de la frecuencia respiratoria o taquipnea, o de la profundidad de las respiraciones (batipnea), no siempre se acompaña de falta de aire y de trabajo aumentado (el paciente no refiere disnea).

Las manifestaciones de mayor trabajo respiratorio, como la retracción supraclavicular, el empleo de los músculos accesorios o la posición de trípode (persona sentada con el peso sobre las manos apoyadas en las rodillas), indican problemas de la bomba respiratoria, con mayor resistencia en la vía respiratoria o rigidez pulmonar o de la pared del tórax.

La disnea de origen cardíaco tiene distintas formas de expresión clínica y depende de una congestión venosa pulmonar, con hipertensión capilar pulmonar y trasudación plasmática al intersticio pulmonar. El paciente suele tener una respiración rápida y superficial (taquipnea e hipopnea). En cambio, el paciente con EPOC o asma, que presenta una obstrucción al paso de aire en el tracto respiratorio inferior, trata de superarlo con una respiración profunda y menos rápida (bradipnea espiratoria). El paciente con obstrucción de la vía aérea extratorácica presenta el fenómeno inverso (bradipnea inspiratoria) acompañado de estridor y tiraje supraesternal y supraclavicular.

En la exploración general se deben buscar signos de anemia (palidez de las conjuntivas) y la presencia de cianosis (coloración azulada de la piel y las mucosas) que expresa signos de hipoxemia y aumento de la hemoglobina reducida por encima de 5 g/dL.

El hipocratismo digital denota la presencia de patología pulmonar crónica (EPOC, cáncer de pulmón, bronquiectasias y compromiso intersticial, entre las más frecuentes), y la deformación articular, la esclerosis cutánea y las alteraciones compatibles con enfermedad de Raynaud orientan hacia una enfermedad del tejido conjuntivo que puede asociarse con una intersticiopatía.

La presencia de asterixis o *flapping tremor*, espontáneo o provocado por la dorsiflexión de los dedos de las manos (contracciones irregulares finas y bruscas de los dedos de las manos), se debe a encefalopatías de origen diverso y a la hipercapnia acidótica de la insuficiencia respiratoria.

En la exploración del tórax, la palpación permite diferenciar una condensación pulmonar, en la que las vibraciones vocales están aumentadas, de la presencia de ocupación pleural por líquido (derrame pleural) o aire (neumotórax) en los que están abolidas. La presencia de una atelectasia, ya sea por obstrucción de la luz bronquial o por compresión secundaria a un derrame pleural, también se acompaña de la desaparición de las vibraciones vocales.

La percusión permite identificar las zonas de sonoridad disminuida o matidez como en la condensación pulmonar o el derrame pleural. En el neumotórax o el enfisema hay un aumento de la resonancia o timpanismo.

La auscultación del murmullo vesicular (es el ruido respiratorio normal, correspondiente a la ventilación de los alvéolos pulmonares) se halla disminuida de manera generalizada en los casos de enfisema, y localizada en el derrame pleural y en el neumotórax. Su componente espiratorio se prolonga en las enfermedades con obstrucción de la vía aérea.

En la insuficiencia cardíaca, la congestión pulmonar genera aumento de la presión capilar y el trasudado de plasma hacia el intersticio y, por consiguiente, al alvéolo pulmonar. De este modo se auscultan, en ambas playas pulmonares, los estertores crepitantes generados en el proceso de despegamiento alveolar con la presencia del trasudado (véase **cap. 36-2** *Insuficiencia cardíaca*).

En las condensaciones del parénquima pulmonar con bronquio permeable (neumonía), el ruido respiratorio normal (murmullo vesicular) está sustituido por un ruido más intenso y rudo, inspiratorio y espiratorio, llamado soplo brónquico o tubario. En los derrames pleurales este ruido es más suave y se limita a la espiración (soplo pleural).

La auscultación de sibilancias y roncus diseminados sugiere obstrucción de la vía aérea (asma bronquial, EPOC) y, si estos son localizados, cuerpo extraño o tumor. La presencia de estertores crepitantes indica neumonía (en la zona de la condensación) o insuficiencia cardíaca (en las bases pulmonares). Los estertores húmedos, mucosos o de burbuja aparecen en las bronquitis agudas y crónicas con secreción en el árbol bronquial. Los estertores de tipo "velcro" son típicos de las patologías intersticiales (fibrosis pulmonares difusas).

La auscultación cardíaca puede evidenciar ruidos agregados como el tercer ruido con ritmo de galope (insuficiencia cardíaca) o soplos por enfermedades valvulares.

En el **cuadro 15-4** se presentan los principales hallazgos del examen físico que sirven como orientadores frente a un paciente con disnea.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

La solicitud de exámenes complementarios estará guiada por el diagnóstico presuntivo que surge de la anamnesis

CUADRO 15-4. Hallazgos del examen físico y su orientación hacia posibles causas de disnea

Hallazgo	Orientación
Palidez	Anemia
Edema en los miembros inferiores, tercer ruido y ritmo de galope	Insuficiencia cardíaca
Fiebre	Infección pulmonar
Edema asimétrico en los miembros inferiores	Tromboembolismo pulmonar
Roncus y sibilancias	Asma bronquial y EPOC
Estertores crepitantes	Insuficiencia ventricular izquierda
Estertores "velcro"	Fibrosis pulmonar
Matidez e hipoventilación	Derrame pleural y atelectasia
Hipersonoridad e hipoventilación	Neumotórax
Matidez, crepitantes y soplo brónquico	Neumonía
Sibilancias localizadas y estridor	Obstrucción por cuerpo extraño
Obesidad grave y cifoescoliosis	Insuficiencia respiratoria restrictiva
Cianosis	Insuficiencia respiratoria y/o hipoxia tisular
Cuadriparesia y arreflexia	Síndrome de Guillain-Barré

y el examen físico. En el **cuadro 15-5** se ofrece un listado de los más comunes y su utilidad diagnóstica en el paciente con disnea.

DISNEA EN EL ADULTO MAYOR

Alrededor del 60% de las personas con disnea tienen 65 años o más. La disnea es un síntoma frecuente en los adultos mayores, aunque los estudios sobre su prevalencia arrojan resultados muy variables que oscilan entre 20 y 60% (con un valor ≥ 2 en la escala MRC). Probablemente esto se deba, en parte, a la dificultad de evaluarla por su naturaleza subjetiva y por el estrecho margen que muchas veces existe entre la enfermedad y el simple desacondicionamiento físico debido a la edad. Las etiologías más comunes son las pulmonares y las cardíacas y, dentro de ellas, la EPOC y la insuficiencia cardíaca. Otra causa mencionada es la obesidad. Solo en el 15% de los casos no puede establecerse una etiología de la disnea y, en estos, es probable que se deba al propio envejecimiento, con el consecuente desacondicionamiento y pérdida de la fuerza y la masa musculares (sarcopenia).

CONCLUSIÓN

La disnea es un síntoma que alarma tanto al paciente como al médico. En ocasiones, responde a alteraciones benignas y, en otras, a patologías potencialmente mortales y que requieren una terapéutica inmediata. Para una correcta valoración, la solicitud de los exámenes complementarios adecuados y la instauración de la terapéutica correcta, debe haberse identificado el mecanismo fisiopatológico de su producción y su etiología.

La semiología (anamnesis y examen físico) permitirá, en la mayoría de los casos, cumplir de manera efectiva con estos objetivos.

CUADRO 15-5. Exámenes complementarios y su utilidad en el paciente con disnea

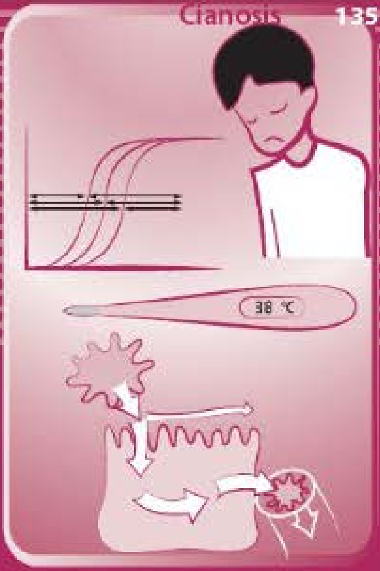
Estudio	Diagnóstico
Hemograma	Anemia, poliglobulia y leucocitosis (infecciones)
Radiografía de tórax	Neumonía, atelectasia, derrame pleural, neumotórax, insuficiencia cardíaca
Electrocardiograma	Enfermedad coronaria, miocardiopatías
Espirometría	Asma bronquial, EPOC y enfermedades restrictivas
Ecocardiograma	Valvulopatías, insuficiencia cardíaca, miocardiopatías, derrame pericárdico
Gasometría arterial	Insuficiencia respiratoria, acidosis
Saturometría	Hipoxemia e hipoxia

Véase **Bibliografía** cap. 15 *Disnea*.

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 15 *Disnea*.

Véase **Autoevaluación** cap. 15 *Disnea*.

16



Cianosis

Juan José Poderoso y Cecilia Poderoso

DEFINICIÓN

La cianosis es una condición patológica que se caracteriza por la coloración azulada de la piel o las membranas mucosas (**fig. 16-1**). La palabra cianosis deriva de 'cian' (procedente del griego *kyánōsis*), que se refiere a un color azul verdoso. La presencia de cianosis puede plantear un serio desafío diagnóstico. Una evaluación cuidadosa y completa con las herramientas de diagnóstico adecuadas puede ayudar a discernir la causa. Se trata de un signo cardinal en la definición de los trastornos de la oxigenación tisular.

FISIOPATOLOGÍA

La evolución de los seres vivos está ligada a la evolución de la utilización del oxígeno. Este apareció en la atmósfera hace aproximadamente 2.500 millones de años, como producto de un tipo particular de bacterias llamadas "cianobacterias". Estas se forman en su primera etapa a partir de los estromatolitos (organismos constituidos por sales minerales y moléculas biológicas), a los que confieren un carácter vital. En una segunda etapa, otras bacterias aeróbicas del género *Rickettsia* se fusionan en forma simbiótica con organismos multicelulares y forman las mitocondrias, cuya función es la producción y utilización de energía en forma de ATP obtenido a partir del metabolismo del oxígeno.

Se desarrolla **cianosis** cuando la concentración *absoluta* de hemoglobina (Hb) reducida es de 5 g/dL o mayor en la sangre capilar; este hecho indica un defecto en el transporte de O_2.

El transporte de O_2 es la resultante de la presencia de un mecanismo complejo que, en los animales superiores, permite la llegada del O_2 a las células. En los animales inferiores unicelulares, el O_2 se difunde directamente por gradiente de PO_2 y de acuerdo con su constante de difusión (DO_2) (ecuación 1) (**fig. 16-2**). El O_2 es poco soluble en agua, pero se difunde de manera adecuada en las membranas lipofílicas.

$$[O_{2\text{intracel}}] = DO_2 \times (PO_{2\text{extracel}} - PO_{2\text{intracel}})/d2 \text{ Ec.} \qquad [1]$$

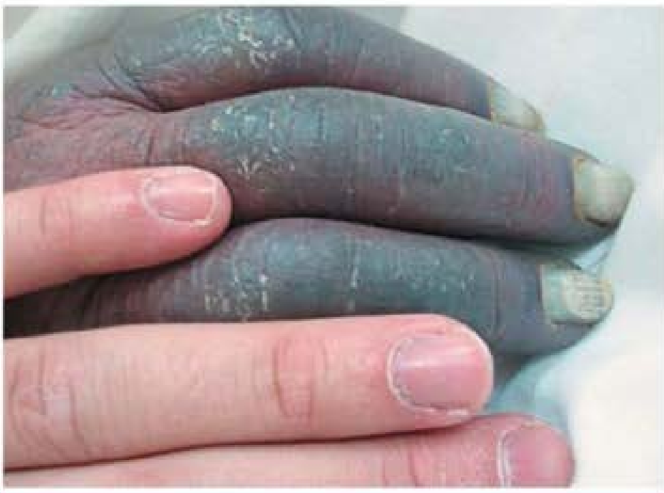


Fig. 16-1. Cianosis periférica en un paciente con una obstrucción de la fístula arteriovenosa para diálisis.

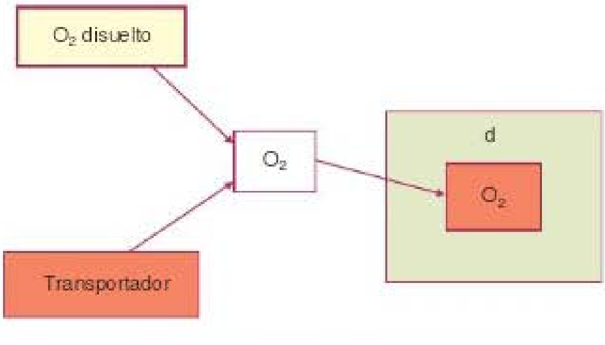


Fig. 16-2. En organismos unicelulares y en células de organismos pluricelulares, el O_2 del medio o de los transportadores se difunde por gradiente de PO_2 y es inversamente proporcional al cuadrado de la distancia para recorrer. d. Constante de difusión.

En los animales superiores pluricelulares, el aumento de la distancia intercelular hace imposible la difusión directa del O_2 y determina la evolución y desarrollo de sistemas de convección: los sistemas circulatorios y los compuestos transportadores. De este modo, los sistemas respiratorios adquieren el O_2 del medio (aire o agua circundantes) y lo distribuyen por la circulación mediante la función de bomba del corazón. Sin embargo, el mecanismo de difusión hacia las células, una vez alcanzado el entorno pericelular, es el mismo que en los organismos unicelulares.

En el hombre, el transportador sanguíneo de O_2 es la ***hemoglobina***. La hemoglobina normal del adulto (PM 64.500) contiene 4 cadenas polipeptídicas, dos alfa y dos beta. Cada cadena contiene un átomo de hierro en estado ferroso (Fe^{2+}) unido a una estructura tetrapirrólica porfirínica; el O_2 se une en forma reversible al Fe^{2+} *sin* que este cambie de valencia. Así, existen dos formas de Hb: *desoxihemoglobina* (*Hb reducida* en la jerga fisiológica) y *oxihemoglobina*. Estas formas tienen distinta afinidad por el O_2; la desoxiHb es 500 veces menos afín por el O_2 que la oxiHb. La afinidad diferente se basa en los cambios conformacionales de las proteínas en los diversos estados; en la forma desoxigenada, la Hb se halla en una conformación tensa (T) por efecto de uniones electrostáticas que desaparecen en la forma oxigenada o relajada (R), que permite una mayor exposición de los grupos hemo. La transición entre T y R es cooperativa y aumenta a medida que se desarrolla en cualquiera de los dos sentidos. Este hecho explica la forma peculiar de la curva de disociación de la Hb, es decir, la unión o saturación de la Hb en presencia de diferentes presiones parciales de O_2 (**fig. 16-3**). Las características mencionadas favorecen que la Hb se sature rápidamente a medida que se oxigena en el pulmón y, por el contrario, ceda en forma rápida el O_2 y se desature en los tejidos, donde se libera el O_2.

Otros factores pueden modificar la curva de disociación de la oxiHb: el aumento del CO_2 o la disminución del pH reducen la afinidad (efecto Bohr). Los efectos del CO_2 se deben a la formación de compuestos carbamínicos con restos amino de la globina que estabilizan la forma T. Un producto lateral de la glucólisis, el 2,3 difosfoglicerato, también estabiliza la forma T y, por lo tanto, disminuye la afinidad de la Hb por el O_2.

La oxiHb y la oximioglobina también captan óxido nítrico, que se une al Fe^{2+} con una afinidad mayor que el O_2 y, por lo tanto, pueden intervenir de manera indirecta en la regulación del tono vascular. La transición entre estados T y R es relativamente brusca porque los cambios conformacionales se aceleran en forma cooperativa por la unión del O_2 a la Hb, lo que sugirió a Hill muy tempranamente la existencia de varios sitios de unión del O_2 a la Hb, que determinan el pasaje de Hb con alta afinidad a Hb con baja afinidad y viceversa.

Los distintos estados de la hemoglobina quedan representados en la curva de disociación de la oxihemoglobina descrita por Bohr, Hasselbalch y Krogh en 1904 (véase **fig. 16-3**). Esta curva sigmoidea y su dependencia de la tensión de O_2 se sintetizan en el concepto de P_{50}, es decir, la tensión de O_2 en la que la Hb se encuentra saturada en un 50%. El valor de P_{50} para la Hb normal en condiciones estándares de temperatura, PCO_2 y pH es de 26,3 mm Hg a nivel del mar.

Transporte de O_2 hacia los tejidos

El transporte de O_2 hacia los tejidos depende de las funciones pulmonar y cardiovascular y de los cambios en la curva de disociación de la oxiHb y en la P_{50}. En el **cuadro 16-1** se enumeran los principales índices que permiten su evaluación.

En condiciones de reposo, el corazón bombea alrededor de 70 mL de sangre por latido o 5.000 mL de sangre por minuto (70 latidos por minuto), lo que constituye el gasto o volumen minuto cardíaco. La sangre es oxigenada en el pulmón por difusión del O_2 desde el espacio alveolar hacia los capilares por diferencia de la tensión de O_2 entre ambos compartimentos y de acuerdo con el coeficiente de difusión del O_2. La sangre oxigenada se distribuye por el gradiente de presiones generado en la

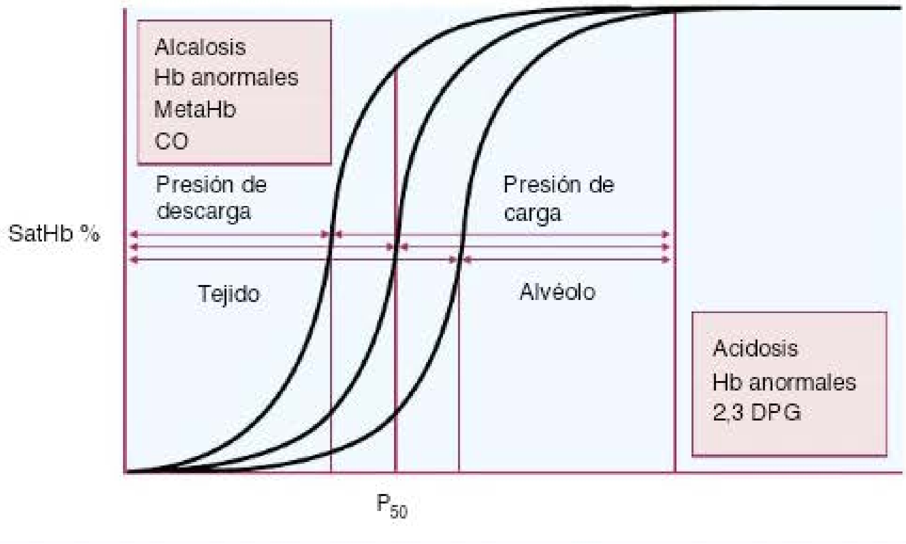


Fig. 16-3. Curva de disociación de la oxiHb y factores que afectan la P_{50} y la captación pulmonar y tisular de O_2.

CUADRO 16-1. Índices para evaluar el metabolismo del oxígeno (valores normales respirando aire a nivel del mar y en reposo)

Índice	Sigla	Valor normal
Fracción de O_2 en el aire inspirado	FiO_2	20%
Presión parcial de O_2 en el aire inspirado	PIO_2	140 mm Hg
Presión parcial de O_2 en el aire alveolar	PAO_2	100 mm Hg
Presión parcial de O_2 en la sangre arterial	PaO_2	> 80 mm Hg
Saturación de la hemoglobina en la sangre arterial	SaO_2	> 95%
Contenido de O_2 por dL en la sangre arterial	CartO_2	20 mL O_2
Transporte de O_2 por dL en la sangre arterial	TO_2art	1000 mL O_2/min
Transporte de O_2 por dL en la sangre venosa	TO_2ven	750 mL O_2/min
Consumo de O_2	VO_2	250 mL O_2/min
Presión parcial de O_2 en la sangre venosa mixta	P$\bar{v}$-O_2	40 mm Hg
Contenido de O_2 por dL en la sangre venosa mixta	C$\bar{v}$-O_2	15 mL O_2
Saturación de la hemoglobina en la sangre venosa mixta	Sv-O_2	75%
Diferencia arteriovenosa de O_2 por dL	Dif a-v O_2	5 mL O_2
Índice de extracción de O_2	Ext O_2	0,25

aorta y en los tejidos se produce la difusión del O_2 desde los capilares hacia las células en términos inversos y similares.

Las mitocondrias son los orgánulos que consumen más del 90% del O_2 disponible. En determinadas condiciones experimentales, y considerando la P_{50} para la citocromooxidasa, la enzima terminal de la cadena respiratoria, se estableció hace varios años que la PO_2 mitocondrial se halla entre 0,5 y 1 mm Hg O_2, pero algunos estudios recientes realizados en nuestro medio con respirometría de alta resolución proponen una PO_2 más elevada en los orgánulos (5-10 mm Hg O_2). Esta diferencia no es menor, ya que impone una regulación más estricta (5-10 veces) de la respiración mitocondrial por el oxígeno disponible. Considerando que los cambios en la P_{50} producirán efectos opuestos en el pulmón y en los tejidos, que influyen en la carga y descarga de O_2 por la Hb, hay una P_{50} óptima para cada situación, para cada nivel de altitud y para cada especie. De acuerdo con Hsia, el **consumo de O_2** en el máximo volumen minuto cardíaco puede representarse como sigue (ecuación 2):

Consumo de O_2 = (tensión alveolar de $O_2 - P_{50}$) × cap. de difusión pulmonar de O_2= (P_{50} – tensión mitocondrial de O_2) × cap. de difusión de O_2 en los tejidos Ec. [2]

De acuerdo con esta ecuación, si la capacidad de difusión pulmonar disminuye, la P_{50} deberá disminuir para aumentar el gradiente pulmonar con respecto a los tejidos y viceversa. Como describe Hsia, la disminución de la P_{50} aumenta la carga pulmonar de la Hb, en tanto decrece la descarga tisular, mientras que el aumento de la P_{50} produce el efecto contrario.

Los mecanismos correctores de la P_{50} en los diferentes compartimentos tienden a corregir los cambios patológicos. Por ejemplo, en los tejidos, la acidosis metabólica consecutiva a la hipoperfusión tisular aumenta la P_{50} y favorece la descarga de O_2 por la Hb.

El **transporte de O_2** puede incluir también cambios en el gasto cardíaco (VM). Si se incluyen las variables participantes, el transporte de O_2 (TO_2) puede expresarse por la ecuación 3:

$$TO_2 = VM \times CartO_2 \qquad \text{Ec. [3]}$$

El **contenido arterial de O_2** puede obtenerse de la ecuación 4:

$$CartO_2 = \%\ \text{oxiHb} \times \text{Hb (g/dL sangre)} \times 1{,}34\ (\text{mL}O_2/\text{gHb}) + 0{,}003 \times PO_2\ (\text{oxígeno disuelto}). \qquad \text{Ec. [4]}$$

En condiciones normales, el porcentaje de saturación de Hb será de 0,97; la PO_2 de 97 y la Hb de15 y entonces:

$$\text{Cart } O_2 = [0{,}97 \times 15 \times 1{,}34] + [0{,}003 \times 97]\ 19{,}5 + 0{,}29 = 20\ \text{mL } O_2/\text{dL de sangre}$$

En los mismos términos, el contenido venoso mixto con 0,75 de saturación de Hb y PO_2 de 40 mm Hg será (ecuación 5):

$$C\bar{v}\,O_2 = [0{,}75 \times 15 \times 1{,}34] + [0{,}003 \times 40]\ 15 + 0{,}12 = 15\ \text{mL } O_2/\text{dL de sangre} \qquad \text{Ec. [5]}$$

Por otro lado, la **diferencia a-v de O_2** representa la extracción de O_2 por los tejidos y normalmente es de 5 mL O_2/dL sangre (ecuación 6).

$$\text{Cart } O_2 - C\bar{v}\,O_2 = \text{Dif. a-v } O_2 \quad 20 - 15 = 5\ \text{mL}O_2/\text{dL} \qquad \text{Ec.[6]}$$

Entonces, el O_2 disponible o TO_2 se puede calcular de acuerdo con la ecuación 3:

$$TO_2 = 5.000 \text{ mL/min} \times 0{,}20 \text{ mL } O_2\text{/mL (o 20 mL } O_2\text{/dL)} = 1.000 \text{ mL } O_2\text{/min.}$$

De estos 1.000 mL O_2/min, en condiciones de reposo y al nivel del mar, un individuo de 70 kg consume 250 mL O_2/min. El consumo de oxígeno ($\dot{V}O_2$) surge de la ecuación 7:

$$\begin{gathered} TO_2\text{art} - TO_2\text{ven} = \dot{V}O_2 \\ VM \times C_{art}O_2 - VM \times C\bar{v}\,O_2 = \dot{V}O_2 \\ VM\,(C_{art}O_2 - C\bar{v}\,O_2) = \dot{V}O_2 \\ VM \times \text{Dif. a-v} = \dot{V}O_2 \\ 5.000 \text{ mL/min} \times 0{,}05 \text{ mL } O_2\text{/mL (5 mL } O_2\text{/dL)} = 250 \text{ mL/min} \end{gathered} \qquad \text{Ec. [7]}$$

Teniendo en cuenta la diferencia arteriovenosa y el contenido arterial de oxígeno, se puede calcular el **índice de extracción tisular de oxígeno** (ecuación 8):

$$\begin{gathered} \text{Dif. a-v } O_2 \,/\, C_{art}O_2 = \text{Ind. Ext } O_2 \\ 5 \text{ mL } O_2\text{/dL} \,/\, 20 \text{ mL } O_2\text{/dL} = 0{,}25 \text{ mL } O_2\text{/dL} \end{gathered} \qquad \text{Ec. [8]}$$

Es evidente que se consume 1/4 del O_2 disponible y los 750 mL de O_2 restantes quedan en la sangre venosa; de este modo, se explica que la supervivencia después de la detención circulatoria sea de 2 o 3 minutos. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que no todo el O_2 disponible es extraíble por los tejidos, ya que es necesario un contenido de O_2 mínimo (150-200 mL) que asegure una PO_2 compatible con la difusión del O_2 por un gradiente de concentración entre la sangre y las mitocondrias (alrededor de 20-30 mm Hg PO_2).

Velocidad circulatoria y extracción de O_2

Los eritrocitos y la Hb tienen que permanecer suficiente tiempo en las circulaciones pulmonar y regionales para permitir el intercambio gaseoso. El flujo pulmonar debe distribuirse adecuadamente en el sector pulmonar en relación con el espacio alveolar para favorecer un adecuado nivel de oxigenación de la Hb.

La relación entre el volumen minuto respiratorio y el cardíaco proporciona una idea global del correcto acoplamiento entre la renovación del O_2 alveolar y la circulación pulmonar (relación V/Q = 4 L/min/5 L/min = 0,8). La principal causa de desaturación arterial de O_2 y de hipoxemia es una alteración de la relación entre áreas mal ventiladas y todavía perfundidas, lo que provoca un efecto de cortocircuito pulmonar, *shunt* o admisión venosa.

La velocidad circulatoria, o sea, el desplazamiento de una partícula sanguínea en la unidad de tiempo, depende del flujo y el área de sección del segmento vascular considerado. En los tejidos, la velocidad circulatoria disminuye porque el área de sección capilar en su conjunto es mucho más grande que en la aorta o en las arterias de distribución (ecuación 9).

$$V = Q/A \qquad \text{Ec. [9]}$$

En la aorta: $5.000 \text{ cm}^3\text{/min/3 cm}^2 = 83 \text{ cm}^3\text{/s/3 cm}^2 = 27 \text{ cm/s}$

En los capilares: $5.000 \text{ cm}^3\text{/min/ 1.300 cm}^2 = 83 \text{ cm}^3\text{/s/1.300 cm}^2 = 0{,}06 \text{ cm/s}$

La menor velocidad circulatoria en el sector capilar favorece los procesos de intercambio, pero asimismo es la más sensible a los cambios en el volumen minuto cardíaco o en los flujos regionales. La disminución de la velocidad circulatoria es entonces compatible con una mayor desaturación de la Hb, en tanto no cambien la difusión y el gradiente de O_2 en el sector capilar. Una vez que la sangre abandona el compartimento capilar, su velocidad aumenta nuevamente en el sector venoso.

Como define la ley de Poiseuille, el flujo sanguíneo y la velocidad circulatoria dependen también de otros factores reológicos, como la viscosidad sanguínea y el carácter del flujo, laminar o turbulento. Esencialmente, la viscosidad sanguínea depende del valor del hematocrito (Hto) y aumenta de modo exponencial con hematocritos superiores a 48%.

Con criterio integrador, en el **cuadro 16-2** se presentan distintas situaciones clínicas y el comportamiento de los índices que evalúan el metabolismo del oxígeno.

SEMIOLOGÍA

La oxiHb y la Hb reducida o desoxiHb tienen distinta coloración (**fig. 16-4**) debido a sus diferentes espectros de absorción de la luz en el espectro visible. Esa coloración se transmite a la piel y a las mucosas y genera el signo cianosis.

Como ya se dijo, se ha determinado que la cianosis aparece cuando la concentración *absoluta* de Hb reducida es superior a 5 g/dL de sangre capilar.

Como el tinte azulado está dado por la sangre de los capilares y vénulas en los plexos subpapilares, la cianosis debe buscarse donde los tegumentos sean más delgados y vascularizados (labios, alas de la nariz, pabellón auricular y lechos ungueales) o en las mucosas (lengua y conjuntiva palpebral). Esta búsqueda debe hacerse con muy buena luz natural y nunca con luz artificial. Se puede comprobar la desaparición de la cianosis con la vitropresión, hecho que evidencia que la sangre oscurecida es la responsable del signo.

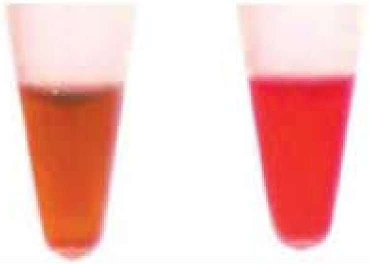


Fig. 16-4. La coloración de la oxiHb (derecha) y de la Hb reducida o desoxiHb (izquierda) explica la coloración normal de la piel y la aparición de cianosis.

CUADRO 16-2. Comportamiento de los índices que evalúan el metabolismo del oxígeno en diferentes situaciones clínicas

	VM mL/min	$C_{art}O_2$ mL O_2/dL	CvO_2 mL O_2/dL	Dif. a-v mL O_2/dL	TO_{2art} mL/min	VO_2 mL/min	Índice de extracción	Comentarios
Situación normal	5.000	20	15	5	1.000	250	0,25	
Ejercicio	20.000	20	5	15	4.000	3.000	0,75	Aumenta el VM y aumenta la extracción por mayor consumo
Hipotermia	4.000	20	15	5	800	200	0,25	Disminuye el VM por menor consumo
Shock hipovolémico	4.000	10	5	5	400	200	0,50	Disminuye el consumo por caída del VM y del $C_{art}O_2$
Shock cardiogénico	2.000	20	10	10	400	200	0,50	Disminuye el consumo por caída del VM

La *cianosis crónica* está acompañada por signos específicos, entre los cuales se encuentra la poliglobulia, consecuencia de la hipoxia crónica y factor contribuyente a la aparición de cianosis. Otro signo es la *acropaquia* o *dedos en palillo de tambor* (*clubbing* en inglés), que es el agrandamiento selectivo de las extremidades de los dedos que se observa en forma casi exclusiva en las cianosis centrales. Los mecanismos de la acropaquia no están establecidos, pero probablemente dependen de la liberación de factores de crecimiento, como el factor inducible por hipoxia o HIF, que puede estimular la proliferación celular y el crecimiento tisular.

Los pacientes con cianosis suelen tener trastornos de la coagulación por disminución de las plaquetas y de los factores de la coagulación. Asimismo, la posibilidad de embolias cerebrales es mayor en los casos de defectos septales congénitos.

Diagnóstico diferencial

La coloración azulada característica de la cianosis puede presentarse en la **argiria** y se debe al depósito cutáneo de sales de plata en los pacientes que ingieren de manera prolongada medicamentos que las contienen. Su observación es rara y la diferencia semiológica fundamental está dada porque la coloración azulada no desaparece con la vitropresión.

CLASIFICACIÓN

La cantidad de hemoglobina reducida en la sangre capilar, que es la que produce la cianosis, es el promedio de la insaturación arterial (Hb reducida en la sangre arterial) y la insaturación venosa (Hb reducida en la sangre venosa). En condiciones normales, la insaturación arterial con una saturación del 97% es de 0,45 g/dL y la insaturación venosa con una saturación del 75% es de 3,75 g/dL. El promedio de la suma de estos dos valores es igual a 2,10 g/dL de Hb reducida en la sangre capilar. Esto implica que la cianosis aparecerá cuando este valor se duplique.

Desde el punto de vista clínico, y de acuerdo con el mecanismo de insaturación, se reconocen tres tipos fundamentales de cianosis: **central, periférica y mixta** (**fig. 16-5**).

La **cianosis central** es universal y puede observarse mejor en los labios, las regiones malares, la lengua y la mucosa bucal, sobre todo sublingual.

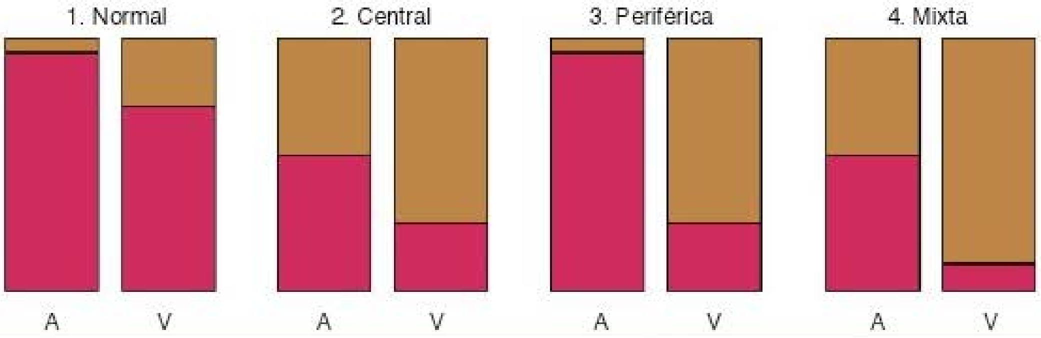


Fig. 16-5. Tipos de cianosis. En color rojo la oxiHb y en color pardo la Hb reducida. En cada par de barras se esquematizan la sangre arterial (A) y la venosa (V).

La disminución de la saturación arterial de O_2 con extracción tisular conservada es la causa más frecuente de cianosis central (**cuadro 16-3**). La sangre arterial se halla insaturada por hipoxemia (véase la curva de disociación de la oxiHb en **fig. 16-3**) o por alteraciones de la Hb, y la sangre venosa lo estará mucho más como resultado de la extracción normal de O_2 por los tejidos.

En el pulmón, el flujo de oxígeno o consumo de O_2 ($\dot{V}O_2$) depende del área de las superficies alveolar y capilar pulmonar (A) y la fuerza motriz está proporcionada por el gradiente alveolocapilar de O_2; la difusión del O_2 hacia los capilares es inversamente proporcional al cuadrado de la distancia entre el alvéolo y el capilar (L), que en el pulmón es muy pequeña (1,5 µm). La captación pulmonar de O_2 se puede expresar por la ecuación 10:

$$\dot{V}O_2 = D \times A\,(PAO_2 - PcO_2)/L^2 \qquad \text{Ec. [10]}$$

donde: D = difusión de O_2, A = superficie de intercambio, PAO_2 = presión parcial alveolar de O_2, PcO_2 = presión parcial capilar media de O_2 y L = longitud del sector de intercambio.

La superficie alveolar es muy grande en relación con la captación de O_2 (alrededor de 70 m^2), por lo que se supone que la estructura pulmonar es, quizás, un resabio evolutivo vinculado con adaptaciones previas a la vida en zonas de altura, muy por encima del nivel del mar.

La **cianosis periférica** abarca predominantemente regiones acrales y se aprecia en las manos y los pies, los dedos, los lechos ungueales y la piel de las regiones rotulianas y de los tobillos; no afecta las mucosas, mejora con el calor o el masaje, no aparece acompañada de poliglobulia ni acropaquia y no se modifica con la administración de oxígeno.

CUADRO 16-3. Causas y tipos de cianosis

Cianosis central	*De causa pulmonar* - Neumonía - Dificultad respiratoria del adulto - Bronquitis crónica (*blue bloater*) - Neumotórax grave *Alteraciones de la Hb* - Metahemoglobinemia sulfohemoglobinemia
Cianosis periférica	*Generalizada* - Insuficiencia cardíaca - Shock cardiogénico - Taponamiento cardíaco - Policitemia o poliglobulia - Alteraciones de la hemoglobina (Hb Zurich-Andrews Minneapolis-Kansas) *Localizada* - Trombosis venosa profunda - Obstrucción arterial - Vasculitis - Exposición al frío
Cianosis mixta	- Tetralogía de Fallot - Comunicación interventricular o interauricular con *shunt* derecha-izquierda (complejo de Eisenmenger) - Anomalía de Ebstein - Transposición de los grandes vasos

La **cianosis periférica** se produce por extracción excesiva de oxígeno de los tejidos, con saturación arterial normal. Esto se observa frente a un retardo circulatorio periférico por vasoconstricción (frío, fenómeno de Raynaud) o por obstrucciones arteriales o venosas (flebotrombosis, embolia arterial); en estos casos la cianosis es localizada. La cianosis periférica es generalizada cuando se halla involucrada una caída del VM cardíaco (insuficiencia cardíaca, taponamiento cardíaco, shock cardiogénico e hipovolémico).

CASO CLÍNICO 16-1

Jaime, de 63 años, tiene antecedentes de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) de larga data. Presenta cianosis generalizada de manera constante, pero puede realizar tareas habituales. Ingresa en el servicio de urgencias por un cuadro de disnea súbita en reposo con intensificación de la cianosis. En el examen físico se verifica cianosis generalizada, ingurgitación yugular hasta el ángulo mandibular (gonión) y edema del miembro inferior derecho hasta la rodilla. FC 110/min, FR 30/min y TA 100/70 mm Hg.
Gases en sangre: pH 7,25; PO_2 50 mm Hg; PCO_2 45 mm Hg; SatO_2 89%, Bic. 20 mg/dL; EB -6; hematocrito 55%.
El cuadro es interpretado como un episodio de tromboembolismo pulmonar (TEP) agudo.

¿Por qué tiene cianosis Jaime?
¿Qué tipo de cianosis tiene?
¿Cuáles son sus causas y los mecanismos involucrados?

Comentario

Jaime tiene cianosis porque su Hb reducida a nivel capilar supera los 5 g/dL. La cianosis generalizada es de tipo mixto por su origen central y periférico. Tiene dos causas respiratorias de cianosis central que producen insaturación arterial y determinan que la sangre arterial ingrese en el sector capilar con una Hb reducida mayor de 5 g/dL. El factor determinante es la hipoxemia producida por la EPOC, por alteración de la ventilación/perfusión de tipo admisión venosa y por el TEP por alteración de la ventilación/perfusión de tipo espacio muerto. Una tercera causa de cianosis de origen central es la poliglobulia, de tipo reactiva a su hipoxemia crónica. Al aumentar la masa globular hay mayor cantidad de Hb por decilitro y, dado que el concepto de cianosis se refiere específicamente a la cantidad absoluta de Hb reducida, la mayor cantidad de Hb por decilitro en este caso producirá también mayor cantidad de Hb reducida por decilitro y, cuando esta llegue a 5 g/dL, aparecerá la cianosis.
Presenta a la vez tres causas de cianosis de origen periférico por insaturación venosa. Estas son la poliglobulia, la insuficiencia cardíaca y la acidosis. La poliglobulia aumenta la viscosidad sanguínea, que disminuye la velocidad circulatoria, con aumento del tiempo de contacto de la Hb con las células incrementando la extracción de O_2. La hipertensión pulmonar por el TEP ha hecho claudicar al ventrículo derecho, puesto en evidencia por la marcada ingurgitación yugular. La insuficiencia cardíaca derecha, por congestión retrógrada, aumenta el tiempo de contacto de la Hb con las células y repite el fenómeno de la poliglobulia. Por otro lado, la insuficiencia cardíaca izquierda anterógrada evidenciada por la hipotensión arterial actuaría de igual manera incrementando la Hb reducida a nivel capilar. Por último, la acidosis metabólica generada por la hipoxia tisular (la anaerobiosis produce ácido láctico) determina el desplazamiento de la curva de disociación de la oxiHb hacia la derecha, hecho que aumenta la P_{50}. Este incremento de la P_{50} que favorece la cesión de O_2 a las células es indudablemente un mecanismo de protección, pero aumenta la Hb reducida con incremento de la cianosis.

Las **cianosis mixtas** constituyen una mezcla de insaturación arterial y venosa. Son originalmente centrales y vinculadas a la presencia de cortocircuitos cardíacos o pulmonares de derecha a izquierda que provocan la entrada de sangre venosa al sector arterial, pero pueden asociarse con insuficiencia cardíaca. Muchos autores no incluyen este aspecto y consideran directamente las cardiopatías congénitas como causa de cianosis central (**caso clínico 16-1**).

Un tipo especial de cianosis es la llamada **diferencial**, que compromete los miembros inferiores, pero no los superiores ni la cara. Se observa en el conducto arterioso persistente que ha invertido el cortocircuito por el desarrollo de hipertensión pulmonar grave, que hace que la sangre insaturada sea derivada por la aorta descendente.

Cianosis en situaciones especiales

Cardiopatías con cianosis

En los pacientes con cardiopatías cianóticas, en general congénitas, se desarrolla cianosis por el pasaje de sangre venosa al sector arterial como resultado de la presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda en el corazón. La magnitud del defecto determinará el grado de desaturación de la sangre arterial. Las cardiopatías más comunes son la tetralogía de Fallot, la anomalía de Ebstein, la transposición de los grandes vasos y el complejo de Eisenmenger.

En la *tetralogía de Fallot* existe un defecto del tabique interventricular con estenosis pulmonar valvular o subvalvular, cabalgamiento de la aorta entre los dos ventrículos e hipertrofia ventricular derecha. Las presiones ventriculares son iguales porque el orificio en el septum es grande, pero la obstrucción al flujo pulmonar hace que exista el cortocircuito (*shunt*) de derecha a izquierda. La cianosis aparece desde el nacimiento o en los primeros meses de vida y se acompaña de dedos en palillo de tambor y poliglobulia. La cianosis, la poliglobulia y los episodios de taquicardia y taquipnea con pérdida de conciencia (*spells*) durante la hipoxia dependen de la magnitud de la obstrucción pulmonar y de la desaturación sanguínea arterial.

La *anomalía de Ebstein* se caracteriza por la presencia de valvas tricuspídeas alteradas excesivamente largas que hacen pequeño el ventrículo derecho y agrandan la aurícula derecha, a lo que se añade la presencia de comunicación interauricular en la mayoría de los casos. La gravedad de la anomalía valvular determina el aumento de la presión auricular, el defecto de tipo fosa oval y el cortocircuito de derecha a izquierda.

En la *transposición de los grandes vasos*, la aorta nace del ventrículo derecho y la arteria pulmonar, del izquierdo. La vida solo es posible si existe una corrección que permita el pasaje parcial de sangre oxigenada hacia el sector aórtico sistémico (usualmente, persistencia del conducto arterioso o de la fosa oval). La cianosis resulta evidente desde el nacimiento.

Por último, la aparición del *complejo de Eisenmenger* es consecutiva a la presencia de grandes comunicaciones auriculares o ventriculares que durante cierto tiempo ocurren de izquierda a derecha, pero luego, al desarrollarse hipertensión pulmonar, lo hacen en sentido inverso. La aparición de cianosis indica la inversión del flujo y representa el grado de la hipertensión pulmonar.

En general, en las cardiopatías cianóticas, la cianosis es un marcador temprano que indica la magnitud y dirección del *shunt*, el grado de insaturación arterial y la gravedad de la afección. En estos casos, la cianosis es mixta porque a la insaturación arterial creada por el *shunt* se agregan poliglobulia, que aumenta el porcentaje de Hb reducida, e insuficiencia cardíaca, que disminuye la velocidad circulatoria periférica, a lo que asimismo contribuye la poliglobulia, por mayor viscosidad sanguínea, de acuerdo con la ley de Poiseuille.

Metahemoglobinemia y hemoglobinas anormales

La *metahemoglobinemia* se produce por oxidación del Fe^{2+} de la Hb a Fe^{3+} por efecto de oxidantes, en general productos industriales, nitritos o nitratos. La metaHb tiene una enorme afinidad por el O_2 y prácticamente no lo cede en los tejidos, lo que provoca una hipoxia tisular grave; una concentración de metaHb mayor de 50% es incompatible con la vida.

La metaHb tiene una coloración parecida a la desoxiHb, por lo que produce una coloración de la piel *tipo* cianosis. La concentración de metaHb necesaria para provocar cianosis es mucho menor que la de Hb reducida y se halla en 0,5-1 g/dL. Existe una forma de metahemoglobinemia congénita provocada por deficiencia de metahemoglobina reductasa; la falta de la enzima expone el bolsillo de la Hb donde se halla el hemo a intermediarios oxidantes que oxidan el Fe^{2+}.

Las *Hb anormales* con alta afinidad por el O_2, como la Hb Zurich o la Hb Andrews-Minneapolis, desplazan la curva de disociación de la oxiHb a la izquierda ($< P_{50}$; por ejemplo: Hb Andrews = 17 mm Hg) y disminuyen la cesión de O_2 a los tejidos, lo cual provoca poliglobulia secundaria; el Hto puede aumentar a más de 55% y aparece cianosis de tipo periférico por la mayor viscosidad sanguínea y porque la mayor concentración de Hb conlleva una mayor concentración *absoluta* (> 5 g) de Hb reducida. Sin embargo, esta condición favorece la aclimatación a la altura. Con menor P_{50}, los pacientes con Hb Andrews tienen una saturación arterial de O_2 normal a 3.000 m de altitud sin cambios en la producción de eritropoyetina. Este comportamiento es similar al de las llamas y las cabras en los Andes, que tienen una Hb con P_{50} 10 mm Hg menor que los animales que viven en el nivel del mar y, por eso, se las ha denominado las "llamas humanas".

Sin embargo, las Hb anormales con baja afinidad y desplazamiento de la curva hacia la derecha ($> P_{50}$) como la Hb Kansas aumentan de manera muy marcada la cesión y captación de O_2 por los tejidos y la mayor extracción puede producir insaturación capilar y contribuir al efecto de otras causas de cianosis de tipo periférico.

Poliglobulia y policitemia

Las situaciones que aumentan la masa globular, como las poliglobulias y la policitemia vera, están acompañadas por cianosis de tipo central o mixto (véase **cap. 66-2** *Policitemias*). Como expresa la ley de Poiseuille, el flujo sanguíneo depende de la viscosidad de la sangre, que aumenta en forma marcada cuando el Hto es mayor de 48-

50% (de 1,2 a > de 2,5 centipoises; la unidad centipoise se denomina así precisamente en honor de Poiseuille).

La causa más importante de *poliglobulia* es la hipoxemia consecutiva a enfermedades pulmonares. Los fumadores tienen mayor concentración de carboxiHb por aumento del CO sanguíneo liberado por el humo del cigarrillo, lo que se traduce en una menor saturación arterial de O_2 y aumento de la secreción de eritropoyetina; el CO se combina con gran afinidad con el hemo de la Hb y desplaza la curva de disociación de la oxiHb marcadamente hacia la izquierda.

La *policitemia vera* es un trastorno mieloproliferativo provocado por la expansión de clones de células madre (*stem cells*) asociada con anomalías cromosómicas como la trisomía 8. Las células proliferan en forma independiente de la eritropoyetina. La expansión de la masa globular aumenta la concentración de Hb (17-20 g/dL). El valor de Hb reducida puede aumentar en el sector capilar de acuerdo con la ley de Poiseuille (ecuación 11):

$$Q = \pi\,(Pi\text{-}Po)^4 / 8\eta L \qquad \text{Ec.[11]}$$

donde Q = flujo, P = presiones inicial y final del sector, = η viscosidad sanguínea y L = longitud del sector o vaso.

Es visible que el aumento al doble de la viscosidad disminuirá el flujo a la mitad y aumentará la extracción de O_2 en un tiempo determinado. Las mismas condiciones se aplican en sentido inverso para la anemia. Por idénticos motivos, un paciente con anemia no desarrollará cianosis en las mismas condiciones que otro con Hto normal o aumentado.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Anamnesis y examen físico

La anamnesis y el examen físico son muy importantes para determinar la causa de la cianosis y el establecimiento de un adecuado algoritmo diagnóstico. La aparición de cianosis en el período perinatal temprano es altamente sugestiva de una causa congénita, mientras que en un inicio reciente es más probable una etiología adquirida. Inicialmente se deberá diferenciar la cianosis central de la periférica. En la primera, el examen físico estará orientado hacia el aparato respiratorio en la búsqueda de alteraciones productoras de hipoxemia (bronquitis crónica, neumonía, embolia pulmonar). Frente a una cianosis periférica generalizada, el examen se orientará hacia el aparato cardiovascular y buscará signos de shock, insuficiencia cardíaca o taponamiento. En los pacientes con taquicardia y taquipnea con una presión arterial baja asociada, la sepsis con shock séptico es la causa más probable.

En el caso de una cianosis periférica localizada que compromete un miembro, habrá que buscar signos de trombosis venosa profunda (*flegmasia cerulea dolens*) o de obstrucción arterial. Asimismo, se debe explorar la posible exposición o contacto con sustancias como la dapsona, medicamentos que contienen azufre, agentes anestésicos y nitratos (metahemoglobinemia).

En todos los casos se preguntará sobre síntomas concomitantes, tiempo de evolución de la cianosis y su relación con el esfuerzo. La historia del paciente y el examen físico son fundamentales para determinar la causa de la cianosis y establecer el diagnóstico adecuado.

La presencia de cianosis generalizada, con predominio en los labios, las regiones malares, la lengua y la mucosa bucal, que mejora con la administración de oxígeno, en un paciente con antecedentes de enfermedad pulmonar crónica y signos de dificultad respiratoria, deberá hacer pensar en una cianosis central (**caso clínico 16-2**).

La presencia de cianosis, predominantemente en las regiones acrales, que no afecta las mucosas, mejora con el calor y no se modifica con la administración de oxígeno, en un paciente con manifestaciones clínicas de shock o insuficiencia cardíaca descompensada, deberá hacer pensar en una cianosis periférica (**caso clínico 16-3**).

Exámenes complementarios

El abordaje del paciente con cianosis requiere estudios auxiliares debido a que, en la mayoría de los casos, los sis-

CASO CLÍNICO 16-2

Renzo, de 70 años, consulta por progresión de su disnea habitual en clase funcional II hasta clase funcional III-IV. Como antecedentes presenta EPOC desde hace varios años. Se encuentra medicado con antagonistas muscarínicos, agonistas beta-adrenérgicos y corticosteroides inhalados. Refiere estar sin medicación desde hace una semana por motivos económicos. En el examen físico se encuentra levemente taquipneico, con cianosis generalizada, de predominio en los labios, las regiones malares y la mucosa bucal.

¿Qué tipo de cianosis tiene Renzo?
¿Cuál es el mecanismo fisiopatológico predominante?
¿Es de utilidad solicitar una gasometría arterial?

Comentario

Una cianosis generalizada que afecta las mucosas hace pensar en una cianosis de tipo central. La EPOC causa disminución de la saturación arterial de oxígeno con extracción tisular conservada, lo que lleva a un aumento de la hemoglobina reducida y genera la cianosis. La gasometría arterial resulta de utilidad porque pone de manifiesto la hipoxemia, que puede estar o no acompañada por trastornos de la PCO_2.

CASO CLÍNICO 16-3

Giovanni, de 28 años, es traído a la guardia por haber sufrido un politraumatismo. En el examen físico se encuentra estuporoso, hipotenso, taquicárdico, y con cianosis en las manos, los pies y ambas rodillas.

¿Qué tipo de cianosis presenta Giovanni?
¿Cuál es su mecanismo fisiopatológico?
¿Cuál sería su causa más probable?

Comentario

Una cianosis que abarca predominantemente las zonas acrales –respetando las mucosas– hace pensar en una cianosis periférica. Se produce por extracción excesiva de oxígeno por los tejidos, con saturación arterial de oxígeno normal, lo que produce un aumento de la hemoglobina reducida. En este caso, la caída del volumen minuto cardíaco por un shock hipovolémico sería la causa más probable.

temas cardíaco y pulmonar están involucrados y debe garantizarse una evaluación enfocada hacia ambos sistemas.

Si se sospecha una afección cardíaca congénita, la evaluación con ecocardiografía transtorácica y transesofágica puede utilizarse para evaluar el sistema cardiovascular. Para estudiar el flujo sanguíneo, el Doppler cardíaco es una herramienta de diagnóstico muy importante. Otras pruebas incluyen la cateterización cardíaca y la exploración mediante tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) del corazón.

Las causas pulmonares de cianosis como neumonía, embolismo pulmonar y derrame pleural se pueden evaluar mejor mediante el uso de estudios por imágenes como la radiología, la TC y la ecografía del tórax.

Si se sospecha hipoxemia como una causa de la cianosis, la evaluación primaria debe incluir la oximetría de pulso y la gasometría arterial. El gas de la sangre arterial muestra la presión parcial de oxígeno disuelto en la sangre, así como la saturación de la hemoglobina. El oxímetro de pulso mide la absorción de luz en dos longitudes de onda que puede crear una imagen engañosa al evaluar a un paciente con cianosis secundaria a metahemoglobinemia. Esto sucede porque la hemoglobina anormal no es recogida por la oximetría de pulso; por lo tanto, en la metahemoglobinemia, la lectura de oximetría de pulso está falsamente elevada. La CO-oximetría proporciona una evaluación más precisa de la saturación de oxígeno debido a que mide la absorción de la luz en cuatro diferentes longitudes de onda correspondientes a oxihemoglobina, desoxihemoglobina, carboxihemoglobina y metahemoglobina. De modo que, para el caso de un paciente que presenta cianosis en el que se sospecha hemoglobina anormal, la CO-oximetría es una herramienta diagnóstica útil.

Otra hemoglobina anormal que puede causar cianosis congénita es la hemoglobina M. Esta hemoglobina se forma como resultado de leves cambios estructurales en las cadenas alfa y beta que mantienen el hierro en estado férrico oxidado, lo que reduce la capacidad de transporte de oxígeno. En todos los casos, el hemograma es una forma básica y sencilla para evaluar la cantidad de hemoglobina y descartar la poliglobulia.

CONCLUSIÓN

La cianosis no constituye un trastorno orgánico *per se*, sino que es un epifenómeno de una interacción de variables que se deben evaluar e interpretar con cuidado.

La presencia de cianosis en sus diferentes formas clínicas indica trastornos del transporte de O_2, sea en la captación pulmonar, en la función de la Hb o en la distribución vectorial determinada por la actividad cardíaca y los flujos regionales. Las formas clínicas orientan hacia las causas posibles; la cianosis central aparece en general acompañada por hipoxemia, y las periféricas, por disminución del flujo sanguíneo y la velocidad circulatoria en todo el organismo o en territorios específicos.

No obstante, en situaciones específicas (p. ej., metahemoglobinemia) la cianosis central no se halla acompañada por hipoxemia. Además, como la cianosis depende de la concentración absoluta de Hb reducida, la concentración de Hb modifica la expresión de este signo y hace que no siempre exista una correlación lineal entre la aparición de cianosis y el transporte de O_2; un paciente anémico puede tener una disminución significativa del transporte de O_2 sin presentar cianosis.

Habitualmente se asocia la cianosis con hipoxemia pero, por lo expuesto antes, puede haber hipoxemia sin cianosis y cianosis sin hipoxemia ni hipoxia tisular. Así, en la intoxicación por monóxido de carbono en la que hay hipoxia celular extrema, no aparece cianosis, sino un color cereza de la piel debido a la carboxihemoglobina. Lo mismo puede decirse de la intoxicación por cianuro (**cuadro 16-4**).

CUADRO 16-4. Mecanismos de producción de hipoxia tisular

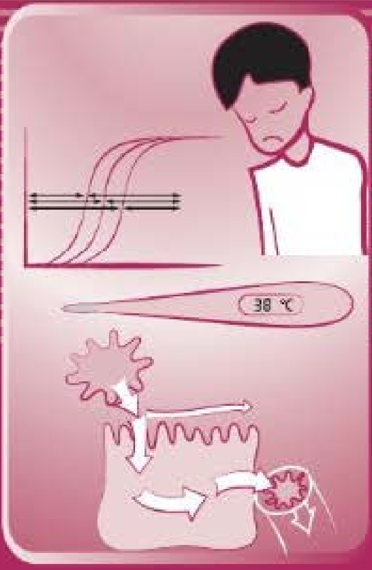
Tipo	Mecanismo	Ejemplo
Hipoxia hipoxémica	Disminución de la PaO_2	Enfermedades broncopulmonares *Shunts* centrales
Hipoxia anémica	Disminución de la Hb Alteraciones de la curva de disociación de la Hb	Anemia Hemoglobinas anormales Intoxicación por monóxido de carbono
Hipoxia circulatoria	Disminución del VM cardíaco	Shock cardiogénico Shock hipovolémico Insuficiencia cardíaca Taponamiento cardíaco
Hipoxia hipóxica	Disminución de la extracción tisular de O_2	Intoxicación por cianuro

Véase **Bibliografía** cap. 16 *Cianosis*.

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 16 *Cianosis*.

Véase **Autoevaluación** cap. 16 *Cianosis*.

17



Edema

Carlos R. Gherardi y María Guillermina Ludueña

INTRODUCCIÓN

El edema es la expansión del espacio intersticial a expensas del volumen intravascular.

En este capítulo se hará referencia al **edema clínico**, que es aquel que se puede percibir y diagnosticar mediante el examen físico de la superficie corporal cutánea a través de la tumefacción de la dermis y el tejido celular subcutáneo que denota, en principio, ***un aumento del contenido acuoso del espacio intersticial***.

Puede ser un **signo** que exprese una alteración trivial y transitoria, o bien puede constituir una manifestación clínica que implique el comienzo de una enfermedad grave.

En general, los edemas pueden ser ***localizados*** o ***generalizados***. Los primeros obedecen a la existencia de factores que operan sobre regiones u órganos y perturban alguna de las fuerzas que componen la ***ley de Starling***, que regula el intercambio de líquidos entre los espacios vascular e intersticial a través de la membrana capilar. Cuando los edemas son generalizados, a la perturbación inicial de las fuerzas se suma una acumulación excesiva de agua en el espacio extravascular (intersticial), que se asocia de modo invariable con un trastorno en la ***retención renal de sodio y agua***.

FISIOPATOLOGÍA

Conviene recordar que el agua corporal total corresponde al 60% del peso corporal y que el espacio extracelular que baña las estructuras celulares comprende el 45% de esa agua total. Dentro del **espacio extracelular**, el volumen plasmático y el espacio intersticial constituyen el "espacio extracelular activo" donde ambos compartimientos, separados solo por la membrana capilar, intercambian agua, electrolitos y demás solutos. El **líquido intersticial**, que comprende aproximadamente el 20% del agua corporal total, es un ultrafiltrado del plasma con libre difusión de agua y electrolitos a través del capilar que solo impide el paso de las proteínas plasmáticas.

En el sector vascular la concentración de proteinato, de 7 g/dL, se diferencia de la pequeña concentración proteica en el sector intersticial y es responsable de la disímil distribución iónica entre ambos espacios, de acuerdo con lo establecido por el equilibrio de Gibbs-Donnan. Esta diferencia consiste en el discreto aumento en la concentración de los aniones no proteicos del intersticio (cloro y bicarbonato), que suple a los aniones proteicos. Por el contrario, los cationes difusibles disminuyen ligeramente su concentración. Tampoco el calcio y el magnesio, ligados de manera parcial a las proteínas, pueden difundirse libremente, por lo cual también presentan menor concentración en el espacio intersticial.

El estudio de la fisiopatología del edema comprende la revisión de las fuerzas que operan primariamente en el desplazamiento de los líquidos a través de los espacios vascular e intersticial a través de la membrana capilar (ley de Starling). Asimismo, el compromiso principal del espacio intersticial en el edema generalizado promueve secundariamente la participación de los mecanismos que regulan el metabolismo del sodio y el agua por su relación con la homeostasis de la fase líquida del organismo (sistema renina-angiotensina-aldosterona y hormona antidiurética). La participación central del sodio deriva de su ubicación como responsable del 90% del soluto osmóticamente activo del espacio extracelular, lo que lo convierte en el máximo regulador de su volumen. La activación de estos mecanismos secundarios interviene en la generación y perpetuación del edema. Existen también situaciones, aunque poco frecuentes, en las cuales alteraciones renales intrínsecas que perturban la excreción de agua y sodio pueden constituir por sí mismas la causa primaria de la generación del edema.

Ley de Starling

La ley de Starling de intercambio capilar-intersticial de fluidos se expresa a través de la siguiente fórmula:

$$\text{Líquido filtrado} = K\,[(PHc + POi) - (PHi + POpl)] - Ql$$

donde: K: coeficiente de permeabilidad del capilar
PHc: presión hidrostática capilar
POi: presión oncótica del espacio intersticial
PHi: presión hidrostática intersticial
POpl: presión oncótica plasmática
Ql: flujo linfático

La virtud principal de esta fórmula, que tiene ya más de cien años (1896), es agrupar las fuerzas que tienden a desplazar el líquido fuera de los vasos capilares (la propia presión hidrostática del capilar junto con la presión oncótica del espacio tisular) frente a las que tienden a retenerlo (la presión oncótica plasmática y la presión hidrostática intersticial) (**fig. 17-1**). Junto con ellas se jerarquiza la intervención del sistema linfático, que puede operar en un sentido o en otro según drene o esté obstruido. También se incluye un factor dependiente del estado de la permeabilidad capilar, dado que su propia alteración facilitará el traspaso de moléculas como las proteicas, a las que normalmente es impermeable.

En general, y en circunstancias normales, existe un ligero gradiente de aproximadamente 1 mm Hg que favorece la filtración hacia el intersticio. Esta pequeña cantidad de fluido que se filtra es devuelta a la circulación general por los vasos linfáticos. No obstante, este atractivo esquema de ultrafiltración no puede ignorar que los flujos capilares suelen ser intermitentes, que operan cortocircuitos sometidos a regulaciones regionales, que también existen procesos de difusión en casos de estasis y que los intercambios se efectúan a través de todo el capilar.

Normalmente, existen variaciones tensionales en las presiones hidrostáticas en el sector venoso según las distintas posiciones corporales y su valor puede aumentar hasta 80 mm Hg por ejemplo en posición de pie. En los miembros inferiores, estas variaciones son amortiguadas con contracciones musculares intermitentes, reducción de la superficie filtrante por la apertura de *shunts* arteriovenosos, vasomoción capilar (contracción de esfínteres precapilares y acción de las metarteriolas) y aumento del drenaje linfático y de la presión tisular; todos estos factores actúan como mecanismos fisiológicos compensatorios que evitan la formación del edema.

La compensación de tensiones y la indemnidad de la pared capilar permiten mantener normalmente un estado de equilibrio dinámico que respeta el volumen y la composición de los espacios vascular e intersticial, a pesar de la intensidad y magnitud de los intercambios que se producen a este nivel.

Mecanismos generales productores de edema

Siguiendo el esquema mecánico que propone la ley de Starling, puede producirse edema por la alteración primaria de uno o más de los factores de la ecuación que, como resultado, tiendan a aumentar la filtración o a disminuir la reabsorción de líquido a nivel capilar. Clínicamente, esto ocurre en cuatro circunstancias:

1. por *aumento de la presión hidrostática* venosa
2. por *disminución de la presión oncótica* plasmática
3. por *aumento de la permeabilidad capilar*
4. por *disminución de la reabsorción linfática*

Seguramente habría que preguntarse por qué no se producen edemas en la hipertensión arterial. En condiciones normales, no hay modificaciones en la presión hidrostática en el extremo capilar arterial que puedan aumentar la presión de filtración gracias al sistema de autorregulación. Frente a situaciones patológicas, como la hipertensión arterial, el esfínter precapilar modifica su resistencia para no transmitir al capilar las variaciones tensionales.

En cambio, el **aumento de la presión hidrostática venosa** rápidamente se transmite al capilar con aumento de la presión hidrostática y favorece el filtrado de líquido al intersticio que, si sobrepasa la capacidad de los

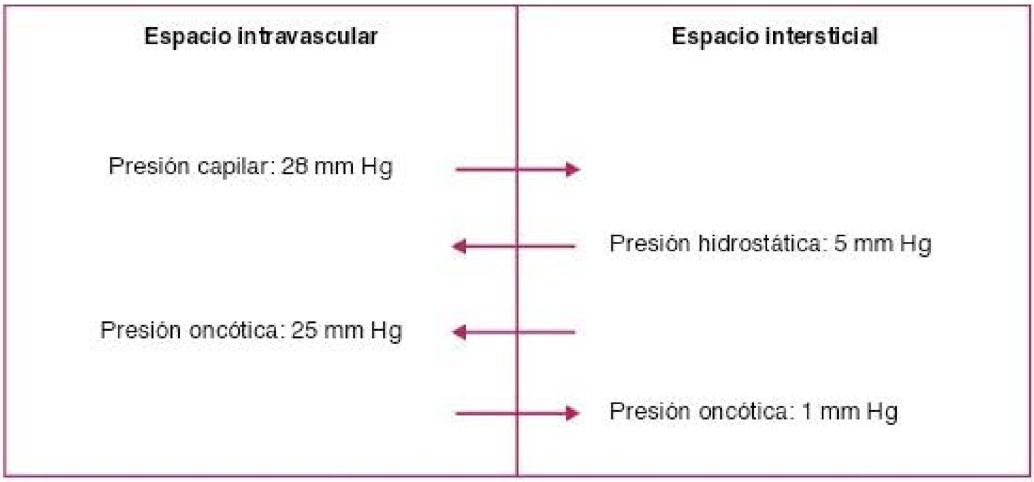

Espacio intravascular
Espacio intersticial
Presión capilar: 28 mm Hg
Presión hidrostática: 5 mm Hg
Presión oncótica: 25 mm Hg
Presión oncótica: 1 mm Hg

Fig. 17-1. Fisiopatología general del edema. Juego de presiones entre los espacios intravascular e intersticial: hacia el intersticio (flecha hacia la derecha); hacia el espacio intravascular a nivel de los capilares (flecha hacia la izquierda). Ley de Starling: K [(28 + 1) – (5 + 25)] – Ql. Este pequeño gradiente (1 mm Hg) favorece la filtración hacia el intersticio que es devuelta por los vasos linfáticos a la circulación general.

vasos linfáticos en su drenaje, da origen al edema. Este mecanismo puede producirse por causas:

- ***Locales o regionales:*** obstrucción (trombosis venosa, tromboflebitis, insuficiencia venosa crónica) y trastornos en la dinámica de la circulación venocapilar (estado varicoso y alteración de la bomba musculovenosa).
- ***Generales:*** la insuficiencia cardíaca congestiva es la causa más importante de hipertensión venosa crónica. Menos frecuente es la pericarditis constrictiva. Otras situaciones transitorias que pueden originar hipertensión venosa son el embarazo o las alteraciones que se producen en el ciclo menstrual.

La **disminución de la presión oncótica plasmática** puede generarse por cifras de albuminemia inferiores a 2-2,5 g/dL, circunstancia que puede ser causada por dificultad de su síntesis (hepatopatías crónicas, cirrosis), mayor destrucción (hipercatabolismo intenso), pérdidas entéricas excesivas (síndromes de malabsorción) o renales (síndrome nefrótico) y en casos de desnutrición grave.

Las **alteraciones en la permeabilidad del endotelio capilar** originan un edema cuya característica distintiva respecto de todos los anteriores es la presencia de proteínas que pasan al espacio intersticial. Este edema, por lo general de etiología inflamatoria, puede deberse a problemas generales (alergia o hipersensibilidad, fármacos o tóxicos, infecciones como el dengue) o locales (traumatismos, celulitis, quemaduras).

Por último, y para completar los factores enunciados en la ley de Starling, una perturbación en el drenaje linfático que provoque **disminución de la reabsorción linfática** como ocurre en el linfedema idiopático o primario, o debida a causas secundarias bien definidas (neoplasias, después de radioterapia, poscirugía) puede ser un agente productor de edema.

Mecanismos generales de retención de agua y sodio

La retención renal de agua y de sodio puede ser:

- Primaria: en la enfermedad renal.
- Secundaria: a la reducción del gasto cardíaco (insuficiencia cardíaca) o a la disminución de las resistencias periféricas (cirrosis hepática).

Para que el aumento del volumen intersticial sea clínicamente evidente y aparezca el **edema**, el acúmulo de **líquido debe ser de 2,5 a 3 litros**. Si el riñón no repone esta pérdida de la volemia mediante la retención de sodio y de agua, se producen la hemoconcentración, el shock y la muerte. De tal manera, el riñón alimenta y posibilita la expansión del líquido intersticial.

En toda situación de edema generalizado, con independencia de la causa, el riñón retiene agua y sodio que aumentan continuamente la magnitud del edema.

Desde el punto de vista hidroelectrolítico, el edema generalizado configura una situación de exceso hidrosalino provocado por una acumulación patológica de líquido en el espacio intersticial que, cuando se acompaña de líquido en las serosas (pleura, peritoneo o pericardio) se denomina ***anasarca***.

Los términos ***volemia*** o ***volumen intravascular*** son sinónimos que definen la magnitud del contenido del espacio intravascular. El contenido del espacio intravascular puede estar normal (normovolemia), disminuido (hipovolemia) o aumentado (hipervolemia). La valoración clínica de la volemia es básicamente especulativa. Además, la volemia se encuentra en un espacio dinámico y con una particular distribución. El lado arterial es el que regula el volumen extracelular, porque los receptores más importantes del sistema (barorreceptores, aparato yuxtaglomerular) se encuentran en este nivel. Los receptores registran el volumen circulante y disparan el aumento o la inhibición de los llamados factores retenedores de agua y de sal, que son el sistema nervioso simpático, la hormona antidiurética (ADH) y el eje renina-angiotensina-aldosterona. Esta porción de la volemia, denominada por algunos como eficaz, en la actualidad es llamada ***volemia arterial efectiva***.

La valoración de la *volemia arterial efectiva* es una presunción acerca de la relación adecuada entre el contenido (volemia arterial) y el continente (lecho vascular arterial). Así, en un mismo individuo puede coexistir un estado de hipervolemia con un estado de hipovolemia arterial efectiva. Un ejemplo es la insuficiencia cardíaca, en la que la volemia arterial se encuentra aumentada y el lecho vascular disminuido por vasoconstricción. Según este punto de vista, se deben distinguir los edemas acompañados por disminución de la volemia arterial efectiva de los que evolucionan con hipervolemia (**cuadros 17-1** y **17-2**).

Edemas con hipovolemia arterial efectiva

El concepto de volemia efectiva o volumen circulante efectivo tiene un sentido funcional hemodinámico y se refiere a la parte del líquido extracelular que se encuentra dentro del espacio vascular, que es sensible a la acción sensora de los barorreceptores y que perfunde en forma activa todos los tejidos. Se consideran funcionalmente excluidos de la volemia efectiva los volúmenes alojados en las cavidades cardíacas dilatadas y en las zonas venosas con gran capacitancia. Los barorreceptores arteriales mencionados se encuentran en la bifurcación carotídea, a nivel del arco aórtico y en la arteriola aferente del aparato yuxtaglomerular y los venosos, en la vasculatura pulmonar y en las regiones auriculares.

La respuesta renal a la hipovolemia está mediada por la activación del sistema nervioso simpático, el sistema renina-angiotensina-aldosterona y la hormona antidiurética. La reducción del flujo sanguíneo renal (con mayor disminución en las zonas corticales) provoca:

- Aumento de la fracción de filtración (filtrado glomerular/flujo sanguíneo renal), con incremento de la presión oncótica y disminución de la presión hidrostática peritubular, lo que condiciona una mayor reabsorción proximal de agua y sal.
- Estimulación del aparato yuxtaglomerular por un mecanismo de barorrecepción (arteriola aferente). A su

CUADRO 17-1. Edemas y su relación con la volemia

Estado de la volemia	Mecanismo	Ejemplos
Hipovolemia arterial efectiva	Retención hidrosalina secundaria	Insuficiencia cardíaca congestiva Cirrosis hepática Síndrome nefrótico
Hipervolemia	Retención hidrosalina primaria	Insuficiencia renal Glomerulonefritis aguda

vez, la menor carga de cloro que llega al túbulo distal es detectada por la mácula densa y ambos constituyen los factores principales de la liberación de renina.

Un tercer mecanismo involucrado comprende la mayor actividad simpática beta-adrenérgica. La renina conduce a la estimulación de la zona glomerular de la glándula suprarrenal, con la producción secundaria de aldosterona, que favorece asimismo la retención de sodio y agua en el túbulo distal.

Finalmente, la hipovolemia inhibe la liberación del péptido natriurético auricular por falta de distensión de la aurícula y esto conduce a una mayor retención salina.

En los edemas con hipovolemia arterial efectiva, el desplazamiento del líquido intravascular al espacio intersticial origina una depleción del volumen circulante. El "relleno insuficiente" de este compartimiento dará lugar a una serie de respuestas fisiológicas destinadas a su vuelta a la normalidad. Sin embargo, y a través de los mecanismos reguladores existentes, se produce una retención de sodio y agua "adecuada" a esta disminución del volumen efectivo que tenderá a perpetuar el trastorno (edema) mientras persista el desequilibrio capilar inicial. Este mecanismo general se constituye así en un factor patogénico secundario, pero importantísimo, de la mayoría de los edemas generalizados.

Las situaciones clínicas en las que se observa este mecanismo fisiopatológico son:

- ***Insuficiencia cardíaca congestiva:*** mayor presión hidrostática capilar por hipertensión venosa e influencia del volumen minuto disminuido en la hipovolemia arterial (**fig. 17-2**).
- ***Cirrosis hepática:*** los pacientes con cirrosis hepática experimentan cambios hemodinámicos que caracterizan el síndrome hepatocirculatorio. Desde hace más de una década se ha reconocido que los pacientes con cirrosis y, generalmente, con ascitis presentan una circulación hiperdinámica que se caracteriza por el aumento del gasto cardíaco y la disminución de la resistencia vascular sistémica y de la presión arterial. Ocurre que el aumento de la resistencia hepática al flujo sanguíneo induce una notable vasodilatación arterial en la circulación esplácnica mediada por la liberación de óxido nítrico (NO). Ello implica una disminución del volumen arterial efectivo que estimula los factores retenedores de sodio y de agua como un intento compensador para la expansión del volumen plasmático (**fig. 17-3**).
- ***Síndrome nefrótico (SN):*** los mecanismos implicados en la producción de los edemas en el SN no están del todo aclarados. Clásicamente, se sostenía que los edemas eran la consecuencia hemodinámica de la hipoalbuminemia. Pero ahora se sabe que el descenso gradual de la presión oncótica del plasma se acompaña de una disminución paralela de la presión oncótica intersticial, lo que protege o reduce el trasudado de líquido al intersticio. Se postulan dos hipótesis controvertidas como mecanismos independientes en la formación del edema y es probable que ambas contribuyan en diferentes grados en cada paciente individual (**fig. 17-4**):
  - De sobrellenado u *overfilling*: se produce una retención primaria de sodio que provoca aumento de la volemia.
  - De bajo llenado o *underfilling*: la retención de sodio es secundaria a la hipovolemia arterial efectiva.

Lo más frecuente es que la mayoría de los pacientes adultos con SN tengan volemia normal o aumentada.

CUADRO 17-2. Variables en la formación de edema por distintas causas

Situación clínica	Volemia arterial efectiva	Factores retenedores de agua y sal	Resistencia vascular periférica	Sodio urinario
Insuficiencia renal/ glomerulonefritis aguda	Elevada	Disminuidos	Aumentada	Variable
Insuficiencia cardíaca de bajo gasto	Disminuida	Aumentados	Aumentada	Disminuido
Insuficiencia cardíaca de alto gasto	Disminuida	Aumentados	Disminuida	Disminuido
Síndrome nefrótico				
Overfilling	Elevada	Disminuidos	Disminuida o normal	Disminuido
Underfilling	Baja	Aumentados	Aumentada	Disminuido
Cirrosis hepática	Disminuida	Aumentados	Disminuida	Disminuido

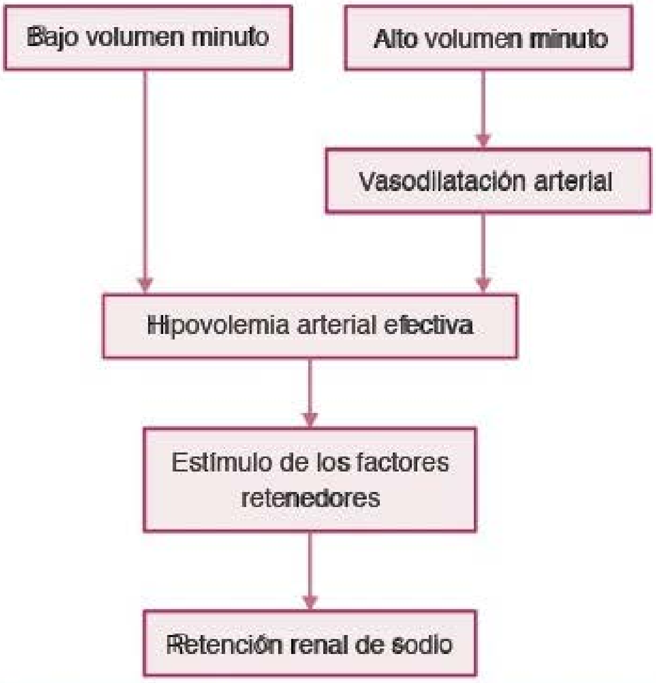


Fig.17-2. Mecanismos que generan retención de sodio en la insuficiencia cardíaca de bajo y de alto gasto.

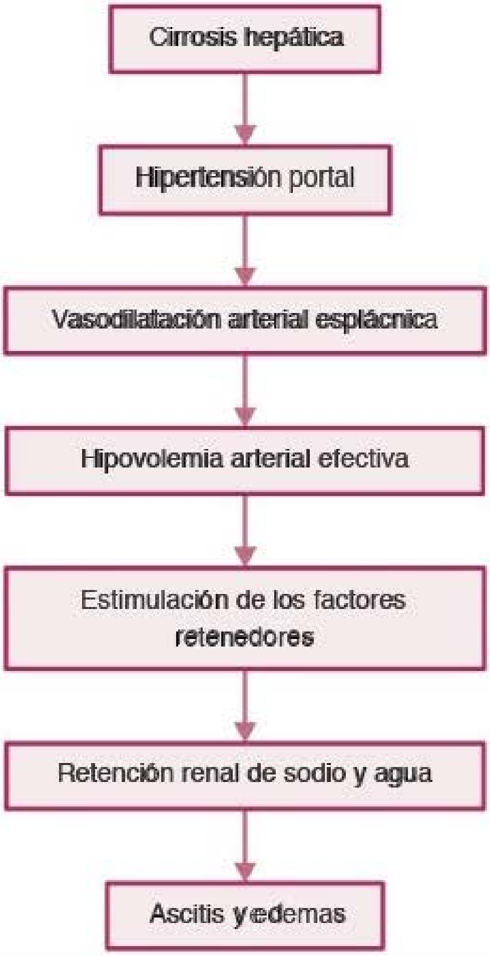

Cirrosis hepática
Hipertensión portal
Vasodilatación arterial esplácnica
Hipovolemia arterial efectiva
Estimulación de los factores retenedores
Retención renal de sodio y agua
Ascitis y edemas

Fig. 17-3. Patogenia de la formación de ascitis y de edemas en la cirrosis de acuerdo con la teoría de la vasodilatación arterial.

Sin embargo, algunos pueden mostrar signos de hipovolemia efectiva con insuficiencia renal o no, en particular aquellos con nefropatía por cambios mínimos.

Se puede concluir diciendo que la hipovolemia arterial efectiva estimula la reabsorción de agua y sodio a través de mecanismos sensores (barorreceptores vasculares) en un intento de mantener el volumen extracelular pero, que en estas tres situaciones clínicas patológicas (insuficiencia cardíaca, cirrosis hepática y síndrome nefrótico), contribuyen al agravamiento y la persistencia del edema.

Otro hallazgo característico de estas situaciones clínicas es la hiponatremia (Na plasmático menor de 130 mEq/L) vinculada también a la ya mencionada menor carga de agua y sodio en los segmentos de la nefrona que producen la dilución de la orina. En estos casos, la liberación de hormona antidiurética, estimulada por una menor volemia efectiva, impide la excreción de agua libre y provoca hiponatremia dilucional con hipoosmolaridad. Dentro del conjunto de las hiponatremias, la dilucional, que es habitual en los estados edematosos generalizados con volumen extracelular aumentado (insuficiencia cardíaca, cirrosis, síndrome nefrótico), coexiste con un sodio corporal total elevado, dado que hay un balance positivo simultáneo de agua y sodio. La regulación de la natremia depende de otros factores, como el volumen extracelular y la osmolaridad. Por ello, hiponatremia no es sinónimo de déficit corporal de sodio y su presencia con edemas importantes y generalizados es el ejemplo paradigmático de esta afirmación (véase **cap. 54-7** *Trastornos del metabolismo hidrosalino*).

Todos estos casos evolucionan con oliguria y natrurias generalmente menores de 10-20 mEq/L, valores que indican el comportamiento de la función renal respecto del estado del balance hidrosalino. Como la excreción de sodio es el principal regulador de la volemia efectiva, su disminución expresa la vigencia de este mecanismo en este estado patológico con retención hidrosalina.

Como puede comprenderse luego de esta descripción, la misma respuesta fisiológica dirigida a un objetivo homeostático (retención hidrosalina) que es eficaz en la hipovolemia producida por hemorragia, deshidratación y depleción salina, se transforma en un mecanismo patogénico de la perpetuación del edema en estas otras circunstancias de hipovolemia efectiva.

Edemas con aumento de la volemia arterial efectiva

Existe otro tipo de edemas, mucho menos frecuente, que evoluciona con aumento de la volemia arterial efectiva y responde a una falla renal primaria que perturba la excreción de sodio y agua. Esto ocurre en la insuficiencia renal aguda o crónica con oliguria y en los casos de glomerulonefritis agudas. También se observa en circunstancias de expansión no controlada con soluciones salinas cuando se supera la capacidad renal de excreción de agua y sal.

Todos estos casos evolucionan con exceso hidrosalino, aunque con hipervolemia. Aquí los edemas son provocados por un aumento de la presión hidrostática capilar

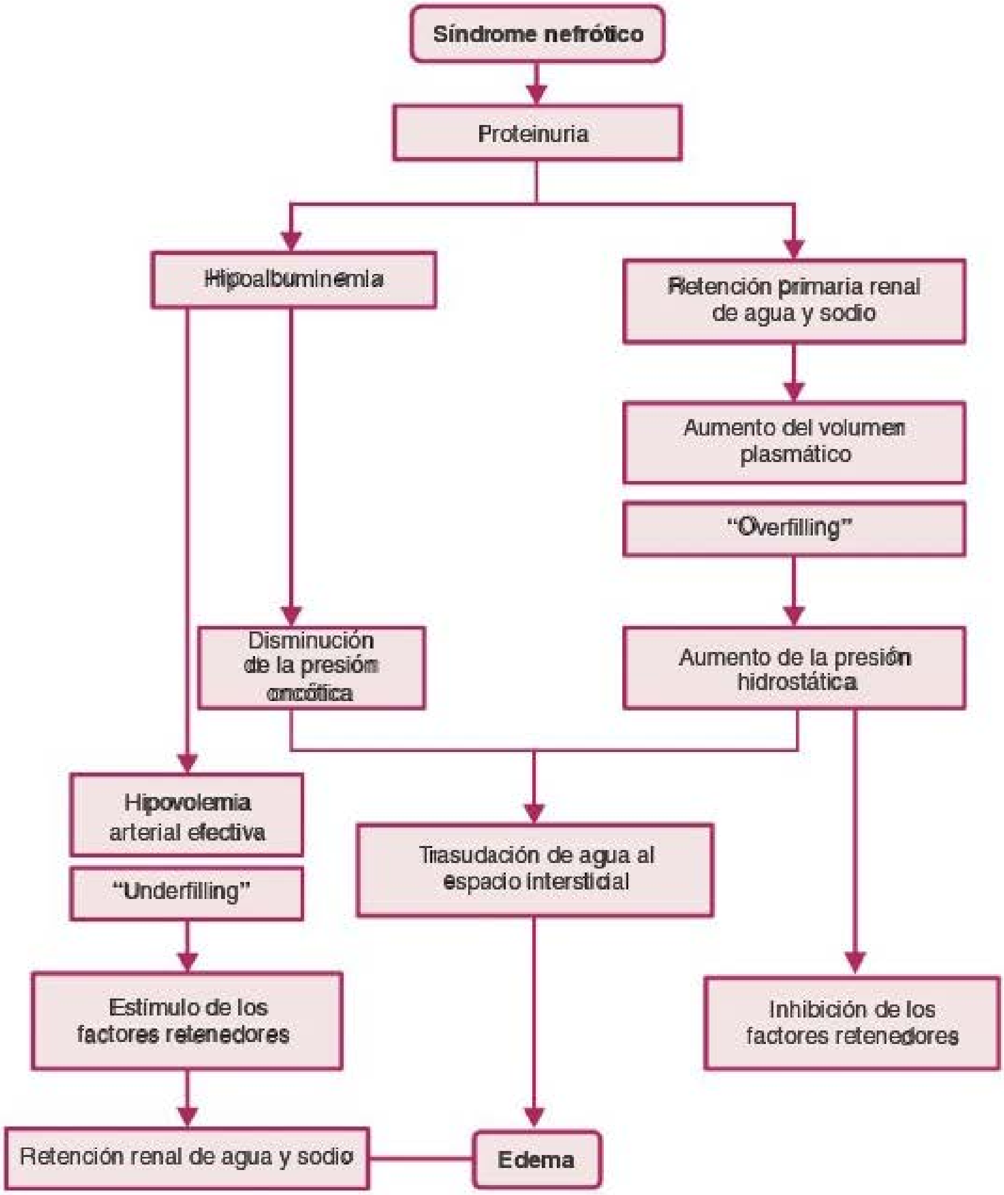

Síndrome nefrótico
Proteinuria
Hipoalbuminemia
Retención primaria renal de agua y sodio
Aumento del volumen plasmático
"Overfilling"
Disminución de la presión oncótica
Aumento de la presión hidrostática
Hipovolemia arterial efectiva
"Underfilling"
Trasudación de agua al espacio intersticial
Estímulo de los factores retenedores
Inhibición de los factores retenedores
Retención renal de agua y sodio
Edema

Fig. 17-4. Unificación de ambas teorías de sobrellenado u *overfilling* y de bajo llenado o *underfilling*. La teoría del sobrellenado se basa en la expansión de volumen como iniciador. En estos casos el daño intrínseco de la nefrona provoca un aumento primario en la retención de sodio y agua y, como consecuencia, expansión de volumen y aparición de edemas. El incremento de la reabsorción de sodio es gatillado por el incremento de la atrocitosis (endocitosis tubular de la proteína filtrada). Esto conduce al daño tubular que provoca, a nivel del túbulo colector cortical renal, resistencia relativa al péptido natriurético auricular, incremento de la actividad de la bomba Na/K-ATPasa, y una hiperactividad del intercambiador Na-H (NHE3, del inglés Na-H *exchanger type* 3) en el túbulo proximal.

secundario a un incremento real de la volemia. El cuadro clínico mostrará signos de la hipervolemia franca existente, como hipertensión arterial, ingurgitación yugular, disnea, taquicardia o ritmo de galope.

Fisiológicamente, cuando existe expansión de la volemia se desencadena una respuesta compensadora natriurética (fenómeno del "escape", en parte por acción del factor natriurético y, en general, del llamado tercer factor) que impide en principio la sobrecarga de volumen. Por lo tanto, para que esta situación de hipervolemia sea posible, la expansión deberá ser importante y rápida (aporte de una cantidad excesiva de soluciones salinas) y tendrá que haber un trastorno intrínseco renal que impida la mencionada respuesta natriurética. Se incluye en esta situación lo ya mencionado; ciertos casos de edemas en síndromes nefróticos que cursan con *overfilling* y albuminemia mayor de 2 g/dL. En estos casos la hipervolemia es la consecuencia de la retención inicial de agua y sodio por una alteración intrarrenal del túbulo colector.

EXAMEN FÍSICO

El edema se puede presentar como:

- **Oculto** o **preedema:** solo sospechado por el aumento de peso inusual (p. ej., superior a 500 g de un día a otro) en un paciente que cumple condiciones clínicas para desarrollarlo (p. ej., insuficiencia cardíaca o disminución del ritmo diurético).

- **Manifiesto:** que puede ser a su vez ***localizado*** o ***generalizado*** (***anasarca***).

Los datos que aporta la **inspección** son:

- *La deformación en la región edematizada:* con borramiento de los surcos, los pliegues cutáneos y los relieves óseos.
- *El color de la piel:* habitualmente pálida en el edema de origen renal y en el linfedema; cianótica en la insuficiencia cardíaca y en la estasis venosa. Si es rubicunda, debe sospecharse patogenia inflamatoria.
- *La simetría:* simétrico cuando compromete por ejemplo ambos miembros inferiores o asimétrico cuando afecta un solo miembro.

La **palpación** permite apreciar la temperatura: caliente, si hay inflamación (con rubor y habitualmente doloroso) y fría, en la rémora venosa; la consistencia blanda sugiere instalación reciente o hipoalbuminemia, en tanto que el edema duro indica larga evolución y compromiso del drenaje linfático.

El ***signo de la fóvea*** o del *godet* confirma el edema y permite evaluar la magnitud según el grado de depresión que pueda provocarse y el tiempo de recuperación de la forma (**cuadro 17-3** y **fig. 17-5**). Se pone en evidencia presionando de manera sostenida con un dedo, habitualmente sobre un plano óseo, tibia, maléolos, región sacra y dorso en los pacientes en cama (véase **Video Signo de la fóvea o del godet** ☜). En el abdomen, se logra pinzando entre dos dedos un pliegue cutáneo. Los edemas muy importantes avanzan hacia las piernas y los muslos y, en los pacientes con desequilibrios hidrosalinos graves que están en cama, el dorso y los flancos del tronco son los sitios electivos de la búsqueda (**fig. 17-6**). En estos casos la exploración en los muslos y los flancos debe hacerse tomando un grueso pliegue cutáneo con una o las dos manos en forma de pinza entre el pulgar y el índice y, luego de algunos segundos, al soltarlo suavemente se pondrá en evidencia la depresión ejercida, que tiene el mismo significado de la fóvea o *godet* descrito.

Cuando el edema producido por causas generales se hace evidente, denota la presencia de una acumulación corporal de líquido intersticial superior al 20%, lo que equivale a una retención aproximada de agua y sal de 3,5 a 5 litros. En la etapa previa, la acumulación hídrica solo puede registrarse por un aumento de peso de causa injustificada. En este período previo sin edema (edema oculto) y también en el seguimiento clínico de los pacientes con trastornos edematosos, es fundamental la pesada diaria, en la que toda variación del peso corporal de 1 kg o mayor debe hacer sospechar la acumulación de líquido.

CUADRO 17-3. Clasificación del edema en grados según su magnitud

Grado 1	Leve depresión sin distorsión visible del contorno y desaparición casi instantánea
Grado 2	Depresión de hasta 4 mm y desaparición en 15 segundos
Grado 3	Depresión de hasta 6 mm y recuperación de la forma en 1 minuto
Grado 4	Depresión profunda hasta de 1 cm con persistencia de 2 a 5 minutos

Como síntesis, el médico puede controlar o conocer la situación real de los **tres espacios líquidos** corporales a través del examen físico y de los parámetros de laboratorio.

- **Espacio intracelular:** se evalúa a través de la osmolaridad plasmática. Si no se dispone de un osmómetro, la osmolaridad efectiva (tonicidad) se calcula con la siguiente fórmula:

$$\text{Osmolaridad plasmática} = \text{natremia} \times 2 + \text{glucemia}/18$$

En ausencia de cuadros de intoxicación por alcoholes o por la administración de manitol o de glicerol, la diferencia entre la osmolaridad medida y la calculada es menor de 10 mOsm.

- **Espacio intersticial:** se evalúa controlando el peso corporal.
- **Espacio intravascular:** en el sector venoso, se evalúa el grado de ingurgitación de las venas yugulares. En el sector arterial, se evalúan la frecuencia del pulso, la tensión arterial en diferentes posiciones (buscando

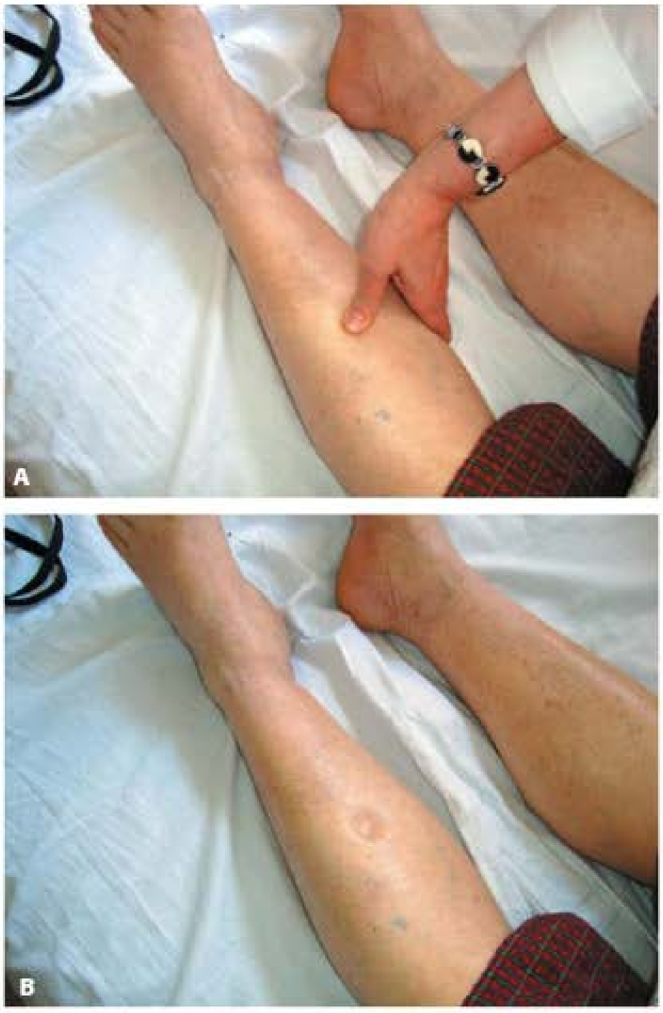


Fig. 17-5 A. La presión con un dedo sostenida durante unos segundos sobre el plano rígido óseo de la tibia permitirá reconocer, al retirarlo (**B**), la existencia de una depresión sobre la superficie cutánea (signo de la fóvea o del *godet*).

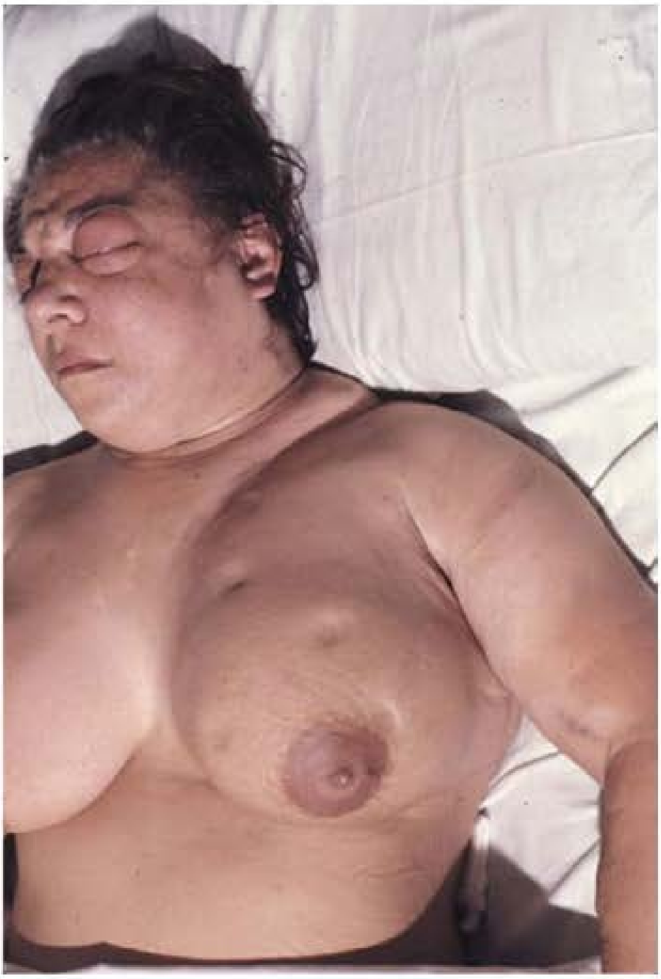


Fig. 17-6. Edema generalizado. Nótese la tumefacción de los párpados y el signo de la fóvea sobre las mamas.

ortostatismo, signo de hipovolemia) y el volumen y el ionograma urinarios.

Diagnósticos diferenciales que plantea el edema en el examen físico

El mixedema y el linfedema son dos situaciones muy semejantes al edema en sus aspectos semiológicos, pero deben diferenciarse de él.

El **mixedema**, que aparece en el hipotiroidismo, se debe a la acumulación de mucopolisacáridos hidrófilos en la piel. Se asemeja al edema por la tumefacción y el borramiento de los pliegues cutáneos, aunque no presenta el signo de la fóvea, porque el material mucoide que infiltra e indura la piel no permite su fácil desplazamiento ante la presión. También está acompañado siempre por un color pálido amarillento de la piel que es fría, áspera, seca y escamosa. Las secreciones sebácea y sudorípara están muy disminuidas. En algunas regiones, como en las supraclaviculares, se forman cúmulos adiposos granulosos a la palpación. El **mixedema pretibial** es una manifestación rara de la enfermedad de Graves (hipertiroidismo) que ocurre en el 1-4% de los pacientes, casi todos con oftalmopatía coexistente.

El **linfedema**, en cambio, puede considerarse una forma especial de edema en la que los vasos linfáticos no drenan el exceso de proteínas que pasan normalmente al intersticio. Su carácter crónico y su alto contenido proteico, que favorece la proliferación fibroblástica, lo tornan duro y elástico, y no deja fóvea o *godet* ante la presión digital. Existen linfedemas primarios de carácter familiar (raros) y secundarios, mucho más frecuentes debidos, por ejemplo, a resecciones quirúrgicas y procesos inflamatorios reiterados que conducen a la obliteración linfática (véase más adelante).

Por último, se debe mencionar el **lipedema**, que es el edema que aparece sobre una lipodistrofia cuando el paciente permanece mucho tiempo de pie o sentado. Es leve, bilateral y simétrico, y puede dejar un *godet* mínimo.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO DEL PACIENTE CON EDEMA

Cuando el diagnóstico semiológico ha definido la presencia del edema, para orientar su probable etiología se debe efectuar el estudio de sus características y del contexto clínico en el que aparece.

En la mayoría de las consultas en las que el edema es el signo inicial, este tiene como localización preferente los miembros inferiores y en esta localización resulta importante el análisis según su presentación sea asimétrica o simétrica (**cuadro 17-4**).

Paciente con edemas asimétricos y/o unilaterales

La presencia de edema en un solo miembro o francamente asimétrica en ambos, en especial los inferiores, debe orientar hacia una patología venosa, algún trastorno inflamatorio o traumático y, con menor frecuencia, una obstrucción linfática.

Edemas venosos agudos

La aparición aguda de edema unilateral en el pie y la pierna, de magnitud importante (grado 2/4) y con franco signo de la fóvea, por lo general indoloro y sin alteraciones agudas de la piel, debe orientar hacia la existencia de obstrucción venosa por tromboflebitis y/o trombosis venosa profunda. Raras veces, en circunstancias en las cuales predomina el componente venoso inflamatorio (flebítico), pueden registrarse signos generales (fiebre, taquicardia), dolor a la dorsiflexión brusca del pie (signo de Homans) o palpación de algún cordón venoso. Por lo común la temperatura cutánea es normal y el color

CUADRO 17-4. Diagnóstico diferencial del edema según la simetría o asimetría

Edemas simétricos	Cardíaco Hepático Insuficiencia venosa crónica Renal Desnutrición o pérdida de proteínas Angioneurótico Cíclico
Edemas asimétricos	Trombosis venosa profunda Traumáticos Inflamatorios Linfedema (obstrucción local) Vasculitis Distrofia simpática refleja

puede tomar un tinte cianótico cuando la obstrucción es grave. El diagnóstico de *trombosis venosa profunda* debe sospecharse semiológicamente y la anamnesis estará dirigida a la búsqueda de factores que predisponen a la trombogénesis venosa: estasis venosa, hiperacoagulabilidad y lesión endotelial (tríada de Virchow). Desde el punto de vista clínico, estos factores de riesgo están presentes en las siguientes situaciones clínicas: reposo prolongado, inmovilidad, insuficiencia cardíaca, posoperatorio inmediato, neoplasias, ingesta de anticonceptivos orales, patología venosa crónica, obesidad y estados trombofílicos (**caso clínico 17-1**).

Frente al diagnóstico presuntivo de edema por trombosis venosa profunda es importante precisar el sitio de la obstrucción respecto del nivel de la rodilla. El compromiso por encima de esta tiene la posibilidad de producir un tromboembolismo de pulmón (desplazamiento del trombo hacia el corazón derecho y su impactación en las arterias pulmonares) muy superior a la de la pierna. Cualquiera que sea la localización, para prevenir esta grave complicación es imprescindible iniciar la terapéutica anticoagulante.

El estudio de flujo venoso por ecografía (eco-Doppler) ha reemplazado con ventajas al estudio invasivo (flebografía) y tiene un porcentaje de eficacia similar por encima de la rodilla.

En los miembros superiores también pueden producirse edemas por obstrucción venosa en los cuadros de trombosis venosa en las venas axilares, subclavias o en la encrucijada yugulosubclavia. En estos casos se puede registrar el antecedente de cirugías recientes que afecten en forma directa o por contigüidad estos tractos venosos, lesiones por punciones o cateterismos, traumatismos o compresión por patología tumoral. En el síndrome mediastínico, la compresión u obstrucción de la vena cava superior puede ocasionar edemas en el hombro, el cuello y la cara (*edema en esclavina*).

CASO CLÍNICO 17-1

Máximo, de 74 años, que cursa el sexto día de un posoperatorio de cirugía colónica por una neoplasia, consulta por "hinchazón" importante en la pierna y el pie izquierdos.

Se constata edema asimétrico (en un solo miembro inferior) de grado 3 en el pie, la pierna y el muslo, cuyos contornos son notoriamente mayores que los del otro miembro.

Las características semiológicas corresponden a un edema blando, cianótico e indoloro. El signo de Homans es negativo. El resto del examen clínico es normal, a excepción de los hallazgos habituales por su intervención reciente. Solo se registra por el interrogatorio un episodio nocturno de disnea importante acompañada por angustia y sensación de muerte hace 48 horas, que se resolvió espontáneamente en pocos minutos y que no dejó una secuela aparente.

¿Cuál es la causa probable del edema en este paciente?
¿La considera una enfermedad potencialmente grave?
¿Encuentra alguna relación entre su enfermedad actual y el episodio previo de disnea?

Comentario

La causa probable de este edema asimétrico es la obstrucción venosa por trombosis profunda a nivel iliofemoral en un paciente con tres causas favorecedoras de estasis venosa e hipercoagulabilidad: reposo en cama, posoperatorio y neoplasia. Este diagnóstico debe confirmarse por eco-Doppler venoso. El sitio probable de obstrucción (por encima de la rodilla) es muy embolígeno y potencialmente grave y el episodio autolimitado de disnea pudo haber correspondido a una embolia pulmonar, que a veces se manifiesta antes de que la trombosis venosa sea clínicamente evidente.

Edemas inflamatorios y traumáticos

Otro grupo frecuente de edemas asimétricos y unilaterales habituales en los miembros superiores o inferiores son los inflamatorios (celulitis) o traumáticos. Su mecanismo está vinculado a un aumento de la permeabilidad capilar por agresión directa (infecciosa, química, física o traumática) y su semiología se caracteriza por dolor, aumento de la temperatura cutánea y color rojo.

En los casos de etiología infecciosa, estará acompañado por la signosintomatología vinculada al cuadro (p. ej., fiebre con escalofríos en la erisipela) y en los casos de traumatismos con solución de continuidad en la piel se agregarán diversas lesiones dermoepidérmicas que a menudo se deben a *Staphylococcus aureus* y estreptococos del grupo A.

Linfedema

Existen edemas unilaterales por obstrucción linfática (linfedema) en el posoperatorio (p. ej., en la cirugía radical de mama, en el miembro superior) o en casos de invasión neoplásica o posradioterapia. Las infecciones de las vías linfáticas (linfangitis) o de la piel (placas de erisipela o tromboflebitis) pueden también afectar el drenaje de la linfa y ocasionar linfedemas secundarios. *Wuchereria bancrofti*, *Onchocerca volvulus* y otros parásitos pueden obstruir las vías linfáticas y ocasionar edema localizado (filariasis). La tuberculosis y la fiebre tifoidea también pueden ser los responsables etiológicos. En raras circunstancias de dificultad diagnóstica puede ser necesario efectuar una linfografía convencional o radioisotópica para precisar la naturaleza y el sitio de la obstrucción. En los miembros inferiores, suele comenzar en el dorso de los pies y su naturaleza crónica conduce a un importante engrosamiento cutáneo y elevaciones papilares. Los linfedemas secundarios de muy larga evolución pueden alcanzar grandes dimensiones y deformar los miembros, dándoles un aspecto especial denominado ***elefantiasis*** (**fig. 17-7**). De modo excepcional se observan agenesias linfáticas congénitas sin antecedentes familiares y otras formas hereditarias presentes desde la infancia (enfermedad de Milroy), que se transmiten en forma autosómica dominante. Existe también un linfedema precoz, de naturaleza esencial, y que suele aparecer en general en mujeres en la segunda y tercera década de la vida.

Paciente con edemas bilaterales o simétricos

Edemas generalizados con importante mecanismo secundario de retención hidrosalina

Ante un paciente con anasarca, la anamnesis y el examen físico deberán concentrarse en tres diagnósticos diferenciales: insuficiencia cardíaca congestiva, hepatopatía crónica difusa en estadio cirrótico y síndrome nefrótico.

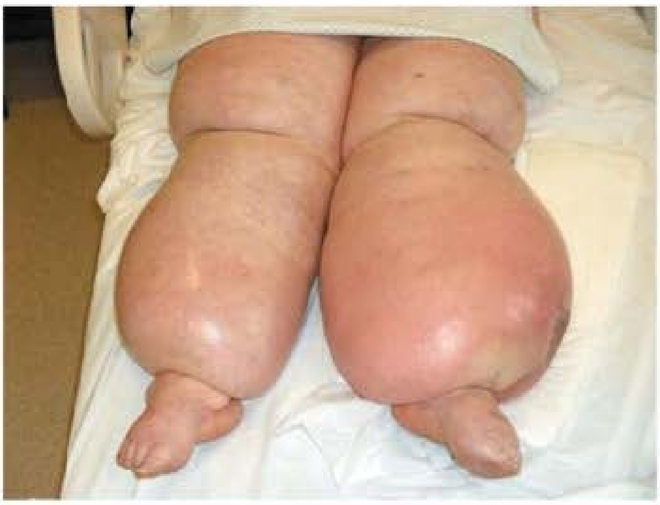


Fig. 17-7. Linfedema crónico en un paciente con síndrome de Prader-Willi.

La presencia de edemas muy importantes y generalizados se denomina ***anasarca***, circunstancia en la cual puede agregarse la presencia de trasudados en las cavidades serosas (hidrotórax en la pleural, ascitis en la peritoneal y, excepcionalmente, hidropericardio).

Naturalmente, en todo paciente con edema se deberá realizar un examen físico completo, pero es necesario que en los edemas generalizados, además de la semiología minuciosa del signo para determinar con precisión todos sus caracteres, se ponga especial atención en la búsqueda de signos de insuficiencia ventricular derecha e hipertensión venosa (ingurgitación yugular, hepatomegalia, ritmo de galope derecho), de derrame en cavidades serosas (ascitis, hidrotórax, derrame pericárdico) y de síndrome de hipertensión portal o estigmas que sugieran hepatopatía crónica (arañas vasculares, signos de hiperestrogenismo) (**caso clínico 17-2**).

Ante un paciente con edema generalizado, además del examen físico, conviene realizar rutinariamente:

- registro del peso diario del paciente
- medición de la diuresis de 24 horas
- ionograma plasmático y urinario
- albuminemia y búsqueda de proteinuria y estudio del sedimento urinario

Insuficiencia venosa crónica

El edema bilateral de los miembros inferiores de grado leve a moderado por insuficiencia venosa crónica es quizá la causa más frecuente de consulta aislada por edemas en los pacientes sin una patología general evidenciable.

Este edema, que es consecuencia directa de la hipertensión en el sistema venoso, puede ser secundario a una alteración de la función valvuloparietal del sistema superficial o profundo, o a una falla de la bomba musculovenosa. Es un edema frío e indoloro que al comienzo se acentúa en el transcurso del día, que se agrava con la vida sedentaria y la posición de pie y mejora o desaparece con la posición horizontal y durante la noche. Su evolución a la cronicidad lo torna semiológicamente más duro y en la piel aparecen cambios debidos a la pigmentación por depósitos de melanina y hemosiderina (*dermatitis ocre y pigmentaria*), esclerosis dérmica, úlceras y lesiones tróficas. En la evolución del cuadro, los sucesivos episodios de flebitis, periflebitis y linfangitis, que se presentan con frecuencia, acentuarán todo el mecanismo inicial de producción del edema por mayor obstrucción al drenaje venoso y linfático.

CASO CLÍNICO 17-2

Verónica, de 48 años, obesa, fumadora de 40 cigarrillos diarios, con antecedentes de hipertensión arterial no tratada y disnea de esfuerzo, consulta por edemas en ambos miembros inferiores. Tiene antecedentes de tos y expectoración matinal habitual, episodios de disnea paroxística y hace poco tiempo registró un dolorimiento permanente en el hipocondrio y en el flanco derechos. En el examen físico se constata edema de grado 2/4 en ambas regiones maleolares y pretibiales que, según refiere la paciente, aumenta durante el transcurso del día y alcanza su mayor intensidad por la noche al acostarse. La paciente relata que por la mañana tiene una magnitud mínima. El edema es frío, indoloro y el color de la piel es blanco azulado.

¿Cuál es su impresión clínica?
¿Qué otros datos buscaría en el examen físico?
¿Cómo explica el dolorimiento en el hipocondrio derecho?
¿Cuál es la fisiopatología del edema en esta paciente?

Comentario

La impresión clínica orienta hacia un edema por hipertensión venosa debida a insuficiencia cardíaca global. El examen físico permitió detectar ingurgitación yugular, hepatomegalia congestiva (que explica el dolorimiento en el hipocondrio derecho) con reflujo hepatoyugular, desplazamiento del choque de la punta hacia abajo y afuera y auscultación de estertores crepitantes en las bases pulmonares, así como un ritmo de galope por tercer ruido cardíaco. La paciente presenta un edema simétrico generalizado, que en la actualidad está localizado en los miembros inferiores, vinculado a hipertensión venosa por insuficiencia cardíaca descompensada y que evoluciona con hipovolemia arterial efectiva y la consecuente retención hidrosalina, que lo agrava y perpetúa.

El edema vespertino y moderado en general indica insuficiencia en los sistemas superficial y perforante, que obliga a un mayor trabajo muscular (hipertrofia) para el drenaje venoso ascendente. Cuando el edema es marcado e invalidante, indica el compromiso del sistema venoso profundo. El edema, que en principio es blando y cede con el reposo, se torna duro y acompañado por signos de hipodermitis (**caso clínico 17-3**).

La hipertrofia de la bomba musculovenosa, habitual en el síndrome postrombótico reciente con recanalización del sistema profundo, se presenta con un aumento del volumen del miembro, aunque al principio evolucione sin edema. Si en estos casos el daño valvuloparietal profundo es grande, aparecerán várices secundarias en el siguiente estadio. La progresión de la enfermedad lleva a la inmovilidad (síndrome fleboartrósico), lo que provoca atrofia de la bomba venomusculoarticular. Por último, un estado inflamatorio crónico con linfangitis, perilinfangitis y endolinfangitis destruye todo este sistema, dando paso a un edema permanente (linfedema) de alto flujo y elevado contenido proteico que realimenta y agrava la enfermedad. En este punto, a las características

CASO CLÍNICO 17-3

Gertrudis, de 62 años, es vista en su domicilio por un cuadro de hipertermia (temperatura axilar de 39 °C) con escalofríos. Tiene antecedentes de edema crónico bilateral en ambos miembros inferiores (ambos tobillos) que se incrementa durante el día con la deambulación y se atenúa con el descanso nocturno. En el examen físico se constata que el tobillo derecho se encuentra más edematoso que el izquierdo, con extensión pretibial y hacia la pantorrilla, y presenta una placa eritematosa, caliente e intensamente dolorosa.

¿Cuál es la causa del edema crónico bilateral en los miembros inferiores?

¿Cuál es la causa de las manifestaciones clínicas actuales en el tobillo derecho?

Comentario

La paciente presenta insuficiencia venosa crónica en los miembros inferiores, que es la causa más frecuente de consulta por edema en pacientes sanos. El edema se debe a hipertensión en el sistema venoso, por alteración de la función valvuloparietal o una falla de la bomba musculovenosa.

En el tobillo derecho presenta una placa de erisipela (infección estreptocócica) que compromete la piel y el tejido celular subcutáneo. Es una complicación frecuente del edema crónico en los miembros inferiores y que requiere tratamiento antibiótico.

habituales del edema linfático (paquidermitis y fibrosis) se agregan las de la insuficiencia venosa crónica: hipodermitis y aparición de úlceras.

Edemas generalizados con aumento de la permeabilidad capilar

Edema angioneurótico

El edema angioneurótico o *angioedema* es el prototipo del edema generalizado producido por un aumento de la permeabilidad capilar a través de un mecanismo anafiláctico o de hipersensibilidad. Afecta en algún momento de la vida al 20% de la población, en general es de aparición aguda y presenta una distribución que afecta en primer lugar la cara (tejidos laxos: párpados, labios). Puede generalizarse a todo el cuerpo y a menudo está acompañado por placas cutáneas eritematosas, urticaria y/o prurito. Las lesiones y el edema también desaparecen con rapidez y evolucionan con brotes agudos y distribución desigual en el transcurso del padecimiento.

En el edema angioneurótico el compromiso de las mucosas abarca a veces la laringe, con la producción de síntomas asfícticos de gran gravedad (edema de glotis) y que constituyen una emergencia médica.

Desde el punto de vista etiológico existen formas hereditarias por un déficit del inhibidor de la C1-esterasa del sistema del complemento (angioedema hereditario) y formas adquiridas más frecuentes producidas por la activación de la secreción de los mastocitos. Esta activación puede ser generada por diversos mediadores a través de alimentos alergénicos, reacciones a fármacos, inmunoterapia, trastornos endocrinos, picaduras, infecciones, vasculitis y estímulos físicos.

La fuga capilar sistémica o *leak* capilar puede dar lugar a una forma de shock. Esta situación, conocida como síndrome de fuga o filtración capilar sistémica, es considerada la lesión fundamental del dengue grave. Suele ocurrir entre el tercero y el séptimo día del comienzo de la enfermedad. El mecanismo que produce la fuga capilar no se encuentra del todo aclarado. Clásicamente se ha atribuido al desarrollo de una respuesta inmune exagerada mediada por anticuerpos, hecho que requiere una exposición previa a otro serotipo viral.

La fuga vascular es la característica definitoria del dengue grave. El paciente desarrolla en forma lenta y progresiva edemas, ascitis y derrame pleural. La detección precoz de sus manifestaciones tempranas es fundamental para instaurar una reanimación precoz e intensiva de los pacientes con riesgo de shock.

Edema idiopático o cíclico

En las mujeres se puede observar la aparición periódica de edema en los miembros inferiores, habitualmente concomitante con distensión abdominal; con frecuencia se relaciona con el ciclo menstrual y se agrava con el tiempo caluroso. Afecta en particular a personas con rasgos neuropáticos y conflictos psicosociales; se manifiesta sobre todo luego de la posición de pie prolongada y está acompañado por un importante aumento de peso transitorio (más de 1 kg) en relación con la periodicidad del signo. El cuadro suele acompañarse además de cefalea, ansiedad, fatiga y otros síntomas funcionales. Su patogenia se cree vinculada a las modificaciones que ciertas variaciones en el nivel de estrógenos provocan en la permeabilidad capilar. Eso parece confirmado por cierta mejoría obtenida con la indicación de progesterona. También se ha postulado en su patogenia una alteración en la liberación del péptido natriurético auricular.

Edema relacionado con la administración de fármacos

Existen fármacos con acción inhibitoria de la enzima convertidora de angiotensina (enalapril) y otros (alfametildopa) utilizados para el tratamiento de la hipertensión arterial que en algunos casos pueden inducir la formación de edema por hipersensibilidad. Los antagonistas cálcicos derivados de la benzotiazepina (diltiazem) o de las dihidropiridinas (primera generación: nifedipina y segunda generación: amlodipina) ejercen una importante acción vasodilatadora y pueden también producir edemas en los miembros inferiores. Los glucocorticoides y los estrógenos se asocian a veces con la presencia de edemas. También se han implicado en este grupo de fármacos ciertos antiinflamatorios no esteroides como el ibuprofeno y la rosiglitazona.

En la **figura 17-8** se presenta un algoritmo diagnóstico de las causas más frecuentes de edema.

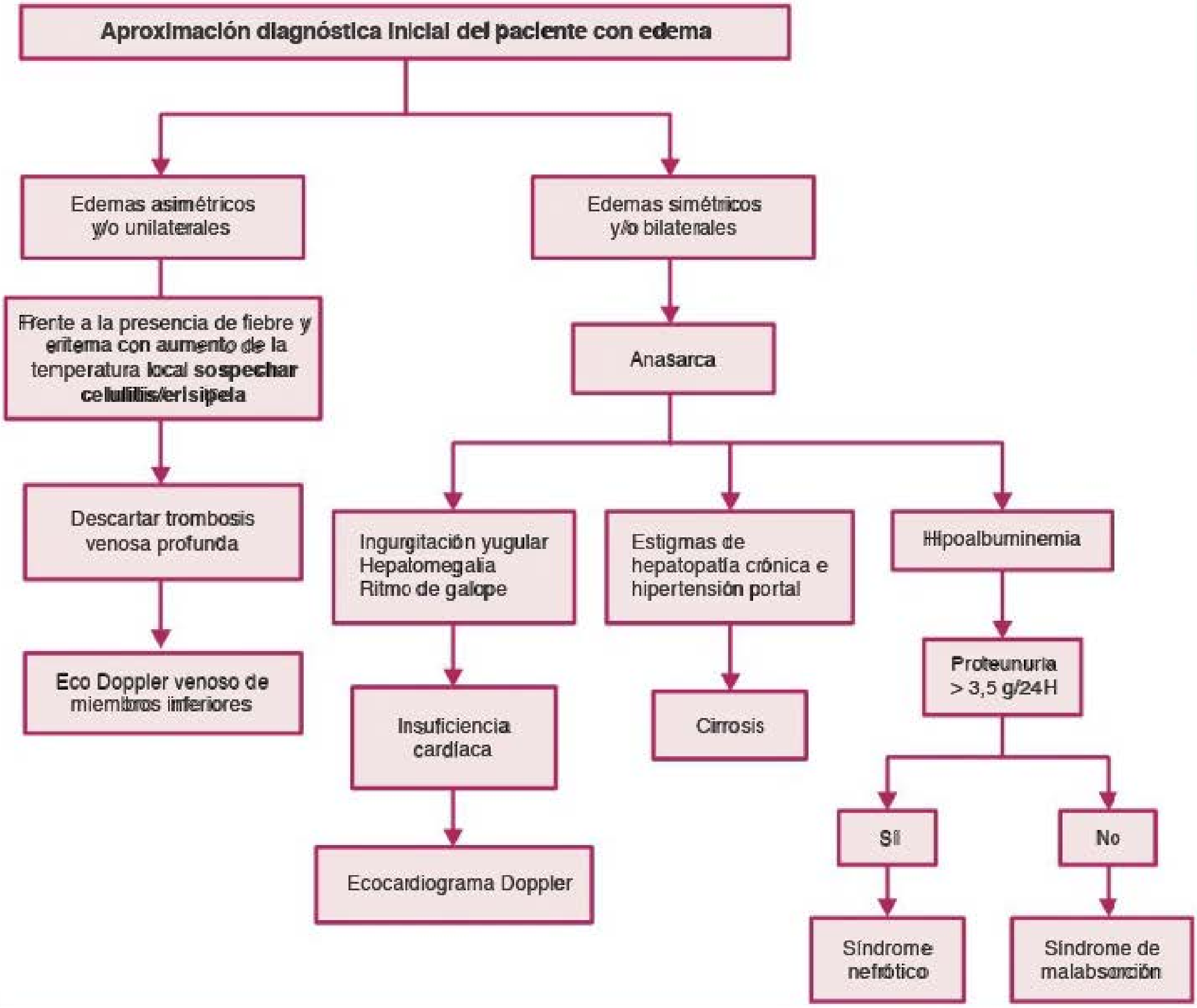

Aproximación diagnóstica inicial del paciente con edema
Edemas asimétricos y/o unilaterales
Edemas simétricos y/o bilaterales
Frente a la presencia de fiebre y eritema con aumento de la temperatura local sospechar celulitis/erisipela
Anasarca
Descartar trombosis venosa profunda
Ingurgitación yugular
Hepatomegalia
Ritmo de galope
Estigmas de hepatopatía crónica e hipertensión portal
Hipoalbuminemia
Eco Doppler venoso de miembros inferiores
Insuficiencia cardíaca
Cirrosis
Proteunuria > 3,5 g/24H
Sí
No
Ecocardiograma Doppler
Síndrome nefrótico
Síndrome de malabsorción

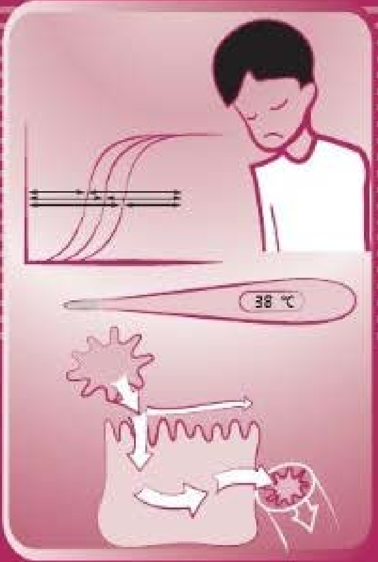
Fig. 17-8. Algoritmo diagnóstico de las causas más frecuentes de edema.

Véase **Bibliografía** cap. 17 *Edema.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 17 *Edema.*

Véase **Autoevaluación** cap. 17 *Edema.*

18



Ictericia

Fernando G. Lasala

INTRODUCCIÓN

Se denomina **ictericia** a la coloración amarilla de la piel y las mucosas por aumento de la concentración de la bilirrubina sanguínea. Es una de las alteraciones de la coloración de la piel de mayor significado clínico y su presencia asegura la existencia de una situación mórbida (**fig. 18-1**).

Para reconocerla se debe examinar al paciente con luz natural, porque la luz artificial puede disimular hiperbilirrubinemias leves. La tez morena, las extremidades paralizadas y las áreas edematizadas tienden a no colorearse en presencia de hiperbilirrubinemia. En la esclerótica y en el paladar blando la ictericia se reconoce con facilidad por la especial afinidad de la bilirrubina por la elastina.

La concentración normal de bilirrubina sérica varía entre 0,3 y 1 mg/dL (5,1 a 17 nmol/L). Cuando supera los 2 mg/dL se exterioriza clínicamente como ictericia. Sin embargo, solo 70-80% de los observadores detectan ictericia con valores de bilirrubina de 2 a 3 mg/dL. La sensibilidad del examen aumenta al 83% cuando la bilirrubina supera los 10 mg/dL y al 96% cuando es mayor de 15 mg/dL. Los valores entre 1 y 2 mg/dL definen la hiperbilirrubinemia subclínica (mal llamada ictericia subclínica), que también tiene significado diagnóstico.

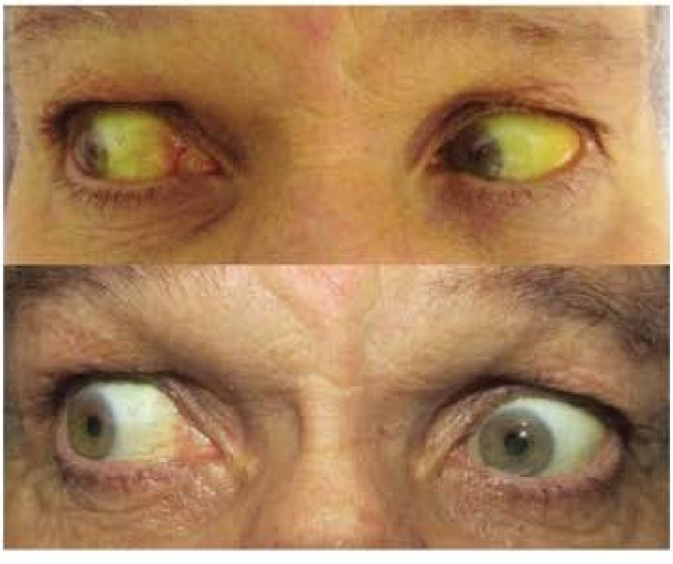


Fig. 18-1. Ictericia obstructiva antes y después del drenaje de la vía biliar.

En todo paciente con una coloración amarilla de la piel debe realizarse el diagnóstico diferencial de la ictericia verdadera con las seudoictericias. La causa más común de estas últimas es la hipercarotinemia. Los pacientes con insuficiencia renal crónica y con neoplasias avanzadas también pueden adquirir un tinte amarillento de la piel, pero con valores normales de bilirrubina (**cuadro 18-1**).

FISIOPATOLOGÍA

El metabolismo de la hemoglobina origina el 80-85% de la bilirrubina y el clivaje de la mioglobina, el citocromo y otras enzimas celulares (catalasas, peroxidasas) que contienen hemo (ferroprotoporfirina IX), y la eritropoyesis ineficaz, el 15-20% restante. Dos tercios se originan en el sistema reticuloendotelial del hígado y el resto, en el bazo, la médula ósea y los capilares.

CUADRO 18-1. Diagnóstico diferencial de la coloración amarilla de la piel

Ictericia: hiperbilirrubinemia (mayor de 2 mg/dL)

Seudoictericias:
- Hipercarotinemias (mayor de 300 mg/dL)*
- Fármacos: atebrina, fluoresceína (después de la realización de una retinofluoresceinografía en pacientes con insuficiencia renal)
- Insuficiencia renal crónica
- Neoplasias avanzadas

*Se pigmenta exclusivamente la piel y no se tiñe la esclerótica. Se observa en quienes consumen abundante cantidad de alimentos ricos en carotenos (zapallo, zanahoria, cítricos y tomate), en los que usan "bronceadores" por vía oral, en los diabéticos con hiperlipidemias y en los hipotiroideos.

La hemooxigenasa actúa sobre el hemo y genera biliverdina, sobre la que actúa la biliverdina-reductasa y da origen a la bilirrubina, pigmento tetrapirrólico del que se producen cada día entre 250 y 300 mg. Esta bilirrubina es insoluble en agua y para ser transportada al hígado debe solubilizarse uniéndose a la albúmina.

En la circulación existen dos formas de bilirrubina que se diferencian entre sí porque una de ellas, que aún no ha llegado al hepatocito, no se encuentra conjugada con el ácido glucurónico, mientras que la otra sí lo está. La primera es la llamada *bilirrubina indirecta* o no conjugada, que es hidrófoba y está firmemente ligada a la albúmina; por tal razón, no se filtra por el riñón y no aparece en la orina. La segunda es la *bilirrubina directa*, que se filtra libremente por el riñón y da origen a la **coluria** cuando sobrepasa el umbral renal.

Los valores normales antes mencionados corresponden a la determinación por el método descrito por *Van den Bergh* que, aún hoy, se utiliza en la mayoría de los laboratorios. Se basa en la reacción que se produce con el ácido diazosulfanílico, que se mide por fotometría y tiene dos etapas. En la primera, que es rápida (un minuto), se valora la bilirrubina conjugada o directa; en la segunda, con el agregado de una sustancia aceleradora como el alcohol, se determina (a los 30 minutos) la bilirrubinemia total. La diferencia entre ambos valores corresponde a la forma no conjugada o indirecta. Con el empleo de nuevas técnicas han cambiado algunos conceptos:

- En las personas sanas, prácticamente el 100% de la bilirrubina sérica se encuentra sin conjugar. Parte de esta reacciona con el reactivo de Van den Bergh y sobreestima la fracción conjugada.
- La hiperbilirrubinemia conjugada solo se observa en las enfermedades hepatobiliares y sus valores pueden estar sobreestimados con el método tradicional de medición, porque otros compuestos que no son bilirrubina son diazopositivos.
- Por el contrario, los lípidos y ciertos fármacos como el propranolol interfieren en la diazorreacción y subestiman los valores. Este último aspecto solo es importante cuando la bilirrubinemia es normal o ligeramente elevada.
- En los pacientes ictéricos por enfermedad hepatobiliar predominan los monoglucurónidos de bilirrubina sobre los diglucurónidos.
- Una parte de la bilirrubina conjugada está unida covalentemente a la albúmina. Esta fracción *delta* o *biliproteína* se forma en el suero cuando los glucurónidos de bilirrubina aumentan progresivamente a medida que la ictericia progresa por colestasis o lesión hepatocelular. Como contrapartida, es indetectable en la hemólisis y en otras condiciones con aumento de la bilirrubina no conjugada.

Por su unión a la albúmina se han logrado explicar algunas observaciones no bien entendidas en pacientes ictéricos por enfermedad hepatobiliar de buena evolución:

- La vida media de la bilirrubina se prolonga desde 4 horas hasta 21 días y, por lo tanto, la recuperación de sus valores a la normalidad es lenta.
- La ausencia de bilirrubinuria, porque la delta bilirrubina no se excreta por la orina.

La bilirrubina directa o conjugada es el resultado de pasos metabólicos que se cumplen en el hepatocito (**fig. 18-2**):

a. **Captación:** mediante un fenómeno de transporte a través de la membrana sinusoidal y almacenamiento por proteínas citoplasmáticas que se encuentran en el polo sinusoidal del hepatocito, llamadas ligandinas Y y Z, que impiden su vuelta a la sangre. Este proceso funciona normalmente muy por debajo de su capacidad máxima y en general no actúa como paso limitante. En algunos casos de *enfermedad de Gilbert* existe un defecto genético en la captación que se expresa por un cuadro de ictericia ante situaciones de estrés de índole diversa y es una de las pocas causas de aumento de la bilirrubina indirecta por alteración hepatocítica.
b. **Conjugación:** se produce en los microsomas del retículo endoplásmico, se conjuga con el ácido glucurónico generándose el monoglucurónido y el diglucurónido de bilirrubina, reacción catalizada por la uridindifosfato-glucuronosiltransferasa (UDPGT). Este paso está alterado en la *enfermedad de Gilbert* y en los *síndromes de Crigler-Najjar de tipos I y II*.
c. **Transporte y excreción:** los conjugados de bilirrubina son transportados activamente a través de la membrana canalicular y pasan a la bilis por un mecanismo con alto requerimiento de energía y la acción de varios transportadores canaliculares, de los cuales el más importante es el transportador de aniones orgánicos multiespecífico, también llamado proteína 2 de resistencia a múltiples fármacos (MRP2). Estos pasos están alterados en los *síndromes de Rotor y de Dubin-Johnson*. La excreción es el paso limitante y explica que en las enfermedades hepatocelulares se comprometa en mayor grado que la captación y la conjugación, por lo cual aumenta la bilirrubina conjugada, que refluye a la circulación y genera coluria. Sin embargo, en casos de *shunts* o cortocircuitos intrahepáticos que excluyen al hepatocito y en la insuficiencia hepática grave que compromete hasta la conjugación, aumenta la bilirrubina indirecta o no conjugada.

La bilirrubina no conjugada del suero está siempre unida a la albúmina, no se filtra por el riñón y no aparece en la orina. La conjugada se filtra en el glomérulo y la mayor parte de ella se reabsorbe en el túbulo proximal; una pequeña parte se elimina con la orina.

La bilirrubina conjugada que se excreta en la bilis no se absorbe y no sufre transformaciones hasta el íleon distal y el colon, donde las bacterias la transforman: a) por hidrólisis por la β-glucuronidasa bacteriana en bilirrubina no conjugada; b) por hidrogenación por parte de los anaerobios, en urobilinógeno y estercobilinógeno, y c) por oxidación, en estercobilina y urobilina.

Un 80-90% de estos productos se eliminan con las heces sin transformarse y el resto entra pasivamente en la circulación enterohepática, vuelve al hígado y, en pequeña proporción, se filtra en el glomérulo renal y se elimina con la orina.

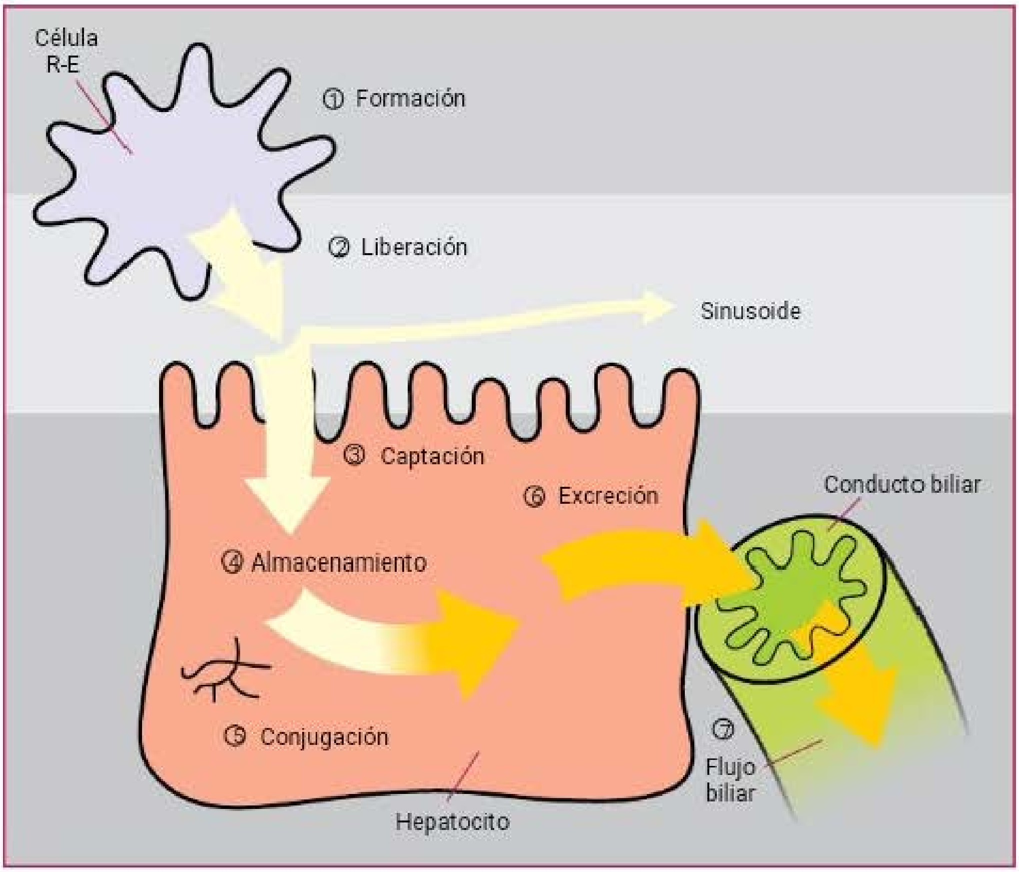


Fig. 18-2. Pasos del metabolismo de la bilirrubina. En sombreado, la bilirrubina conjugada.

En la ictericia obstructiva, las sales y los ácidos biliares también se vuelcan a la sangre. Esto ocasiona bradicardia y prurito por irritación de las fibras colinérgicas y de las terminaciones nerviosas libres que conducen los estímulos generadores de dolor (el prurito es una forma menor de este). Por otra parte, estas sustancias aumentan la capacidad renal de excreción de la bilirrubina conjugada, lo que explica la estabilización de los niveles sanguíneos de bilirrubina en los síndromes colestásicos (en los que no suelen superar los 30 mg/dL), en tanto que en las lesiones hepatocelulares pueden seguir elevándose.

CLASIFICACIÓN

Hay diferentes maneras de clasificar las ictericias, pero debido a la necesidad de contar con una determinación de la concentración de bilirrubina para la confirmación diagnóstica, resulta práctico guiarse por este parámetro y dividirlas en dos grandes grupos según el tipo de bilirrubina predominante (**cuadro 18-2**).

ENFOQUE DIAGNÓSTICO DEL PACIENTE ICTÉRICO

El paciente con ictericia plantea un desafío diagnóstico interesante y trascendente. En la actualidad es posible realizar el diagnóstico etiológico de certeza en más del 90% de los casos. Para ello, es necesario relacionar:

- los datos obtenidos por la anamnesis
- el examen físico
- los exámenes de laboratorio
- los métodos por imágenes no invasivos, en especial la ecografía
- los estudios invasivos y endoscópicos

Anamnesis

Muchos datos que surgen del primer contacto con el paciente o que se obtienen por la anamnesis de los antecedentes y de la enfermedad actual pueden brindar, cuando se los evalúa en conjunto, una clara orientación diagnóstica inicial. Son los siguientes:

- ***Edad y sexo:*** antes de los 30 años, la causa más común de ictericia es la hepatitis viral; después de los 50 años, predominan la litiasis biliar, el cáncer del páncreas y de la vía biliar y la cirrosis alcohólica. La obstrucción benigna (litiasis) y maligna (cáncer de la cabeza del páncreas o de la vía biliar) es la causa de más del 75% de las ictericias después de los 60 años. La ictericia producida por fármacos hepatotóxicos se observa a cualquier edad, pero sobre todo en pacientes polimedicados por la mayor probabilidad de interacciones medicamentosas. Las mujeres tienen mayor incidencia de litiasis biliar –se deben recordar las cuatro F del inglés: *Female, Forty, Fat, Fertility* (mujer de alrededor de 40 años, obesa y multípara)– y de cirrosis biliar primaria. En el tercer trimestre del embarazo, la aparición de ictericia puede corresponder al hígado graso agudo del embarazo y a formas de colestasis recurrente. La cirrosis, por su relación con el alcoholismo, es más frecuente en los hombres.

CUADRO 18-2. Clasificación de las ictericias de acuerdo con su mecanismo y causas

HIPERBILIRRUBINEMIA NO CONJUGADA

1. Sobreproducción

Hemólisis extravascular
- Aumento de la destrucción de los eritrocitos por el SRE del bazo, de la médula ósea y del hígado

Extravasación
- Los macrófagos tisulares degradan la hemoglobina de los hematomas

Hemólisis intravascular
- La haptoglobina, que desciende en la sangre, transporta la hemoglobina al hígado donde el hemo es degradado a bilirrubina, previa formación de metahemoglobina. Una fracción importante de esta es filtrada por el glomérulo renal y se degradada en el epitelio tubular a bilirrubina

Diseritropoyesis
- El término abarca distintas entidades entre las que se pueden mencionar la anemia sideroblástica y megaloblástica, la deficiencia de hierro severa, la porfiria y la eritroleucemia, entre otras
- En esta situación, la hemoglobina no puede ser incorporada al eritrocito y sufre su degradación

2. Disminución de la captación hepática

Insuficiencia cardíaca
- Hígado congestivo (insuficiencia cardíaca)
- Isquemia por hipoperfusión (shock)

Shunt *portosistémicos*
- Cirrosis

Trastornos hereditarios
- Enfermedad de Gilbert

Fármacos
- Tóxicos, rifampicina, probenecid

3. Disminución de la conjugación (1)

Trastornos hereditarios
- Síndromes de Crigler-Najjar I y II
- Enfermedad de Gilbert

Fisiológica
- Inmadurez neonatal

Fármacos que afectan la actividad de la glucuroniltransferasa
- Etinilestradiol, gentamicina

Hepatopatías
- Solo en estadios avanzados

HIPERBILIRRUBINEMIA CONJUGADA

1. Enfermedad hepatocelular

Infecciones
- Virales: virus A, B y C; herpesvirus, fiebre amarilla, adenovirus, enterovirus, otros
- Bacterianas: tuberculosis, leptospirosis, sífilis, brucelosis, abscesos piógenos, otros
- Micóticas: *Candida, Blastomyces, Coccidioides, Histoplasma*, criptococo
- Parasitarias: helmintos (*Ascaris, Fasciola, Clonorchis*, esquistosoma, equinococo)
- Protozoos: amebiasis, *Plasmodium*, babesiosis, toxoplasmosis, leishmaniasis

Neoplasias
- Hepatocarcinoma
- Colangiocarcinoma
- Metástasis: tumores de origen gastrointestinal, pulmonar, mama, otros
- Linfomas (2)
- Hemangioendotelioma
- Hepatoblastoma

Enfermedades metabólicas/hereditarias
- Enfermedad de Wilson
- Hemocromatosis
- Porfirias
- Déficit de alfa-1-antitripsina
- Fibrosis hepática congénita
- Enfermedad fibroquística
- Esteatohepatitis

Enfermedades sistémicas
- Isquemia aguda
- Hígado congestivo: insuficiencia cardíaca, valvulopatía tricuspídea, pericarditis, síndrome de Budd-Chiari
- Enfermedad hepática venooclusiva

Fármacos y toxinas
- Alcohol
- Medicamentos: dependiente de la dosis e idiosincrásica
- Cloroformo; tetracloruro de carbono
- Toxinas: aflatoxinas, *Amanita phalloides*, arsénico (3), "hierbas", otras

Inmunitarias
- Hepatitis autoinmune
- Cirrosis biliar primaria, colangitis esclerosante primaria
- LES, síndrome de superposición

Otras
- Amiloidosis
- Sarcoidosis
- Cirrosis criptogenética
- Cirrosis biliar secundaria

2. Colestasis intrahepática

Hepatopatías agudas
- Hepatitis virales
- Hepatitis alcohólica (fiebre y leucocitosis; relación TGO/TGP > 2) y esteatohepatitis
- Esteatohepatitis no alcohólica: diabetes, obesidad, dislipidemia, drogas, cirugía resectiva del intestino delgado
- Drogas y toxinas: dependiente de la dosis (metiltetosterona, etinilestradiol), idiosincrásica o alérgica (clorpromacina, halotano)
- Sepsis
- Posoperatorio

Hepatopatías crónicas
- Cirrosis biliar primaria
- Colangitis esclerosante primaria
- Hepatitis autoinmune
- Hepatitis virales
- Drogas y toxinas; hepatitis alcohólica
- Cirrosis de diferentes etiologías
- Nutrición parenteral: se observan esteatosis y colestasis al cabo de 2 a 3 semanas

Trasplante de órganos
- Rechazo de injerto contra huésped
- Enfermedad venooclusiva

Enfermedades granulomatosas e infiltrativas
- Tuberculosis
- Linfomas
- Sarcoidosis
- Amiloidosis

Embarazo
- Colestasis intrahepática del embarazo (condición heredada de mecanismo no aclarado)
- Esteatosis aguda del embarazo y síndrome HELLP: potencialmente letales ***Enfermedades hereditarias***
- Síndrome de Dubin-Johnson
- Síndrome de Rotor
- Colestasis recurrente intrahepática benigna
- Colestasis intrahepática familiar progresiva

Otras
- Isquemia hepática
- Sepsis: por las endotoxinas bacterianas
- Síndrome de Budd-Chiari
- Parásitos: *Clonorchis sinensis, Fasciola hepatica*
- Tirotoxicosis
- Porfiria
- Crisis drepanocítica
- Enfermedad de Caroli
- Síndrome de Stauffer: el cáncer de riñón (y otros) puede provocar formas reversibles de colestasis

3. Colestasis extrahepática

Coledocolitiasis

Pancreatitis
- Aguda y crónica

Neoplasias
- Cabeza del páncreas
- De los conductos biliares
- De la ampolla de Vater (ampuloma)

Compromiso del hilio hepático
- Adenopatías portales tumorales e inflamatorias

(Cont.)

CUADRO 18-2. (*Cont.*) Clasificación de las ictericias de acuerdo con su mecanismo y causas

Diverticulos y estenosis
- Divertículos del colédoco y periampulares
- Posprocedimientos invasivos (CPRE)

Síndrome de Mirizzi
- En la obstrucción del conducto cístico, la vesícula distendida (hidropesía, empiema) puede comprimir el colédoco

Colangiocarcinoma y colangitis esclerosante primaria
- También se compromete la vía biliar intrahepática

Parásitos
- Migración de *Ascaris lumbricoides*

Colangiopatía HIV (4)- Etiología: *Cryptosporidium* sp., CMV y por el virus mismo

Disfunción del esfínter de Oddi

1) La capacidad de conjugación hepática excede largamente la máxima producción de bilirrubina y, por esta razón, a excepción del déficit heredado en la actividad de la glucuroniltransferasa, los niveles séricos no sobrepasan habitualmente los 4 mg/dL. El paso limitante es la excreción, que requiere un importante gasto de energía.

2) En los linfomas el aumento de la bilirrubina directa puede deberse a conglomerados ganglionares en el hilio hepático (ictericia poshepática) o al compromiso del parénquima hepático.

3) El arsénico que contamina el agua para beber, además de las lesiones en la piel, puede provocar fibrosis hepática (sin nódulos de regeneración) e hipertensión portal.

4) En el HIV las causas de ictericia son múltiples y entre ellas se encuentran: hepatitis virales, virus herpes, virus de Epstein-Barr, *Mycobacterium tuberculosis* y micobacterias atípicas (especialmente *Mycobacterium avium intracellulare*), micosis (*Cryptococcus neoformans, Histoplasma capsulatum, Candida albicans, Coccidioides immitis*), parásitos (*Pneumocystis carinii*), infiltración tumoral por linfoma, sarcoma de Kaposi y toxicidad hepática por fármacos.

- ***Hábitos y tóxicos:*** los hábitos sexuales (promiscuidad, homosexualidad, bisexualidad) y la drogadicción siempre deben evaluarse correctamente, ya que indican una mayor exposición a algunos virus productores de hepatonecrosis, cirrosis y hepatoma (virus de las hepatitis B y C). El alcoholismo tiene una clara correlación con la esteatosis hepática, la hepatitis alcohólica y la cirrosis alcohólico-nutricional de Laënnec.
- ***Exposición y contactos:*** la anamnesis deberá precisar riesgos laborales (trabajadores expuestos a sangre y secreciones), tratamientos odontológicos y transfusiones (puerta de entrada viral), el antecedente de contacto con pacientes ictéricos, la historia de viajes recientes y la exposición a tóxicos ambientales.
- ***Ingesta de medicamentos hepatotóxicos:*** una gran cantidad de fármacos causan ictericia por diferentes mecanismos (véase más adelante), por lo cual nunca podrá omitirse la pesquisa de este antecedente (incluidas las hierbas medicinales).
- ***Forma de comienzo:*** el comienzo brusco de la ictericia es característico de la hepatitis viral, la inducida por drogas y la litiasis coledociana. La instalación lenta e insidiosa caracteriza a la neoplasia del páncreas y a la cirrosis.
- ***Presencia de fiebre y escalofríos:*** la fiebre puede preceder o acompañar a la ictericia en la hepatitis viral, las hepatitis tóxicas (alcohólica, por drogas), la litiasis y el hígado de sepsis. La presencia de fiebre, astenia, anorexia y artromialgias caracteriza a la etapa preictérica de las hepatitis por virus A. Habitualmente desaparece o se atenúa en la fase ictérica de la enfermedad.

Los escalofríos acompañan a la obstrucción por litiasis (fiebre bilioséptica de la colangitis aguda) y debido a la posibilidad de evolucionar a una sepsis, esta situación requiere la desobstrucción urgente. Los escalofríos también son frecuentes en la hepatitis alcohólica aguda.

- ***Dolor abdominal:*** sus características pueden ser orientadoras de la etiología probable de la ictericia. El dolor cólico de instalación brusca, localizado en el hipocondrio derecho y en el epigastrio, propagado al dorso y al hombro derecho, caracteriza a la migración y obstrucción litiásica. El dolor sordo, profundo, localizado en el epigastrio y propagado al dorso sugiere una patología pancreática. Los pacientes con hepatitis viral refieren, más que dolor, una sensación de pesadez o plenitud en el hipocondrio derecho.
- ***Prurito:*** es un síntoma del síndrome de colestasis intrahepática o extrahepática. Puede ser universal o predominar en las palmas y las plantas.
- ***Deterioro del estado general:*** la pérdida importante de peso sugerirá el diagnóstico de cáncer de la cabeza del páncreas.
- ***Otros antecedentes:*** deberá averiguarse también sobre las características de la orina y la materia fecal, el antecedente de intolerancia a la ingesta de grasas (probable presencia de litiasis biliar), la existencia de cirugía previa en las vías biliares (litiasis residual) o de enfermedad inflamatoria intestinal (colitis ulcerosa) por su relación con la colangitis esclerosante.

Examen físico

De igual modo que la anamnesis, el examen físico dirigido permitirá, en muchos casos, precisar aún más la etiología probable de la ictericia. Se deberá prestar especial atención a:

Estado general: los pacientes con ictericia obstructiva dan habitualmente la impresión de estar más ictéricos que enfermos, a diferencia de los que padecen enfermedad hepatocelular que, con ictericias moderadas o leves, muestran mayor compromiso del estado general. Como ya se mencionó, la pérdida importante de peso que se manifiesta por consunción muscular (atrofia de los músculos temporales y de los interóseos), en el contexto de un paciente ictérico, hará sospechar el diagnóstico de cáncer de la cabeza del páncreas.

Grado de ictericia:

- El color amarillo pálido (*ictericia flavínica*) indica la coexistencia de anemia e ictericia leve, como se observa en las ictericias hemolíticas. Son enfermos más pálidos que ictéricos.
- El color amarillo rojizo (*ictericia rubínica*) caracteriza las lesiones hepatocelulares.
- Un tinte verde aceituna (*ictericia verdínica*) se observa en los pacientes con colestasis. En las colestasis crónicas, las concentraciones elevadas de bilirrubina, el prurito y las lesiones de rascado que estimulan la

formación de melanina generan un color amarillo parduzco (*ictericia melánica*).

Piel: además de los *signos de rascado* en los casos de colestasis, otros signos característicos que deben buscarse en la piel de un paciente con ictericia, y en el que se sospecha hepatopatía crónica (cirrosis), son las telangiectasias aracniformes (*spiders*) o en "papel moneda", el rinofima, el eritema palmar, la distribución feminoide del vello pubiano en el varón y la circulación colateral en el abdomen (*estigmas de hepatopatía crónica*). Estos dos últimos, junto con el abdomen globoso por ascitis y la ginecomastia, constituyen el *hábito de Chvostek*.

En algunos casos se observa *palidez* debida a la anemia. Además de la originada por hemólisis, puede ser necesario demostrar la pérdida de sangre por materia fecal (búsqueda de sangre oculta). Su presencia puede observarse en el ampuloma o cáncer de la ampolla de Vater, que obstruye la vía biliar, y en las neoplasias digestivas (estómago, colon), que comprometen el hígado a través de sus metástasis o por adenopatías del mismo origen que comprimen el colédoco en el hilio hepático.

Los *xantelasmas* de los párpados aparecen en pacientes con obstrucción crónica de la vía biliar intrahepática (cirrosis biliar primaria). Igual trascendencia tiene el hallazgo de xantomas en las manos, el tronco y el tendón de Aquiles.

La *hiperpigmentación de la piel* se observa en la hemocromatosis y el *anillo de Kayser-Fleischer* en la córnea es característico de la enfermedad de Wilson.

Sistema linfoganglionar: la presencia de *adenomegalias generalizadas* en un paciente con ictericia hará pensar en una mononucleosis infecciosa con compromiso hepático (hepatitis viral) si se asocia con un síndrome mononucleósico, o en infiltración hepática en un linfoma. El hallazgo de un *ganglio supraclavicular izquierdo* (ganglio de Virchow o centinela) generará la sospecha de una neoplasia pancreática o gástrica con metástasis hepáticas.

Palpación hepática: en el paciente con hepatitis viral aguda la ***hepatomegalia,*** no siempre reconocible, es blanda y dolorosa. También es dolorosa la hepatomegalia metastásica y la del hígado de estasis, aunque en este último caso rara vez existe ictericia. La ausencia de hepatomegalia en un paciente ictérico hace poco probable el diagnóstico de tumor primario (hepatocarcinoma y colangiocarcinoma) o metastásico. En el enfermo con cirrosis hepática, la palpación del hígado revela una consistencia firme y un borde filoso. Si hay ascitis, puede comprobarse el signo del témpano. Recuérdese que solo en los estadios finales el hígado cirrótico se retrae y deja de ser palpable. El hallazgo de una hepatomegalia macronodular de consistencia pétrea define al hígado metastásico. Deberá explorarse en especial el lóbulo izquierdo. También puede ser macronodular en la cirrosis posnecrótica. La hepatomegalia puede estar acompañada por frémito y frote en la perihepatitis de las metástasis y puede tener soplos auscultables en el hepatoma y en el hemangiosarcoma. La hepatomegalia de gran tamaño acompaña a la ictericia por obstrucción, a las metástasis, a la infiltración neoplásica difusa y a los abscesos hepáticos.

Palpación de la vesícula: el hallazgo de una *vesícula palpable*, que a veces puede ser también visible en un paciente ictérico (*signo de Bard y Pick*) es una manifestación de obstrucción mecánica de la vía biliar por debajo del conducto cístico.

Según la *ley de Courvoisier-Terrier*, la vesícula palpable en un paciente ictérico constituye la clave diagnóstica del carcinoma de la cabeza del páncreas dado que, en los pacientes con obstrucción litiásica de la vía biliar, los episodios previos de colecistitis con fibrosis de la pared vesicular impiden que esta se dilate (véase **cap. 47** *Examen físico del abdomen*). En la obstrucción biliar por una neoplasia pancreática la palpación de la vesícula no es dolorosa. En estos casos el paciente refiere dolor de intensidad variable y persistente por el compromiso del plexo solar por el tumor, que lo obliga a adoptar posiciones antiálgicas (flexión del tronco).
Es importante recordar que el hallazgo de una vesícula palpable y dolorosa es un hecho frecuente en el contexto de una colecistitis aguda (cuyo mecanismo más común de producción es el enclavamiento de un cálculo en el conducto cístico) pero que, en este caso, el paciente **no** tiene ictericia.

El hallazgo de una vesícula palpable no dolorosa en un paciente con ictericia progresiva de varios meses de evolución, sin otra manifestación más que una importante pérdida de peso, debe orientar hacia el diagnóstico de un tumor de la cabeza del páncreas (**caso clínico 18-1**).

Palpación del bazo: la *esplenomegalia* sugiere que la ictericia es hepatocelular o hemolítica. En la cirrosis forma parte del síndrome de hipertensión portal. La existencia de ictericia flavínica con hiperbilirrubinemia de predominio indirecto, anemia y bazo palpable constituye la tríada del *síndrome hemolítico*. Si la esplenomegalia es masiva, se deberá pensar en hemopatía maligna (linfoma o síndrome mieloproliferativo), en hipertensión portal y, menos probablemente, en amiloidosis.

Si el paciente padece un cuadro clínico y humoral de colestasis con esplenomegalia, las etiologías probables serán colangitis esclerosante, enfermedades infiltrativas o granulomatosas (TBC miliar) y neoplasia de páncreas con obstrucción de la vena esplénica.

La hepatitis viral evoluciona con esplenomegalia en menos del 20% de los pacientes. Esta incidencia aumenta cuando está acompañada por el síndrome mononucleósico por los virus de la hepatitis, por el virus de Epstein-Barr (mononucleosis infecciosa) y por citomegalovirus.

Otros hallazgos del examen físico: la coexistencia de ictericia y *ascitis* manifiesta una enfermedad hepatocelular y el diagnóstico más probable es el de cirrosis hepática (**caso clínico 18-2**). La presencia de un exudado peritoneal con ictericia sugiere la etiología tuberculosa o carcinomatosa.

Las ***manifestaciones neurológicas*** acompañan el deterioro de la función hepatocelular de cualquier etiología. Incluyen asterixis o *flapping*, aliento hepático y distintos grados de depresión del sensorio. Las manifestaciones de ***sangrado cutaneomucoso*** tienen el mismo significado clínico.

Como parte del examen físico del paciente ictérico, el médico deberá examinar el ***color de la orina y de la materia fecal,*** e interrogar acerca de él. En los pacientes con ictericia hepatocelular u obstructiva la orina es de color

CASO CLÍNICO 18-1

Gustavo, un chofer de taxi de 57 años, consulta por padecer una ictericia progresiva de 2 meses de evolución. No refiere dolor abdominal, náuseas ni vómitos. No ha tenido fiebre y ha perdido aproximadamente 10 kilos. En el examen físico se observa a un paciente ictérico y adelgazado y en el abdomen se palpa una vesícula no dolorosa.

¿Cómo interpreta el hallazgo de una vesícula palpable no dolorosa en un paciente con ictericia progresiva?

¿Qué otros elementos del cuadro clínico refuerzan la presunción diagnóstica?

¿Cuál es el principal diagnóstico diferencial?

Comentario

La presencia de una vesícula palpable no dolorosa en un paciente con ictericia progresiva debe sugerir el diagnóstico de cáncer del páncreas (ley de Courvoisier-Terrier). La edad y la pérdida de peso refuerzan esa presunción. La fisiopatología es la obstrucción del colédoco de etiología tumoral. Cuando el origen es la litiasis coledociana, la ictericia se instala con rapidez y la vesícula enferma (por engrosamiento de la pared y fibrosis por los cálculos) no se distiende. Además, la fiebre con escalofríos (por colangitis) y el dolor cólico, probablemente, hubieran acompañado la evolución de la enfermedad.

CASO CLÍNICO 18-2

Nelson, de 57 años, con antecedentes de hepatitis C, consulta por distensión abdominal y color amarillo de la piel y las mucosas. En la inspección se constatan arañas vasculares y hábito de Chvostek. En la palpación del abdomen se comprueban signo del témpano y esplenomegalia. Presenta edemas blandos e indoloros en los miembros inferiores. Usted sospecha que el paciente presenta una hepatopatía crónica difusa en estadio cirrótico.

¿Qué hallazgos del examen físico orientan hacia el diagnóstico de hipertensión portal?

¿Cuáles son las manifestaciones de insuficiencia hepatocelular en este caso?

Comentario

Los dos grandes síndromes que acompañan a la cirrosis hepática tienen traducción semiológica. La *hipertensión portal sinusoidal* (y la postsinusoidal) produce ascitis, que se confirma por la matidez desplazable de concavidad superior en el abdomen. La esplenomegalia por la estasis de la vena esplénica es otro de los signos destacables y habitualmente se acompaña de circulación colateral en el abdomen y de várices esofagogástricas en la endoscopia. El signo del témpano se observa cuando existe ascitis que desplaza y hace "rebotar" el hígado cirrótico. La *insuficiencia hepática* en este caso se expresa por el hábito de Chvostek, las arañas vasculares y el edema blando de los miembros inferiores, que deben hacer sospechar hipoalbuminemia por déficit en su síntesis. En otros casos se completa por otras manifestaciones como las palmas hepáticas y la ginecomastia (por hiperestrogenismo), el sangrado de la piel y las mucosas (debido a los trastornos de la coagulación: factores dependientes de K y factor V) y trastornos neurológicos, de los cuales el más temprano es el *flapping* o asterixis como manifestación de encefalopatía portosistémica.

caoba debido a la presencia de pigmentos y sales biliares (***coluria***). Las sales biliares disminuyen la tensión superficial y explican la presencia de espuma abundante, persistente y de color amarillo verdoso. Además, es un hecho constante que manche la ropa interior del paciente.

En la ictericia hemolítica o prehepática, con aumento en la sangre de la bilirrubina indirecta fuertemente unida a la albúmina, el color pardo de la orina se debe a la presencia de urobilina y la espuma, que es blanca, desaparece enseguida después de agitar el recipiente que la contiene; los pigmentos biliares están ausentes. Estos datos deberán corroborarse con el uso de tiras reactivas (**cuadro 18-3**).

Se llama ***hipocolia*** y ***acolia*** a la disminución o ausencia de color de la materia fecal (heces de color masilla, blanco-amarillentas). Expresan la disminución o ausencia de llegada de la bilis al intestino como resultado de grados variables de obstrucción o colestasis. En ocasiones, el aumento del color marrón normal (***hipercolia*** o ***pleocromía***) se debe al incremento de los pigmentos biliares (estercobilinógeno) excretados por el hígado como consecuencia de una oferta mayor de bilirrubina al hepatocito en ausencia de obstrucción biliar intrahepática o extrahepática (ictericia hemolítica).

Exámenes de laboratorio

El **hemograma** permite evaluar los descensos en el hematocrito y las alteraciones en la morfología eritrocitaria que pueden ayudar al reconocimiento de una ictericia hemolítica. La anemia es frecuente en el cirrótico (su etiología es multifactorial), del mismo modo que lo es la pancitopenia en los casos de hiperesplenismo. La leucocitosis con neutrofilia es un hallazgo habitual en la hepatitis alcohólica y en la coledocolitiasis complicada (p. ej., por colangitis). En la hepatitis viral suele observarse leucopenia y, otras veces, síndrome mononucleósico (55% o más de las células son linfomononucleares con cualquier recuento de glóbulos blancos). La eosinofilia absoluta orienta hacia alguna forma de ictericia inducida por fármacos.

La **eritrosedimentación** es normal en la mayoría de las hepatitis virales. La necrosis hepatocítica la acelera.

Dentro del **hepatograma**, la determinación de una **bilirrubina** elevada define la presencia de ictericia. El predominio de una forma sobre la otra (conjugada o directa y no conjugada o indirecta) tiene la utilidad diagnóstica orientadora que se muestra en la clasificación del **cuadro 18-2**. En la ictericia hemolítica, la bilirrubina rara vez excede los 5 mg/dL; en las ictericias hepatocelulares se pueden observar valores crecientes que acompañan a la evolución clínica y, en las obstructivas, la bilirrubina total

CUADRO 18-3. Diagnóstico diferencial de la orina oscura
- Coluria
- Urobilinuria
- Melanuria
- Hemoglobinuria; hematuria
- Porfirinuria
- Fármacos: pirazolónicos, complejo vitamínico B, rifampicina

tiende a estabilizarse “en meseta”, aproximadamente en 30 mg/dL (véase antes). El hallazgo de cifras superiores suscitará la sospecha de insuficiencia renal asociada.

Las **enzimas hepáticas** indispensables para el diagnóstico son las ***transaminasas*** (transaminasa glutámico-pirúvica [TGP o ALAT] y transaminasa glutámico-oxalacética [TGO o ASAT]) y la fosfatasa alcalina (y la gamma-glutamiltranspeptidasa o la 5'nucleotidasa, si debe diferenciarse del origen óseo de aquella). En ocasiones puede ser necesario conocer los niveles de seudocolinesterasa (su descenso indica insuficiencia hepatocítica), de glutámico-deshidrogenasa o GLDH (en hepatopatías de curso fulminante ante la caída de las transaminasas) y de láctico-deshidrogenasa o LDH (marcadora de hemólisis y de masa tumoral).

La elevación de TGO y TGP indica hepatonecrosis (daño hepatocelular) cuando los valores superan 10 veces los normales. Los niveles más altos se observan en las hepatitis tóxicas (etanol, medicamentos) y en las virales, en las que pueden superar cien veces los valores de referencia. En la hepatitis viral es característico que los niveles de TGP sean mayores que los de TGO. Cuando la elevación de transaminasas ocurre con una relación inversa (más TGO), se debe sospechar hepatitis alcohólica (véase **cap. 50-3** *El paciente con alteración en el hepatograma*).

El aumento brusco de la presión de las venas centrolobulillares (pericarditis constrictiva, insuficiencia cardíaca derecha aguda) y la colestasis extrahepática de rápida instalación pueden provocar un marcado aumento de las transaminasas. Si el enclavamiento o pasaje de un cálculo por el colédoco determina elevaciones de las transaminasas que sugieren una hepatitis viral, es útil para el diagnóstico diferencial reiterar la determinación 72-96 horas después: si la causa es la obstrucción de la vía biliar, probablemente los valores habrán descendido en forma significativa o habrán regresado a la normalidad. En la hepatitis viral, en cambio, esta normalización se logra en semanas (**caso clínico 18-3**).

CASO CLÍNICO 18-3

Moria, de 46 años, presenta un cuadro agudo de ictericia, dolor abdominal y fiebre (tríada de Charcot). Se realiza el primer estudio de laboratorio que evidencia una elevación franca de las transaminasas que lo llevan a dudar del diagnóstico de colangitis aguda y a sospechar hepatitis. A las 72 horas, con la paciente subfebril y su orina más oscura, estas enzimas han descendido bruscamente, en tanto que la fosfatasa alcalina persiste muy elevada.

¿Cómo interpreta estos hallazgos del laboratorio?

Comentario

El diagnóstico de colangitis aguda es clínicamente indudable. El aumento de las transaminasas se debe a la obstrucción aguda de la vía biliar por los cálculos y su descenso rápido, a la vida media corta en el plasma (aproximadamente 48 horas). En la hepatitis, las transaminasas acompañan al daño hepatocelular y su descenso es paulatino con la mejoría progresiva de la enfermedad.

En el curso de una hepatonecrosis aguda, la caída brusca de las transaminasas con elevación persistente de las enzimas mitocondriales (GLDH) indica una necrosis masiva del hígado (síndrome de alarma de Schmidt) y anuncian una insuficiencia hepática aguda grave que evoluciona al coma hepático. La llamada atrofia amarilla aguda, que puede presentarse en las etapas iniciales de la agresión viral al hígado (particularmente por el virus A), es un ejemplo y el trasplante hepático puede ser el único recurso terapéutico.

Los valores de ***fosfatasa alcalina*** (FA) aumentan cuando existe enfermedad hepatobiliar (colestasis) u ósea (otros orígenes son la placenta y la mucosa del intestino delgado, pero tienen escasa trascendencia en el diagnóstico diferencial). Para precisar el origen de su elevación, se debe comprobar además el aumento de otra enzima de colestasis como la ***gamma-glutamiltranspeptidasa*** (γ-GT). En el síndrome de colestasis, la FA y la γ-GT superan 3-10 veces los valores normales y alcanzan los niveles más elevados en el cáncer de la cabeza del páncreas y en la colestasis intrahepática (cirrosis biliar primaria, metástasis hepáticas). La γ-GT es una enzima muy sensible, pero de baja especificidad, ya que la inducción enzimática por alcohol y los fármacos anticonvulsivos pueden elevarla en ausencia de enfermedad hepatobiliar. Esta es la razón por la cual su determinación es útil para saber si un paciente cumple con la indicación de la abstención alcohólica.

La combinación de elevación marcada de FA y γ-GT con leve movilización de transaminasas e hiperbilirrubinemia leve o moderada puede observarse en la obstrucción incompleta de la vía biliar y en el síndrome de masa ocupante intrahepática. En este último caso puede ser el único marcador de una lesión tumoral hepática mucho antes que el paciente desarrolle ictericia. Por otra parte, la elevación de la FA en un paciente con prurito debe hacer sospechar una cirrosis biliar primaria. Es un estadio que precede en meses al ictérico.

La ***seudocolinesterasa*** (CHE) indica una masa hepática funcionante y su descenso es un marcador de insuficiencia hepatocelular.

La ***láctico-deshidrogenasa*** (LDH) francamente elevada en un paciente ictérico sugiere hemólisis. Ante esta situación se deberán buscar otros marcadores de hemólisis, por ejemplo, la caída del hematocrito y las alteraciones en el frotis de sangre periférica, el aumento de la hemoglobina libre en el plasma y la disminución de la haptoglobina. La LDH también aumenta en las hepatitis tóxicas, en el hígado de estasis (zona 3 de Rappaport rica en la enzima) y en el compromiso hepático por enfermedades linfoproliferativas (linfomas) en las cuales es habitual el aumento de la b_2-microglobulina.

En las enfermedades hepatobiliares disminuyen los niveles plasmáticos de varios ***factores de la coagulación***, como el V y los dependientes de la vitamina K (II, VII, IX y X). Estos últimos se sintetizan en el hígado y necesitan la absorción de la vitamina K que, por su liposolubilidad, requiere la presencia de secreción biliar. Por esta razón, en un paciente ictérico con hipoprotrombinemia (tiempo de Quick prolongado) se debe averiguar si esto se debe a un déficit de vitamina K (por alteración en la absorción) o a la incapacidad de síntesis del hígado (insuficiencia hepática). Para ello, es preciso indicar la *prueba de Koller*, que consiste en la administración de 10 mg/día de vitamina K por vía parenteral (intramuscular o intravenosa lenta; esta última se recomienda si la RIN es mayor de 4) durante 3 días. En el caso de una malabsorción por colestasis, la administración parenteral de vitamina K mejora o corrige el tiempo de Quick, mientras que, en una falla de la síntesis por insuficiencia hepática, este permanece inalterado (**cuadro 18-4**).

El descenso del factor V, por ser independiente de la vitamina K, indica de manera directa y temprana una mala función, ya que su síntesis se realiza en el órgano. Su determinación reemplaza la prueba de Koller.

El **proteinograma electroforético** en un paciente ictérico permite evaluar la suficiencia hepática según la concentración de albúmina (sus niveles disminuyen como expresión del deterioro de la masa hepática funcionante), la existencia de necrosis hepatocítica por el aumento de la a_2-globulinemia y el compromiso hepático crónico (cirrosis), que se caracteriza por la asociación de hipoalbuminemia con hipergammaglobulinemia policlonal con fusión beta-gamma. El aumento de la gammaglobulina se atribuye al estímulo del sistema inmunitario por antígenos resultantes de la absorción intestinal, en un paciente con falla en el sistema fagocítico de las células de Kupffer (macrófagos que formas las paredes de los sinusoides hepáticos).

En determinadas situaciones, y con una presunción diagnóstica clara, será necesario solicitar **estudios de laboratorio especiales** que permitirán la confirmación diagnóstica sin necesidad de estudios adicionales. El caso más común se presenta cuando se sospecha una hepatitis viral aguda y se deben solicitar los marcadores virales (**cuadro 18-5**).

Después de realizada la anamnesis y el examen físico, y solicitados los estudios de laboratorio, es probable que el enfermo pueda ser clasificado en alguno de los siguientes grupos:

Ictéricos por defectos congénitos en el metabolismo de la bilirrubina. Antecedentes familiares y de episodios similares con reversión espontánea. La única alteración de laboratorio es la hiperbilirrubinemia no conjugada o indirecta en la forma más común, que es la enfermedad de Gilbert.

En un adulto con ictericia leve por aumento de la bilirrubina no conjugada que no supera los 5 mg/dL, sin otra manifestación clínica ni de laboratorio y que tiene antecedentes de ictericia con reversión espontánea, se debe plantear el diagnóstico de enfermedad de Gilbert. Su reconocimiento es relevante por su elevada prevalencia (5% de la población) y, sobre todo, para evitar someter al paciente a procedimientos diagnósticos e indicaciones terapéuticas innecesarios.

Ictéricos por hemólisis. Son ictéricos anémicos. Tienen heces hipercólicas, orina oscura por aumento de la urobilinuria y ausencia de coluria. Se observa disminución del hematocrito y alteraciones en la morfología de los eritrocitos. Hay un aumento significativo de la LDH. Otras pruebas de hemólisis pueden ser positivas (disminución de haptoglobina, aumento de hemoglobina libre en el plasma, prueba de Coombs positiva, etc.).

Ictéricos por colestasis. Existe una alteración del flujo biliar normal cuya causa puede encontrarse dentro del hígado (*colestasis intrahepática*) o en la vía biliar (*colestasis extrahepática*). Hay ictericia con prurito que puede ser verdínica y aun melánica con lesiones de rascado; en ocasiones, xantomas o xantelasmas. La orina es colúrica y con espuma abundante, persistente y de color amarillo verdoso debido a la presencia de pigmentos y sales biliares. La materia fecal es hipocólica o acólica.

La presencia de ictericia, coluria y acolia constituye el denominado ***síndrome coledociano***, que indica la ausencia del paso de la bilis al intestino. La vesícula biliar visible o palpable, casi siempre indolora, certifica la obstrucción mecánica de la vía biliar extrahepática, muy probablemente por un tumor de la cabeza del páncreas. Hay un aumento de las enzimas de colestasis y la hipoprotrombinemia se corrige con la reposición parenteral (intravenosa) de vitamina K.

Ictéricos por hepatonecrosis. Existe ictericia con coluria y normocolia. Las transaminasas están aumentadas 10 veces o más por encima de los valores normales en algún momento de la evolución de la enfermedad. Puede coexistir con movilización de las enzimas de colestasis. Se observa un compromiso variable, en función de la gravedad del daño hepatocelular, de las pruebas de masa hepática funcionante (albuminemia, CHE, hipoprotrombinemia que no se corrige con la administración de vitamina K parenteral).

El desarrollo de ictericia de comienzo súbito, en un paciente joven sin antecedentes clínicos de importancia, acompañada de fiebre, astenia, anorexia y artromialgias, y el hallazgo de una elevación marcada (10 veces) de las transaminasas en el hepatograma caracterizan a las hepatitis virales agudas.

La hepatitis por virus A, cuya incidencia se ha reducido enormemente desde la vacunación obligatoria, presenta un período prodrómico (seudogripal o enterítico) de hasta 2 semanas de duración, sin el desarrollo de ictericia, que también estará ausente en el período de estado en la hepatitis anictérica. La inmunidad pasiva que se logra con la administración de gammaglobulina estándar en la prevención de los contactos de pacientes con hepatitis demuestra que esta forma clínica es prevalente en las edades tempranas de la vida.

CUADRO 18-4. Diagnóstico diferencial entre la ictericia hepatocelular y la colestásica

Ictericia	Hepatocelular	Colestásica
Aumento de las transaminasas	Marcado (> 300 mUI/L)	Leve (< 300 mUI/L)
Aumento de la FA	Leve	Marcado
Aumento de las sales biliares	Leve	Marcado (prurito)
Respuesta del TP a la vitamina K	No	Sí

FA: fosfatasa alcalina; TP: tiempo de protrombina (Quick).

CUADRO 18-5. Estudios de laboratorio especiales en el paciente ictérico

Marcadores virales (antígenos virales o sus anticuerpos específicos). *En hepatopatías difusas de evolución aguda, fulminante, persistente o crónica*
- IgM para virus A (anti-HAV IgM)
- Antígeno de superficie para el virus B de la hepatitis (HBsAg)
- Anticuerpo IgM *anticore* del virus B de la hepatitis (anti-HBc IgM)
- IgM y carga viral para virus C
- Anticuerpos IgM específicos para el virus de Epstein-Barr y citomegalovirus
- Antígeno anticápside viral específico para Epstein-Barr
- Antígeno temprano para citomegalovirus

Marcadores de patogenia inmunológica en enfermedades hepáticas y de la vía biliar
- Anticuerpos antimitocondriales: *cirrosis biliar primaria*
- Anticuerpos antimúsculo liso, factor antinuclear (FAN), células LE circulantes y anticuerpos antihígado, riñón y microsomas (LKM, del inglés *liver, kidney, microsomal*): *hepatitis crónica activa autoinmune*

Otros estudios
- Ceruloplasmina y cupruria: *enfermedad de Wilson*
- Ferritina, saturación de la transferrina y otros parámetros del metabolismo del hierro: *hemocromatosis*

Esta es una clasificación simplificada, pues en la práctica pueden coexistir varias causas productoras de ictericia. El ejemplo típico son las formas colestásicas de las hepatitis virales, en las que coexisten el daño hepatocelular y la colestasis intrahepática.

Excluidas las alteraciones del metabolismo de la bilirrubina y la hemólisis, se deberá precisar si el paciente padece:

– Enfermedad hepática focal: tumores primitivos o metastásicos, abscesos o quistes.
– Enfermedad hepática difusa: hígado graso, esteatohepatitis, cirrosis, hepatitis viral, toxicidad por fármacos, granulomas o infiltración.
– Enfermedad del árbol biliar.

Para esta distinción se utilizarán juiciosamente los estudios por imágenes no invasivos.

Métodos por imágenes no invasivos

La ecografía, la tomografía computarizada y la colangiorresonancia se usan, con distinto grado de sensibilidad y especificidad, para evaluar la ecoestructura hepática (esteatosis), el tipo de hepatomegalia (difusa o nodular, única o múltiple), las características de la vía biliar intrahepática y extrahepática (lagos biliares, dilatación coledociana, litiasis, colecistitis) y la estructura del páncreas.

Por ser un método accesible, económico y con alto rédito diagnóstico, la ***ecografía hepatobiliar*** es el procedimiento de elección para iniciar el estudio por imágenes no invasivo del paciente ictérico. Su máxima utilidad consiste en la capacidad de detectar, en el enfermo con colestasis, la presencia de dilatación de la vía biliar extrahepática. Si esta es de calibre normal, la causa de la ictericia es hepatocelular y el manejo del paciente es clínico (*la colestasis intrahepática es de tratamiento farmacológico*). Si, en cambio, detecta dilatación de los conductos biliares extrahepáticos, existe una obstrucción mecánica y el problema es quirúrgico (*la colestasis extrahepática es generalmente de tratamiento quirúrgico)*. En algunas enfermedades, la obstrucción extrahepática puede evolucionar sin dilatación de la vía biliar (*colangitis esclerosante*) o puede haber dilatación de los conductos biliares sin obstrucción extrahepática (*enfermedad de Caroli*). Como resumen, frente a una ictericia por obstrucción mecánica, la ecografía permite detectar la dilatación de la vía biliar extrahepática en el 85% de los casos, el nivel de la obstrucción en el 65% y su etiología en el 30% de los enfermos.

La ***tomografía computarizada (TC)*** debe solicitarse si la ecografía no ha permitido realizar un diagnóstico definitivo. Mostrará una imagen hepática de densidad homogénea en la mayoría de las hepatopatías difusas (hepatitis); la infiltración grasa hepática (esteatosis), en los casos de alcoholismo, obesidad, diabetes e hipertrigliceridemia, se manifiesta por la disminución de la densidad parenquimatosa; la hemocromatosis, por el contrario, incrementa la densidad de la glándula, presumiblemente como consecuencia del aumento del depósito de hierro. En la cirrosis hepática avanzada, revela cambios en el contorno del órgano y la presencia de ascitis, venas colaterales prominentes y esplenomegalia. La sensibilidad de la TC para la enfermedad hepática focal es de solo el 50%.

Las lesiones focales del hígado (neoplasia primaria o metastásica, abscesos y quistes) se diagnostican con la TC en función de la diferente densidad de las lesiones y su comportamiento después de la inyección de contraste intravenoso. La sensibilidad en estos casos es del 85%. En el estudio de las anomalías de la vía biliar, la TC tiene un rendimiento ligeramente superior al de la ecografía. Diagnostica la obstrucción extrahepática en el 95% de los casos y en el 75%, su etiología (tumor pancreático o litiasis coledociana) (**fig. 18-3**). La TC se debe indicar siempre que se sospeche enfermedad del páncreas.

La ***colangiorresonancia*** (**fig. 18-4**) permite la visualización de los conductos biliares y pancreáticos sin el uso de material de contraste y es más sensible que la tomografía.

Otros estudios de menor utilidad incluyen la ***radiología simple*** del hipocondrio derecho, que puede mostrar litiasis y aire en la vía biliar, y el ***centellograma hepatoesplénico*** con sulfuro de tecnecio, que informa sobre el tamaño del hígado y el bazo, sugiere la presencia de hipertensión portal y puede detectar una enfermedad hepática focal sin determinar su etiología.

A pesar de la alta sensibilidad de los métodos descritos hasta ahora, en un porcentaje mínimo de pacientes no puede explicarse la causa o el mecanismo de la ictericia y es preciso realizar estudios invasivos (**cuadro 18-6**).

Estudios invasivos y endoscópicos

En el paciente ictérico con dilatación de la vía biliar extrahepática (demostrada por ecografía o TC o reso-

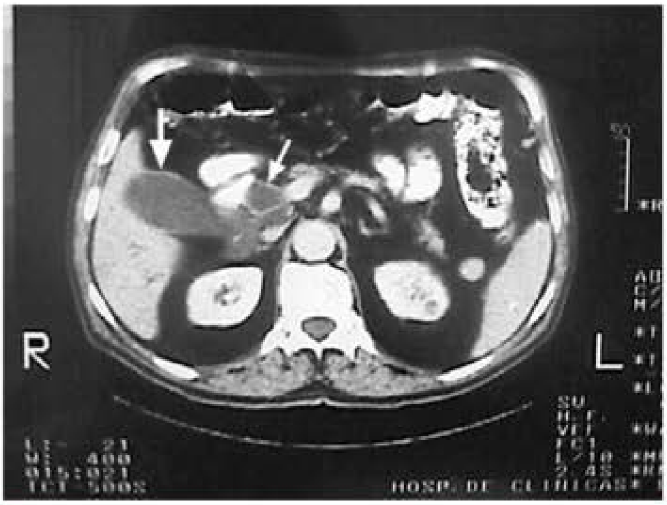


Fig. 18-3. Tomografía computarizada de un paciente con un cáncer de la cabeza del páncreas en la que se observa gran dilatación del colédoco (*flecha pequeña*) y de la vesícula biliar (*flecha grande*).

nancia), pero en quien se necesita precisar el nivel o la causa de la obstrucción para indicar el tratamiento, se deberán indicar procedimientos invasivos, entre los que cabe mencionar:

- *colangiografía transparietohepática percutánea* (CTP)
- *colangiopancreatografía retrógrada endoscópica* (CPRE)
- *ecoendoscopia*

La elección de una u otra depende del entrenamiento y de las posibilidades técnicas, dado que son muy eficaces para el diagnóstico de la causa obstructiva. Sin embargo, las dos primeras permiten procedimientos terapéuticos como:

- extracción de cálculos
- esfinteropapilotomía
- drenaje biliar, por ejemplo, de la vía biliar infectada (colangitis)
- dilatación de estrecheces benignas
- colocación de un *stent* en una estrechez maligna

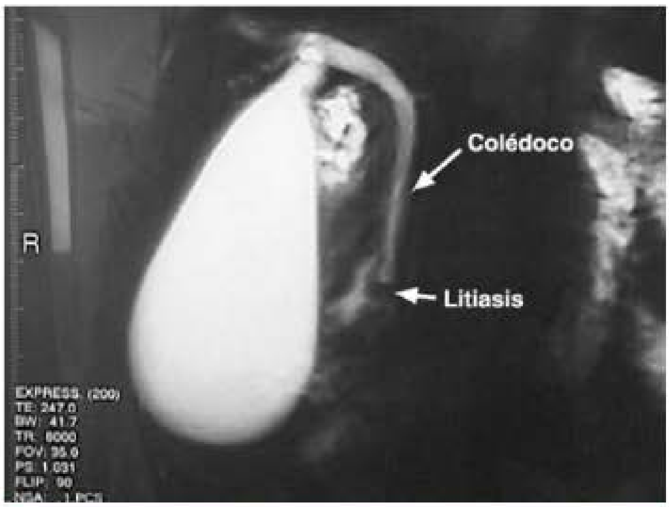


Fig. 18-4. Colangiorresonancia que muestra una litiasis en el colédoco.

Colangiografía transparietohepática

La CTP consiste en la inserción de una aguja a través de la piel para canalizar un conducto e inyectar una sustancia de contraste que permita visualizar la vía biliar. Está indicada cuando se comprueba dilatación de la vía biliar por ecografía y existen limitaciones o contraindicaciones para la CPRE. El procedimiento tiene un 100% de sensibilidad y especificidad para establecer la causa y el sitio de la obstrucción biliar.

En la colangitis esclerosante y en el colangiocarcinoma, la CTP es útil para documentar la extensión de la enfermedad, realizar una biopsia confirmatoria, dilatar los conductos biliares y colocar un *stent*. La sedación es necesaria si se prevé realizar una biopsia hepática o colocar un *stent*. La profilaxis antibiótica está indicada en los pacientes con obstrucción y debe contemplar la cobertura para enterococos y bacilos gramnegativos. La colangitis aguda es una de sus complicaciones y, a partir de ella, puede producirse una bacteriemia. La hemobilia, por comunicación del tracto biliar con un vaso mayor (sistemas de la arteria hepática y portal) durante el procedimiento, puede requerir una embolización.

Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica

Frente a la alta posibilidad de litiasis coledociana, sospechada por el cuadro clínico y las imágenes, la *colangiopancreatografía retrógrada endoscópica* permite en general su remoción, aun en pacientes asintomáticos, necesaria por la alta incidencia de complicaciones como dolor abdominal, colangitis y pancreatitis (**fig. 18-5**).

Sin embargo, en la embarazada, cuando la CPRE ha fracasado o cuando se estime un alto riesgo de pancreatitis por la cateterización e introducción de contraste en la vía biliar, la ecoendoscopia permite la certificación del diagnóstico.

Ecoendoscopia

La ecografía convencional tiene poca definición en la evaluación del colédoco terminal por la interferencia de la grasa abdominal y de los gases intestinales. Un avance significativo ha resultado la introducción de un transductor de ultrasonidos en la segunda porción del duodeno (*ecoendoscopia*) que supera las limitaciones antes mencionadas. Además, es un excelente método para evaluar el páncreas y su conducto excretor.

Biopsia hepática

En los pacientes con enfermedad hepatocelular difusa o focal sin dilatación de la vía biliar extrahepática (sugerida por el examen físico, el laboratorio o los métodos por imágenes no invasivos), pero en quienes no es posible realizar un diagnóstico etiológico, puede ser necesario practicar una *biopsia hepática*. Esta podrá realizarse en forma percutánea en las hepatopatías difusas, guiada por ecografía o TC en las enfermedades focales o por vía laparoscópica cuando la observa-

CUADRO 18-6. Ventajas y limitaciones de los diferentes procedimientos diagnósticos invasivos y no invasivos en el paciente ictérico

Procedimiento	Ventajas	Limitaciones
Ecografía	Permite identificar: - Alteración hepática difusa o focal - Lesiones sólidas (tumores primitivos, metástasis, nódulos de regeneración) o con contenido líquido (quistes, abscesos) - Dilatación de la vía biliar extrahepática - Cálculos en la vesícula biliar - Engrosamiento de la pared vesicular (colecistitis) - Distensión vesicular (hidropesía, empiema) - Cálculos en el colédoco - Lesiones en la cabeza del páncreas - Costo reducido	Mala observación del colédoco terminal por gases en el duodeno
Ecoendoscopia duodenal	Identifica cálculos pequeños, el colédoco terminal y tumores pancreáticos hasta menores de 3 mm Sin riesgo de pancreatitis	Es medianamente invasiva Comparada con la CPRE, no permite la remoción de cálculos
TC helicoidal	Identifica el nivel de la obstrucción, las alteraciones hepáticas y del resto de los órganos del abdomen	Solo identifica cálculos con calcificación
Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE)	Permite visualizar el árbol biliar y el pancreático Es de elección cuando se sospecha litiasis coledociana porque, además, permite la intervención terapéutica: extracción y papilotomía	Costosa e invasiva. Mortalidad 0,2% Complicaciones: hemorragia, colangitis, pancreatitis (3%)
Colangiopancreatografía por RM	Imágenes análogas a la CPRE Sensibilidad y especificidad 90-100%	No diferencia entre cálculos, coágulos, tumores, parásitos. No permite intervenciones terapéuticas
Colangiografía transparietohepática (CTP)	100% de sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de obstrucción biliar. De elección en las obstrucciones proximales (conductos hepáticos)	Costo y complicaciones similares a la CPRE, a la que reemplaza cuando este procedimiento no se puede realizar por razones anatómicas Requiere la dilatación de la vía biliar intrahepática

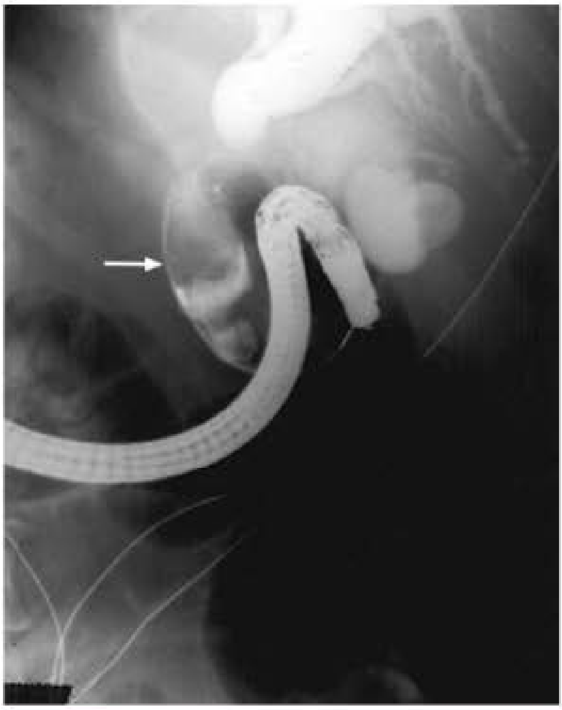


Fig. 18-5. Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica en la que se visualiza una importante dilatación de la vía biliar y del colédoco. Obsérvense en este último las imágenes radiolúcidas de falta de relleno correspondientes a cálculos (*flecha*).

ción directa de la superficie hepática sea de utilidad diagnóstica.

FÁRMACOS E ICTERICIA

Numerosos fármacos pueden lesionar el hígado (**cuadro 18-7**). Este tipo de agresión puede ser hepa-

CUADRO 18-7. Algunos fármacos de uso común que pueden producir ictericia

Isoniacida, rifampicina, estolato y etilsuccinato de eritromicina, trimetoprima-sulfametoxazol, tetraciclinas, ketoconazol, tiabendazol
Furosemida, clortalidona, alfametildopa, captopril, nifedipina, warfarina, ezetimiba
Clorpropamida, tolbutamida, fenformina, roziglitazona
Estrógenos (anticonceptivos), anabólicos
Naproxeno, sulindac, alopurinol
Clorpromazina, trifluoperacina, clordiazepóxido, haloperidol, difenilhidantoína
Penicilamina, sales de oro
Metotrexato

tocelular, colangítica o mixta. La patogenia puede ser idiosincrásica, independiente de la dosis administrada o dependiente de la dosis. El diagnóstico de daño hepático por fármacos, sin pruebas específicas que permitan corroborarlo, se basa en:

- Sospecha clínica.
- Exposición al fármaco involucrado en un período de hasta 6 meses antes de la aparición de la ictericia.
- Existencia de un síndrome clínico compatible con la lesión hepática generalmente producida por el fármaco involucrado.
- Coexistencia de fiebre, exantema y eosinofilia. Sin embargo, su ausencia no la excluye.

La prueba de provocación (exponer al paciente a una dosis de prueba del fármaco en busca de la reaparición de los síntomas y signos) no debe utilizarse (**caso clínico 18-4**).

ALGORITMO DE SÍNTESIS

A continuación se presenta una secuencia para el estudio de un paciente con ictericia y se mencionan las causas más frecuentes. Estos conceptos se resumen en la **figura 18-6**.

Primer paso:

Ante la sospecha clínica de ictericia, en primer lugar se deben descartar causas de seudoictericia y solicitar bilirrubina total y fraccionada en la sangre.

Segundo paso:

A. Si predomina la bilirrubina no conjugada se deberá pensar en:

- *Hemólisis:* tríada clínica de ictericia, esplenomegalia y anemia. Se solicitarán exámenes complementarios para hemólisis (recuento de reticulocitos elevado, aumento de la LDH y descenso de la haptoglobina), un extendido de sangre periférica para observar alteraciones en la morfología de los eritrocitos: congénitas (esferocitos, células diana, eliptocitos, drepanocitos, etc.) o adquiridas (fragmentación por hemólisis mecánica valvular o en la microcirculación) y prueba de Coombs cuando se sospeche hemólisis inmunológica.
- *Enfermedad de Gilbert:* ausencia de hemólisis y de patología hepática. No requiere estudios adicionales.

B. Si predomina la bilirrubina conjugada habrá que evaluar por el laboratorio si existe:

- *Lesión hepatocelular:* transaminasas elevadas y, en ocasiones, deterioro de la función (albúmina descendida, hipoprotrombinemia, descenso de la seudocolinesterasa): *hepatitis viral, cirrosis, fármacos.*
- *Componente colestásico:* (elevación de la fosfatasa alcalina y otras enzimas de obstrucción) *fármacos, cirrosis biliar primaria, infiltración, colangitis esclerosante.*

Tercer paso:

Determinar por imágenes si existe:

- Hepatopatía difusa (ídem lesión hepatocelular) o focal (tumores primarios o metastásicos).
- Dilatación de la vía biliar: litiasis, cáncer de la cabeza del páncreas.

Cuarto paso:

A. Si existe enfermedad hepática:

- Investigar marcadores etiológicos: virales, tóxicos, metabólicos, etc.
- Indicar biopsia hepática. En las hepatopatías focales, guiada por imágenes; en casos especiales, biopsia laparoscópica.

B. Si existe dilatación de la vía biliar:

- Precisar la causa y la altura de la obstrucción mediante estudios invasivos (p. ej., colagiopancreatografía retrógrada endoscópica) o no invasivos (colangiorresonancia, ecoendoscopia).

CASO CLÍNICO 18-4

Tulio, de 57 años, tiene antecedentes de diabetes tipo 2 e hipercolesterolemia y está medicado con roziglitazona y ezetimiba. Hace una semana presentó un cuadro de cefalea frontal y secreción nasal mucopurulenta abundante, por lo que consultó con su médico, quien le indicó azitromicina 500 mg por día durante 5 días. Al tercer día la cefalea desapareció y la secreción se aclaró, pero desarrolló un cuadro de ictericia y prurito generalizado con conservación del estado general, por lo que consulta ahora. En el examen físico solo se constatan la ictericia y signos de rascado generalizados.

¿Por qué le indicaron antibióticos a Tulio?
¿Cuál cree que es la causa más probable de la ictericia?
¿Qué estudio solicitaría en primer término?

Comentario

La indicación del antibiótico obedeció al diagnóstico presuntivo de una sinusitis aguda bacteriana en un paciente inmunodeprimido (diabetes). La relación entre el comienzo de la ingesta de la azitromicina y la aparición de la ictericia debe hacer pensar en una reacción adversa por colestasis intrahepática. Si bien tanto la roziglitazona como la ezetimiba pueden producir también lesión hepática e ictericia colestásica, el hecho de que el paciente los tomaba desde hacía mucho tiempo aleja esta posibilidad.

El estudio que debe solicitarse en primer término es un hepatograma que, en este caso, confirmó la presunción diagnóstica al mostrar hiperbilirrubinemia con predominio de la forma directa, aumento importante de la fosfatasa alcalina y la gamma-glutamiltranspeptidasa, y elevación discreta de las transaminasas.

La conducta indicada es la suspensión del agente causal.

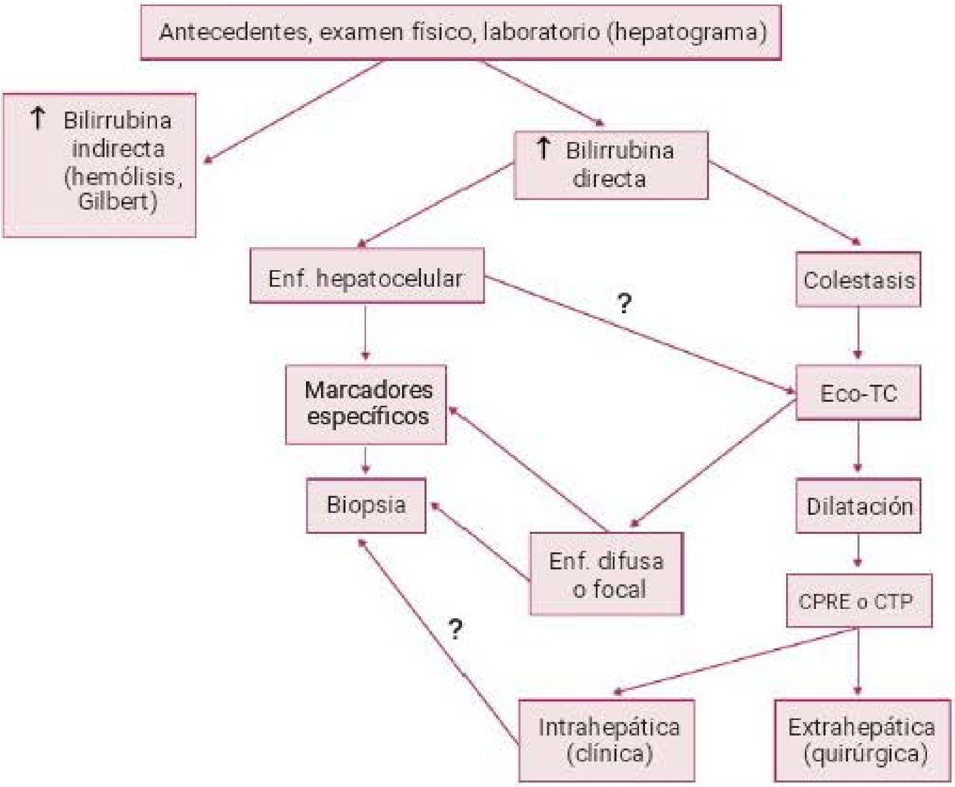

Antecedentes, examen físico, laboratorio (hepatograma)
↑ Bilirrubina indirecta (hemólisis, Gilbert)
↑ Bilirrubina directa
Enf. hepatocelular
Colestasis
?
Marcadores específicos
Eco-TC
Biopsia
Dilatación
Enf. difusa o focal
CPRE o CTP
?
Intrahepática (clínica)
Extrahepática (quirúrgica)

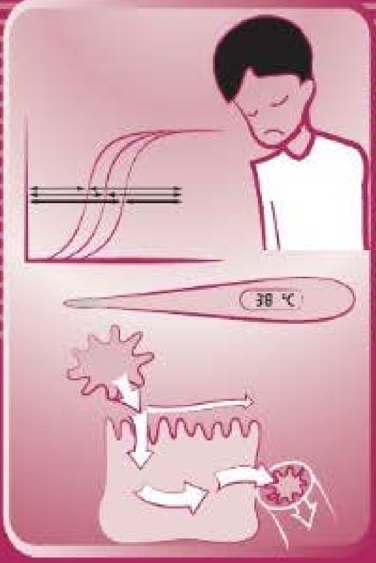
Fig. 18-6. Algoritmo para el estudio del paciente con ictericia. Los signos de interrogación señalan indicaciones relativas.

Véase **Bibliografía** cap. 18 *Ictericia*.

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 18 *Ictericia*.

Véase **Autoevaluación** cap. 18 *Ictericia*.

19



Astenia

Antonio Raúl de los Santos

INTRODUCCIÓN

El cansancio es una de las molestias que se refieren más a menudo como motivo de consulta o como parte integrante de un cuadro más complejo. Ante estos casos, el primer problema que debe resolver el médico es interpretar con precisión lo que el paciente refiere y así orientar su estudio.

La descripción del cansancio, en cuanto condición subjetiva, compleja y mal localizada, se presta a errores conceptuales; esta circunstancia se agudiza al leer definiciones de textos en otros idiomas.

El Diccionario de la Real Academia Nacional de Medicina (RANM) define el **cansancio** como *la disminución de las fuerzas o de la resistencia física o mental como consecuencia de un esfuerzo, de un trabajo o de una tensión intensos o prolongados, por lo general acompañada de una sensación de malestar*. Este enunciado supone un hecho que se debe tener en cuenta: el cansancio puede ser un fenómeno normal o anormal según su proporcionalidad con el ejercicio realizado.

Fatiga es, como segunda acepción de la RANM, *la disminución de la capacidad funcional de un nervio, de un órgano o de un aparato del organismo como consecuencia de su excesiva actividad previa*; y, convalidando una confusión frecuente en el léxico de los pacientes, en su cuarta acepción la presenta como equivalente de disnea.

El lenguaje médico dispone de un mejor término para describir el cansancio anormal: **astenia**, del griego *a*, partícula privativa y *sthéneia* 'fuerza'.

Desde el punto de vista fisiológico, se puede considerar la fatiga como el cansancio que se produce después del esfuerzo y la astenia, como la misma sensación, pero antes de realizar esfuerzos.

En la astenia pueden identificarse tres componentes que participan en grado variable según el caso:

- **Lasitud:** desfallecimiento, falta de vigor y necesidad de descanso ante tareas que antes no la producían.
- **Debilidad generalizada:** sensación anticipada de dificultad para iniciar y mantener una actividad.
- **Fatiga mental:** caracterizada por alteración de la concentración, pérdida de memoria y labilidad emocional precoces, como podría observarse normalmente después de un esfuerzo mental sostenido y prolongado.

La astenia se percibe y se expresa a través del sistema nervioso y del sistema muscular. Resulta claro que es un **síntoma** complejo que abarca simultáneamente lo físico y lo psíquico en forma global; no es fatiga respiratoria (este es un síntoma, la disnea) ni debilidad muscular (que es un **signo**) de causa neurológica, osteoarticular o miopática.

Todas las personas, aun las más sanas, han experimentado la sensación de astenia, por ejemplo, durante las infecciones comunes de la infancia o en los días que siguen a la defervescencia de un cuadro gripal. En esos casos, la relación obvia con una enfermedad de claro diagnóstico y su evolución rápida hacen que la astenia no sea, por sí misma, un motivo de preocupación.

Muy distinta es la situación en la cual la astenia domina el cuadro clínico y compromete las actividades habituales, y encierra la amenaza subyacente de enfermedades potencialmente graves.

La determinación de la duración de la astenia es útil para su caracterización. Hay cuadros breves, de pocos días, en los que la fugacidad y el carácter autorresolutivo no dan tiempo a la realización de estudios que aclaren su causa ni la justifican. En otros casos puede prolongarse durante semanas, meses o años, y estas distintas evoluciones orientarán sobre las causas probables, los procedimientos diagnósticos más pertinentes y el pronóstico y el tratamiento de la entidad que origina la astenia.

ETIOPATOGENIA

La gran cantidad de entidades capaces de producir astenia, a las que se podrían agregar los estadios terminales de prácticamente todas las enfermedades, permite comprender la variedad de mecanismos patogénicos de producción de este síntoma (**cuadro 19-1**).

CUADRO 19-1. Etiologías de la astenia

ENTIDADES ORGÁNICAS

Enfermedades cardiovasculares
- Insuficiencia cardíaca
- Valvulopatías

Enfermedades neoplásicas
- Diversos tumores sólidos
- Leucemias y linfomas

Enfermedades infecciosas
- Tuberculosis y otras infecciones específicas
- Sepsis y endocarditis
- Supuración oculta
- Virosis crónicas
- Parasitosis crónicas: paludismo, leishmaniasis

Enfermedades inflamatorias no infecciosas
- Enfermedad inflamatoria intestinal
- Colagenopatías
- Polimialgia reumática
- Fibromialgia
- Fibrositis

Enfermedades endocrino-metabólicas
- Hipertiroidismo o hipotiroidismo
- Insuficiencia anterohipofisaria
- Hiperfunción o hipofunción suprarrenal
- Diabetes mellitus
- Ferropenia con anemia o sin ella
- Trastornos hidroelectrolíticos

Enfermedades neurológicas
- Esclerosis múltiple
- Enfermedad de Parkinson
- Trastornos del sueño
- Efectos adversos de fármacos
- Antihistamínicos
- Antihipertensivos: beta-bloqueantes, clonidina, alfametildopa
- Antiinflamatorios no esteroides
- Psicofármacos: sedantes, anticonvulsivos, hipnóticos, opioides, alcohol
- Digitálicos en niveles tóxicos

Enfermedades psiquiátricas
- Síndromes depresivos
- Trastornos por ansiedad
- Trastornos de somatización
- Neurastenia

TRASTORNOS PSICOSOCIALES
- Sobreexigencia psicológica y social
- Problemas familiares: enfermedades crónicas, duelo
- Separación, mudanza, pérdida de empleo, jubilación, independencia de los hijos

ENTIDADES INDETERMINADAS

Idiopáticas o de causa indeterminada
- En más de un tercio de los pacientes, no se encuentra una enfermedad de base

Las **enfermedades neurológicas**, sobre todo en formas prolongadas y con afectación de áreas de integración superior, pueden afectar la iniciativa, la ejecución y el tono afectivo de determinadas acciones. Con las modernas técnicas por imágenes capaces de estudiar la actividad metabólica de áreas encefálicas diminutas, se ha encontrado que entre el encendido de ciertas zonas vinculadas a la corteza prefrontal, el hipotálamo y el sistema límbico, y la aparición de manifestaciones de activación del sistema piramidal median 400 milisegundos, que sin duda corresponden a una preelaboración del movimiento en la que intervienen procesos volitivos.

En el *tronco cerebral*, el *diencéfalo* y el *sistema límbico* existen estructuras descritas por Olds y Milner que, al ser estimuladas, proporcionan un refuerzo positivo para la acción. Próximas a ellas hay otras áreas de refuerzo negativo localizadas en el mesencéfalo, vecinas a las vías del dolor, cuya estimulación eléctrica en las ratas induce el aprendizaje de conductas irritativas expresadas a través de la disminución de la movilidad y el agotamiento temprano.

La participación del *sistema nervioso vegetativo* se expresa también por medio de diversas formas de disfunción autonómica que suelen acompañar a la astenia, como hipotensión ortostática, episodios sincopales, frecuencia cardíaca poco variable y trastornos gastrointestinales.

Desde la perspectiva de la clínica, la existencia de estos circuitos podría explicar el hecho de que el 70% de los pacientes que reciben irradiación craneal por padecer leucemia linfoblástica aguda experimentan fatiga, depresión y somnolencia.

Las **enfermedades del sistema neuromuscular** pueden manifestarse con astenia debido a alteraciones estructurales y funcionales en distintos niveles: inserciones musculares, músculos estriados, unión neuromuscular (enfermedades de la placa), nervios periféricos (lesiones de la segunda motoneurona), vías corticoespinales (primera motoneurona), ganglios basales, cerebelo, tronco y hemisferios cerebrales encargados de las funciones superiores vinculadas al tono afectivo y la voluntad. La miastenia grave tiene como manifestación cardinal el síntoma que le da el nombre. Es interesante destacar que esta enfermedad, si bien poco frecuente, tiene síntomas muy característicos y, sin embargo, es usual que medie un largo lapso, a veces años, entre el comienzo de sus manifestaciones y el diagnóstico con el consiguiente tratamiento.

Las **infecciones** como las hepatitis en el período de estado y en la convalecencia (el llamado síndrome poshepatitis), las virosis respiratorias, la influenza, la COVID-19 y la mononucleosis tienen la astenia entre sus manifestaciones típicas. La endocarditis infecciosa, una enfermedad cuyo pronóstico empeora con la demora en el diagnóstico, cursa con múltiples manifestaciones inespecíficas, entre ellas, la astenia. La tuberculosis, sobre todo en sus formas posprimarias, se caracteriza por presentar astenia progresiva, cansancio fácil, dificultad intelectual de concentración, adelgazamiento con pérdida de masa muscular y palidez; la aparición de fiebre y otras manifestaciones del síndrome febril orientan hacia la sospecha de una patogenia infecciosa. Algo semejante ocurre con las enfermedades inflamatorias no infecciosas como las colagenopatías y la granulomatosis crónica.

La **desnutrición calórico-proteica primaria** es una causa frecuente de astenia por la patogenia de la enfermedad y por el gran número de individuos afectados. El calificativo de primaria se refiere a que se debe a la falta de una ingesta adecuada de nutrientes y que no es un epifenómeno secundario de otra enfermedad. Ante un insuficiente aporte de calorías el organismo recurre para la síntesis de glucosa –esencial para el metabolismo cerebral– a la gluconeogénesis, es decir, la síntesis de glucosa a partir de las proteínas. Dado que el músculo estriado es el principal reservorio de proteínas, en caso de prolongarse la situación carencial, que suele deberse a factores económico-sociales, la consecuencia obligada es la fusión muscular. La combinación de pérdida de masa y potencia muscular, junto con aspectos anímicos derivados de la situación de pobreza o miseria, desemboca en un cuadro complejo de astenia, inactividad, falta de iniciativa, deterioro cognitivo con dificultad progresiva para el aprendizaje y el desarrollo personal.

La **falta de descanso** suficiente es causa de astenia de muy frecuente observación en los individuos con jornadas laborales prolongadas o de horarios cambiantes, como ocurre con los médicos residentes, los miembros de las fuerzas de seguridad y los trabajadores que desarrollan actividades a distancia transoceánica por Internet con oficinas centrales ubicadas en Europa o en el Sudeste Asiático. De igual manera, los trastornos cualitativos o cuantitativos del sueño, incluidos los despertares inducidos por episodios reiterados de apnea, pueden ser responsables del cansancio con somnolencia durante las actividades diurnas.

El **ejercicio excesivo** puede ser causa de agotamiento y astenia cuando el trabajo impuesto no está de acuerdo con las posibilidades del paciente. Puede ocurrir, por ejemplo, en el entrenamiento deportivo mal controlado o en los pacientes con enfermedades crónicas que no ajustan su actividad a la capacidad funcional de cada período evolutivo.

La **falta de ejercicio físico** que conduce a la atrofia muscular por falta de uso, junto con el incremento de peso por aumento de la masa grasa, constituye una sinergia que causa astenia al paciente por menor potencia muscular y mayor peso para transportar en todas las actividades diarias.

La **isquemia con hipoxia tisular** de los cuadros de hipoperfusión como en la insuficiencia cardíaca crónica explica las manifestaciones musculares.

Las **enfermedades endocrino-metabólicas**, sobre todo las de evolución crónica, actúan a través de las modificaciones bioquímicas y biofísicas que generan. Varias afecciones endocrinas, como la diabetes descompensada, el hipopituitarismo, los hipogonadismos, el hipotiroidismo o el hipertiroidismo, la insuficiencia suprarrenal crónica y el hiperparatiroidismo presentan astenia en su cuadro clínico típico.

Un hecho interesante se observa con el **déficit de hierro**, que origina la anemia carencial más frecuente y uno de cuyos signos característicos es la astenia. Sin embargo, otras anemias de distinto mecanismo, y a veces de grado extremo, como puede verse en la talasemia, no presentan el síntoma. Quizá la explicación resida en el hecho de que el hierro, además de participar en la estructura de la hemoglobina, lo hace en la de otras metaloproteínas como la mioglobina, los citocromos, la catalasa, la peroxidasa, la xantino-oxidasa y la enzima mitocondrial glicerofosfato-oxidasa.

Las **neoplasias**, sobre todo en sus períodos avanzados, suelen provocar astenia y esta puede deberse a que el tumor consume nutrientes esenciales, lo cual conduce a un déficit crítico para el organismo huésped. Este mecanismo, aunque probado, explica solo en parte la astenia, por la desproporción entre el volumen tumoral y la masa muscular total. La patogenia más importante parece ser mediada por sustancias formadas por los tejidos del huésped en respuesta a estímulos provenientes del tumor: las interleucinas (IL) 1 a 6; los interferones alfa, beta y gamma; el factor de necrosis tumoral (TNF); las linfocitotoxinas; los factores de crecimiento y de diferenciación de células hemopoyéticas; y los péptidos producidos por linfocitos, macrófagos, monocitos y varios parénquimas. La administración experimental de IL-2 y TNF, así como el uso terapéutico de interferón, producen un síndrome de debilidad general, anorexia y fatiga que remedan un cuadro gripal. Cabe señalar que solo una minoría de los pacientes oncológicos presentan una elevación plasmática del TNF u otras citocinas, lo que hace suponer la existencia de otros mecanismos patogénicos de importancia.

Es probable que estos mecanismos de reacción ante tumores a los cuales se percibe como tejidos extraños al organismo sean compartidos por las enfermedades infecciosas y por las inflamatorias no infecciosas. Por ejemplo, se ha observado que los pacientes con paludismo y leishmaniasis, con intensa astenia y caquexia, presentan altas concentraciones séricas de TNF, probablemente producido por los macrófagos infectados por esos parásitos.

La ubicación de algunos tumores, como los del tubo digestivo proximal (faringe, esófago y estómago), origina trastornos de la alimentación, con una desnutrición temprana y la consiguiente consunción muscular, que a nivel subjetivo se expresa como astenia. Menos comprensible es el cuadro de las pacientes con neoplasia de mama, sin metástasis y con una ingesta calórica, peso corporal y masa magra normales, que presentan claros signos de compromiso muscular como aumento de la producción de lactato (expresión del predominio del metabolismo anaerobio), atrofia de las fibras musculares blancas con menor fuerza de contracción, disminución de la velocidad de relajación y aumento de la fatiga muscular ante la estimulación eléctrica del aductor del pulgar.

La **quimioterapia** con diversos fármacos y la **radioterapia** aun en zonas alejadas del sistema nervioso son causas bien conocidas de astenia, que muchas veces puede durar semanas después de concluidas las series terapéuticas.

Diversos **fármacos** son responsables de producir astenia, como las benzodiacepinas, tanto durante su administración como al intentar suprimirlas. El rasgo común de la mayoría es que ejercen acciones directas sobre el sistema nervioso central.

Con frecuencia, la astenia forma parte del cuadro clínico de numerosas **enfermedades psiquiátricas**, en particular, la depresión y como una forma de comienzo de la enfermedad de Alzheimer y de otros cuadros de demencias progresivas. El problema mayor se plantea cuando es necesario distinguir una entidad primariamente psíquica de una orgánica. Esta diferenciación requiere la identificación concreta de una afección psiquiátrica según criterios estrictos, por ejemplo, los enunciados en el DSM-5® (5.ª edición del *Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales* de la *American Psychiatric Association*). No debe rotularse a los pacientes como portadores de una enfermedad psiquiátrica por el solo hecho de que no se haya encontrado una causa orgánica. En la consideración de estos casos, es útil y a veces imprescindible contar con la colaboración de un especialista en salud mental.

Horne y cols. describieron un cuadro de depresión y astenia ulterior a diversos **procedimientos quirúrgicos cardiovasculares**, sin asociación con factores de riesgo preoperatorios ni complicaciones posquirúrgicas.

Por último, hay un grupo numeroso de pacientes en los que no pueden encontrarse factores causales ni mecanismos de astenia razonablemente seguros, sea porque no se los ha podido detectar o porque los hallazgos no son concluyentes para adjudicarles una categoría etiológica.

+65 La astenia es un síntoma muy frecuente en el adulto mayor y en este grupo etario puede obedecer a múltiples etiologías. En ocasiones, resulta difícil diferenciarla de la debilidad muscular propia de estos pacientes, pero nunca debe atribuirse solo a la edad y requiere siempre considerar el diagnóstico de patologías asociadas frecuentes como anemia, depresión, insuficiencia cardíaca y diabetes mellitus.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El paciente asténico muestra una actitud pasiva, con disminución de la iniciativa y rápido agotamiento. La dificultad psicofísica que experimenta aun para pequeños esfuerzos le va provocando un progresivo aislamiento y desinterés en los hechos de la vida cotidiana. Desde el primer contacto, la facies y los gestos expresan el desgano antes que las palabras.

El examen sistemático por aparatos puede evidenciar un resultado más o menos normal que no se condice con los síntomas o, por el contrario, grados variables de adelgazamiento y consunción muscular como expresión de desnutrición calórico-proteica, que en su grado extremo se denomina **caquexia**.

A estos síntomas y signos generales e inespecíficos, en algunos casos se suman otros cuya interpretación correcta puede conducir al diagnóstico de la enfermedad de base que causa la astenia. Así, la detección de fiebre y adenopatías en varias regiones superficiales hace pensar en una infección viral; la hepatoesplenomegalia plantea la posibilidad de una hepatopatía; la ingurgitación yugular, los estertores crepitantes y el edema maleolar ponen de manifiesto una insuficiencia cardíaca, y el temblor fino y la taquicardia sugieren la posibilidad de hipertiroidismo.

El recuerdo sistematizado de las entidades capaces de provocar astenia (véase **cuadro 19-1**) deberá guiar la búsqueda de síntomas y signos físicos, y la indicación de estudios complementarios. Estas acciones, mediante el método hipotético-deductivo, conducirán al diagnóstico presuntivo y proveerán los argumentos para fundamentarlo o, por el contrario, refutarlo, a partir de lo que se iniciará un nuevo ciclo de búsqueda.

Síndrome de fatiga crónica

Si bien se la conoce en la literatura médica desde la publicación de Manningham de 1750, el interés dedicado al estudio y comprensión de la astenia crónica ha experimentado fluctuaciones tanto desde el punto de vista orgánico como psiquiátrico. Entre 1930 y 1950 se produjeron en los Estados Unidos y Europa brotes aislados de cuadros de astenia prolongada que fueron publicados en la bibliografía médica.

A comienzos de la década de 1980 adquirió gran interés el tema de la astenia, quizá debido a la demanda de atención creciente, hasta llegar a dimensiones epidémicas, de grupos de pacientes jóvenes, de entre 30 y 50 años, con franco predominio de mujeres, por lo general instruidas, que presentaban un cuadro de larga evolución y gran polimorfismo de síntomas, cuyo rasgo común era el cansancio que, por su intensidad, duración y prevalencia, alcanzaba repercusión social. La tecnología disponible en esos años permitió una cantidad de estudios que remozaron una entidad que, desde el punto de vista clínico, era muy semejante a la *neurastenia* del siglo XIX. Se encontraron muchas alteraciones bioquímicas y se detectaron anticuerpos contra numerosos antígenos, gran parte de los cuales eran de origen viral. Sin embargo, ninguno alcanzó una jerarquía tan excluyente como para resolver el problema etiológico. Por el contrario, la profusión de datos no articulados y muchas veces contradictorios obligó a realizar varias reuniones de expertos en el tema (CDC, 1988; Australia, 1990; Oxford, 1991; CDC, 1994) a fin de elaborar consensos de criterios más o menos restrictivos para el diagnóstico del cuadro al que se denominó **síndrome de fatiga crónica** (SFC), uno de cuyos componentes es la astenia.

Actualmente se define el SFC como una afección compleja, con debilitamiento y profunda fatiga que no mejora con el descanso en cama y que puede agravarse con la actividad física o mental. Los pacientes afectados desarrollan menores niveles de actividad y rendimiento que los que evidenciaban antes del comienzo de la enfermedad. A estas manifestaciones se asocian otras muchas de diversa naturaleza y difícil vinculación patogénica, como dolor de garganta, adenomegalias cervicales, dolores musculares difusos, poliartralgias, cefalea, dificultad para pensar o concentrarse, disminución de la memoria a corto plazo, dificultad para encontrar palabras habituales, mareos, náuseas, palpitaciones y febrícula menor de 37,5 °C.

Los exámenes complementarios tampoco sirven para definir los límites de la entidad, ya que se encuentran numerosas alteraciones en distintas combinaciones en los diferentes pacientes como anticuerpos contra herpesvirus humano 6, enterovirus, rubéola, *Candida albicans*, bornavirus, micoplasma o alteraciones de los linfocitos de estirpe B o T.

En síntesis, no hay hasta este momento datos del examen físico ni pruebas complementarias que sirvan de fundamento objetivo al diagnóstico del síndrome de fatiga crónica.

En 2015, la Academia Nacional de Medicina de los Estados Unidos publicó una comunicación sobre encefalomielitis miálgica/síndrome de fatiga crónica con el título de *Beyond Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Redefining an Illness*, en la que resumía la base de evidencias disponibles y proponía una redefinición de los criterios para facilitar un diagnóstico oportuno y mejorar la comprensión del cuadro entre profesionales de la salud y público general. Los criterios diagnósticos propuestos son más simples y quizá ayuden a reunir grupos de pacientes más homogéneos (**cuadro 19-2**).

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Enfrentarse a un paciente con astenia como síntoma principal plantea un desafío especial para el médico. Esto obedece a las siguientes causas:

- Infinidad de condiciones pueden producirla.
- Resulta poco objetivable y difícil de medir.
- Los pacientes temen padecer una enfermedad grave y muchas veces exigen que se agoten los recursos para descartarla.
- Aun después de la realización de un examen físico completo y de la indicación de estudios complementarios, la etiología de la astenia puede no aclararse.
- Estos mismos pacientes que creen que su astenia tiene una causa orgánica niegan la existencia de otros aspectos psicológicos o sociales que pueden ser la verdadera causa de sus síntomas.

Por todos estos motivos, es muy importante seguir una sistemática (**fig. 19-1**) para el estudio de estos pacientes que puede resumirse en los siguientes pasos:

1. Mediante la anamnesis, el examen físico y los exámenes complementarios de orientación (mal llamados "de rutina"), se debe intentar precisar el contexto clínico en el que aparece la astenia y establecer si es más probable que se deba a una causa orgánica o funcional. En el **cuadro 19-3** se presentan los elementos que orientan hacia una causa orgánica o psicológica (funcional) de la astenia (**Casos clínicos 19-1** y **19-2**).

CUADRO 19-2. Criterios diagnósticos de la encefalitis miálgica o síndrome de fatiga crónica

Se requiere que el paciente tenga los siguientes tres síntomas:

- **Cuadro de comienzo reciente**, con fecha precisa y con una persistencia mínima de 6 meses caracterizado por una reducción sustancial de la capacidad para realizar tareas ocupacionales, educacionales, sociales o actividades personales, habituales antes del comienzo de los síntomas; esta limitación se acompaña de fatiga, a menudo profunda y no es causada por actividad física excesiva ni es aliviada por el descanso
- **Malestar** después de un ejercicio moderado
- **Sueño** no reparador

Y por lo menos uno de los siguientes síntomas:

- Deterioro cognitivo
- Intolerancia ortostática

Se deberá evaluar cuidadosamente la frecuencia y severidad de los síntomas. El diagnóstico será discutible en pacientes que no presenten estos síntomas con intensidad moderada o severa durante por lo menos la mitad del tiempo de observación.

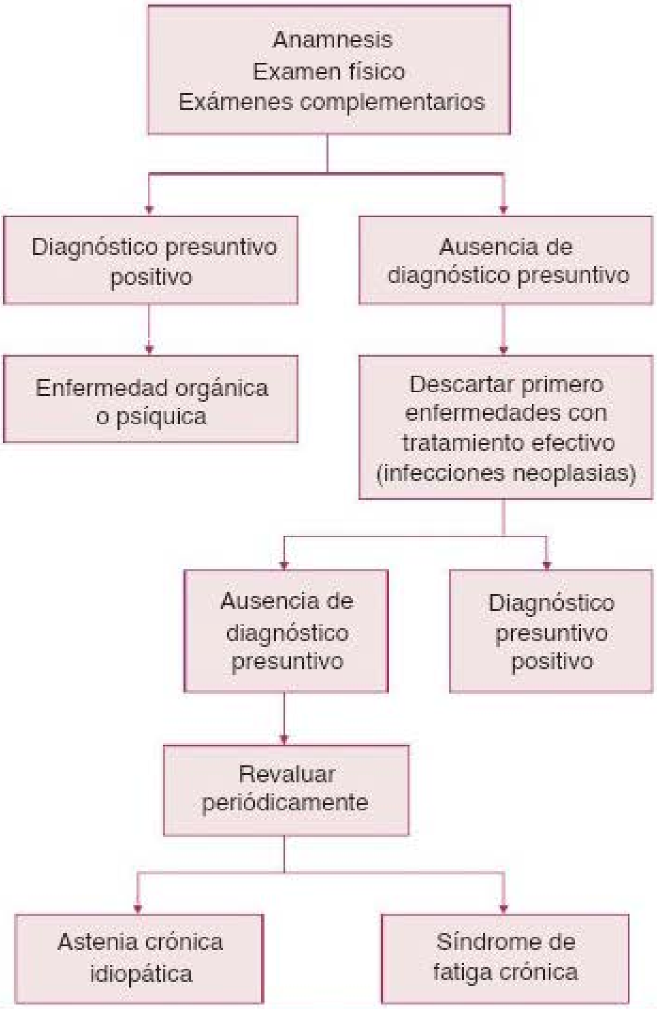

Anamnesis
Examen físico
Exámenes complementarios
Diagnóstico presuntivo positivo
Ausencia de diagnóstico presuntivo
Enfermedad orgánica o psíquica
Descartar primero enfermedades con tratamiento efectivo (infecciones neoplasias)
Ausencia de diagnóstico presuntivo
Diagnóstico presuntivo positivo
Revaluar periódicamente
Astenia crónica idiopática
Síndrome de fatiga crónica

Fig. 19-1. Conducta ante un paciente con astenia.

Una afección de evolución no muy prolongada (días, semanas o hasta 1 a 5 meses), con debilidad física y agotamiento de predominio vespertino, exacerbados por la actividad y aliviados por el sueño, con pérdida de peso no intencional, estado general comprometido y hallazgo de signos físicos anormales sugiere una causa orgánica de la astenia que deberá investigarse en forma exhaustiva.

Por el contrario, una dificultad evidente para iniciar las actividades del día, que coincide con el agravamiento matutino de la astenia, con mejoramiento paulatino con el correr de las horas hasta llegar por la tarde a la normalidad casi absoluta; una evolución prolongada de más de 6 meses de duración, con un cortejo numeroso de síntomas concomitantes, cambiantes e inespecíficos, sin gran repercusión física a pesar de la duración; la clara vinculación con situaciones de tensión y la ausencia de hallazgos físicos que orienten respecto del compromiso de un determinado sistema orgánico hablan en favor de un trastorno funcional.

2. Sea la astenia orgánica o funcional, es de buena práctica para evaluar su evolución clínica y la respuesta al tratamiento efectuar una medición de su intensidad, que como ocurre con otros fenómenos esencialmente subjetivos como la disnea o el dolor, es difícil de cuantificar. Aunque no hay un patrón aceptado, se dispone de varios instrumentos que tienen en cuenta una o varias características; entre ellos se encuentra

CUADRO 19-3. Características distintivas de la astenia orgánica y funcional

Característica	Orgánica	Psicológica (funcional)
Demandante	Familiar o amigo	Paciente
Déficit primario	Capacidad	Deseo
Inicio relacionado con el estrés	No	Sí
Duración	Menos de 2 meses	Más de 4 meses o recidivante
Momento del día en que predomina	Por la tarde	Por la mañana o la noche
Evolución	Progresiva	Fluctuante
Relación con la actividad física	Empeora	Mejora
Relación con el sueño	Alivia	No cambia
Síntomas asociados	Específicos	Inespecíficos y múltiples y pocos
Problemas previos de salud	Habitualmente orgánicos	Habitualmente funcionales
Situación familiar	Continente	Tensionante
Pérdida de peso	Sí	No
Hallazgos físicos	Positivos	Negativos

CASO CLÍNICO 19-1

Elsa tiene 42 años, es viuda, tiene dos hijos sanos y está empleada como cajera en un supermercado. Tiene a su cargo, desde hace 10 meses, a su madre crónicamente enferma (diabética, hipertensa y con secuelas de un accidente cerebrovascular). Sus hijos adolescentes le dan muchos problemas, no colaboran en la casa y tienen un pobre rendimiento escolar. El ingreso económico insuficiente la ha llevado a trabajar los fines de semana en tareas de limpieza en domicilios particulares. Desde hace 6 meses presenta cansancio fácil frente a tareas habituales, dificultad para conciliar el sueño, se siente débil y agotada aun después de haber dormido por más de 12 horas. Ha tenido episodios de hipertermia, nunca superiores a 38 °C axilar y dolores articulares esporádicos. Su cansancio no ha mejorado con el abandono de las tareas de fin de semana. Ha perdido el interés por su vida personal y familiar. También refiere problemas laborales por distracción en su trabajo de cajera.

Consultó con el médico de su obra social quien, luego de examinarla y realizar una evaluación bioquímica y radiológica, que fueron normales, le hizo el diagnóstico de síndrome de fatiga crónica. Desde hace 30 días ha empeorado, presenta hipertermia a diario, ha bajado 5 kg de peso, ha perdido el apetito y refiere palpitaciones. Consulta nuevamente a su médico quien, a pesar del diagnóstico anterior, decide reexaminarla. Un hallazgo en la auscultación cardíaca determina la internación urgente de la paciente.

¿Fue correcto el proceder médico en la primera consulta?
¿Qué auscultó el médico en la segunda consulta?
¿Qué enseñanza deja este caso?

Comentario

La paciente tenía un cuadro compatible con el diagnóstico de síndrome de fatiga crónica y el médico procedió correctamente tratando de descartar causas orgánicas. En la segunda consulta el médico auscultó un soplo sistólico mitral por insuficiencia que, unido al cuadro clínico, le hizo presumir el diagnóstico de endocarditis infecciosa.

Se debe destacar el hecho de que, a pesar de presentar un cuadro similar, en la segunda consulta el médico decidió reexaminarla, teniendo presente que la astenia funcional puede coexistir con la astenia orgánica y que siempre debe hacerse una evaluación periódica de un paciente con astenia funcional a través de una anamnesis minuciosa y un examen físico exhaustivo.

CASO CLÍNICO 19-2

Margarita, de 65 años, consulta por un cuadro de astenia de varias semanas de evolución. Refiere además aumento de peso, somnolencia y gran dificultad para realizar las tareas de la casa, que antes hacía con facilidad. Continuando con el interrogatorio, usted se entera de que ella debe cuidar a su esposo, que hace 10 años padeció un accidente cerebrovascular y se encuentra desde entonces afásico y con una hemiplejía derecha. Le cuenta además que su hijo menor, el único que vive aún con ellos, se casará dentro de 2 meses. En el examen físico solo encuentra como dato positivo la presencia de obesidad. La tensión arterial es de 130-80 mm Hg; la frecuencia cardíaca, de 92 por minuto, regular, y el examen neurológico, totalmente normal.

¿Cuáles son las posibles causas de la astenia en esta paciente?
¿Qué datos del interrogatorio lo ayudarían a inclinarse hacia una causa en particular?
¿Cuál sería la conducta más adecuada?

Comentario

La astenia, la somnolencia y el aumento de peso podrían sugerir un hipotiroidismo. Sin embargo, el relato de la paciente del esfuerzo cada vez mayor que le significa cuidar a su marido y la angustia que le genera la pronta ida del hogar de su única compañía, su hijo, hacen sospechar una causa psicosocial de la astenia. En este caso, la ausencia de datos positivos en el examen físico que apoyen el diagnóstico de hipotiroidismo alejaría esta posibilidad. De todas maneras, la conducta correcta sería solicitar estudios mínimos de laboratorio (hemograma, eritrosedimentación, hepatograma) y determinación de hormonas tiroideas y TSH, que permitirían descartar hipotiroidismo y otras posibles causas de astenia y, a la vez, servirían para tranquilizar a la paciente, hacer un seguimiento estrecho y plantearle un eventual apoyo psicológico.

la prueba multidimensional de Edmonton (*Edmonton Functional Assessment Tool*, EFAT), que partiendo de 10 variables: comunicación, dolor, estado de alerta, tipo de respiración, balance de posición sedente y de pie, movilidad, locomoción, actividades de la vida cotidiana, cansancio y motivación, puede calcular un puntaje cuya utilidad se ha validado reiteradamente.

CUADRO 19-4. Escala GEF 10 para la evaluación semiológica de la astenia

Biofisiología	1. Estado general	Debilidad Palidez	Decaimiento Sudoración	Lipotimia
	2. Apetito, digestión	Falta de apetito Flatulencia	Náuseas Espasmos digestivos	Pérdida de peso
	3. Sueño	Dificultad para conciliar el sueño	Despertar nocturno Fatiga al levantarse	Pesadillas
	4. Actividad sexual	Deseo reducido Eyaculación precoz	Reducción de la actividad sexual, impotencia o frigidez	Dificultades en la erección
Vida social	5. Fatiga muscular	Dolores Agotamiento	Calambres Fatiga de esfuerzo	Temblores
	6. Síntomas cefálicos y sensoriales	Cefaleas Zumbidos	Fotofobia Vértigos	Visión borrosa
	7. Fatiga intelectual	Reducción del pensamiento racional Pérdida de memoria	Bradipsiquia Dificultades de concentración	Atención lábil
Vida afectiva	8. Ansiedad	Inquietud Tensión en la garganta	Aprensión Opresión torácica	Pesimismo
	9. Alteraciones del carácter	Inestabilidad emocional	Irritabilidad	
	10. Fuerza de voluntad, fuerza vital	Abulia	Falta de interés	Falta de iniciativa

Subraye los síntomas existentes y/o añada otros síntomas. Evalúe la gravedad de cada ítem con una puntuación entre 0 (ausencia) y 10 (gravedad máxima).

Otro instrumento es la Escala de Evaluación Clínica GEF-10 (Grupo de Estudio de la Fatiga), que incluye 50 signos y síntomas agrupados bajo 10 ítems diferentes que abarcan las esferas biofisiológica, de la vida de relación y afectiva (**cuadro 19-4**). La gravedad de cada ítem se califica de 0 a 10 y permite definir el perfil de la astenia del paciente en cuatro grupos (por exceso de trabajo, reactiva, somática y psicopatológica).

3. Si se ha podido establecer una presunción diagnóstica razonable, se la debe verificar con procedimientos clínicos adecuados.
4. Si se ha podido establecer una etiología probable, sobre ella se basará el tratamiento.
5. Si no hubiera un diagnóstico presuntivo definido y la astenia persistiera, se deben buscar las causas que por el contexto clínico sean más probables y aquellas en las cuales una demora en el diagnóstico podría disminuir las posibilidades de éxito terapéutico (p. ej., infecciones).
6. Una vez descartadas estas entidades, puede continuarse el estudio del paciente utilizando el tiempo como un recurso diagnóstico. En esta fase, es fundamental el fortalecimiento de la relación médico-paciente para tolerar la situación de incertidumbre y evitar caer en los extremos de un excesivo intervencionismo o, por el contrario, en un nihilismo diagnóstico y terapéutico. Al mismo tiempo, esto permitirá avanzar en el interrogatorio sobre eventuales problemas psicosociales que no siempre se expresan en la primera entrevista.
7. El paciente debe ser revaluado en forma periódica. En este punto suelen ser útiles las consultas con otros médicos clínicos, para abordar el caso desde una nueva perspectiva y ver lo que por rutina o proximidad escapa al médico tratante.
8. Si el cuadro de astenia se mantiene por más de 6 meses sin que aparezcan elementos definitorios para el diagnóstico de una determinada afección y si el paciente cumple los criterios, se lo clasifica como portador del síndrome de fatiga crónica.
9. En caso de que persistiera sin cumplir los criterios, quedará encasillado en el diagnóstico de astenia crónica idiopática.

Otra forma frecuente y eficaz de enfocar el diagnóstico clínico de la astenia es efectuar una separación de los casos según presenten o no marcadores inflamatorios y/o pérdida de peso (**fig. 19-2**). La astenia de tipo orgánico, con pérdida de peso, se encuadra en las dos primeras categorías (inflamatoria y metabólica) y se caracteriza por ser permanente, mejorar con el reposo y acentuarse por la tarde. La tercera categoría (funcional), sin pérdida de peso, se distingue por ser intermitente o fluctuante, predomina durante la mañana y no se alivia con el reposo.

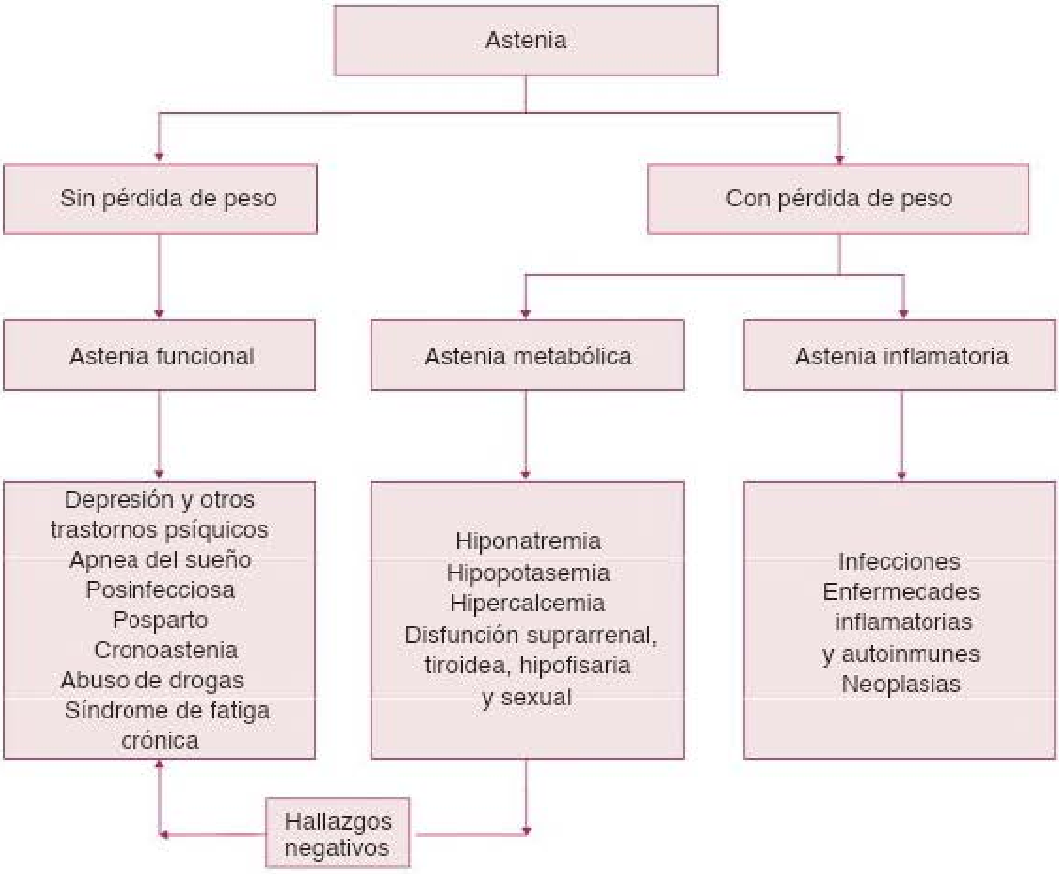

Astenia
Sin pérdida de peso
Con pérdida de peso
Astenia funcional
Astenia metabólica
Astenia inflamatoria
Depresión y otros trastornos psíquicos
Apnea del sueño
Posinfecciosa
Posparto
Cronoastenia
Abuso de drogas
Síndrome de fatiga crónica
Hiponatremia
Hipopotasemia
Hipercalcemia
Disfunción suprarrenal, tiroidea, hipofisaria y sexual
Infecciones
Enfermecades inflamatorias y autoinmunes
Neoplasias
Hallazgos negativos

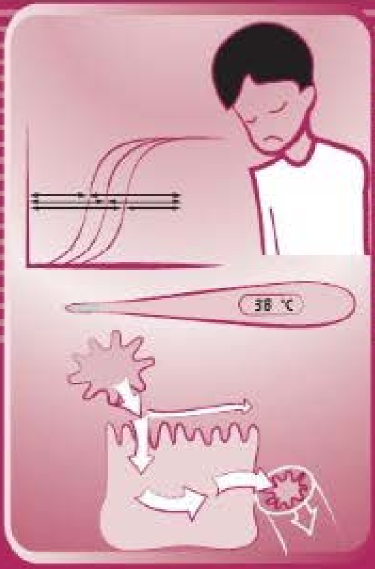
Fig. 19-2. Diagnóstico clínico de la astenia.

Véase **Bibliografía** cap. 19 *Astenia*.

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 19 *Astenia*.

Véase **Autoevaluación** cap. 19 *Astenia*.

20



Pérdida y ganancia de peso

Paola Finocchietto

INTRODUCCIÓN

El **peso corporal** es una variable biológica y debe ser evaluado en todo paciente y considerado como un signo vital tanto en una consulta ambulatoria como durante la internación. Su determinación es rápida y fácil y, para que sea exacta, se recomienda el uso de básculas bien calibradas y no balanzas de uso casero. Es importante conocer no solo el peso actual, sino también el ***habitual*** y el peso ***teórico*** (que depende de la talla y la contextura) para detectar modificaciones en el tiempo. De acuerdo con el modelo biocompartimental, el peso corporal depende de la suma de la masa magra (músculos, huesos y otros tejidos no grasos) y la masa grasa, constituida fundamentalmente por el tejido adiposo (véase también **cap. 57-1** *Modificaciones del peso y alteraciones de la distribución de la grasa corporal).*

MECANISMOS DE CONTROL DEL PESO CORPORAL

El control de la masa de reservas energéticas que contiene el cuerpo es un factor esencial para la supervivencia. La masa grasa corporal es el resultado del balance entre la ingesta y el gasto de energía. Los principales determinantes de la grasa corporal lo constituyen los **ingresos**: valor calórico total (kcal/día) y la composición de los macronutrientes; y los **egresos** con el gasto calórico total. Los desbalances se dan como resultado de la interacción de factores genéticos y ambientales.

Los **factores genéticos** pueden explicar las diferencias entre los individuos en el peso corporal y su composición. Evolutivamente se puede decir que los genes son permisivos para la ganancia de peso. Los sistemas fisiológicos protegen más ante la pérdida de peso que ante su ganancia, ya que históricamente fue más perjudicial la hambruna que la obesidad.

La mayoría de las personas regulan su peso corporal dentro de un rango determinado. El cuerpo ha construido mecanismos que resisten intentos de cambiar su tamaño a largo plazo. Existe una regulación fisiológica del balance energético ante cambios del gasto o el ingreso para mantener el peso dentro de un rango determinado. En un medioambiente dado y sin cambios genéticos ni ambientales, las variaciones del peso se determinan por la genética en un 40% y por el flujo energético mediante cambios en la ingesta y la actividad física.

El **control** del peso corporal es ejercido esencialmente por el cerebro, donde residen los centros que lo determinan en cada momento del ciclo vital, a partir de señales ambientales, de los patrones de desarrollo y de las bases genéticas específicas. Esta modulación se efectúa en dos niveles superpuestos: uno de cambios a largo plazo, que se ajustan en los diferentes momentos del ciclo vital (desarrollo, pubertad, plenitud funcional, senectud), en situaciones fisiológicas (gestación, lactancia), y otro de cambios que se ajustan frente a alteraciones funcionales (enfermedad, ayuno) intentando, en todo momento, mantener una homeostasis energética que permita la supervivencia con el mínimo consumo de las reservas.

Los principales sistemas que modulan el **control de la masa de energía almacenada** (esencialmente grasa corporal) son tres:

- **La ingesta energética**, que modula a grandes trazos la disponibilidad de energía.
- **La termogénesis**, es decir, la modulación fina de la disponibilidad de energía, eliminando la energía sobrante (este sistema también mantiene la temperatura corporal frente al frío).
- **El control de la disposición de las reservas**, es decir, el ajuste de qué parte de la energía disponible se almacena y qué tipo de sustrato se utiliza en cada momento.

Estos tres sistemas son controlados por el cerebro a través del hipotálamo mediante secreciones hormonales y, sobre todo, por la acción del sistema nervioso autónomo.

Ingesta energética

En lo referente al control de la **ingestión de alimentos**, hay dos formas complementarias de sensación que inducen a la ingestión de alimento: el hambre y el apetito. El primero es compulsivo y no selectivo; el segundo es placentero y selectivo. Los péptidos y hormonas gastrointestinales están involucrados en este sistema de control, principalmente a través de un papel en la regulación del apetito y la saciedad. La **grelina**, producida en el estómago, es un potente estimulador de la ingesta y estaría involucrada en la regulación del inicio de esta. La *colestistocinina*, el *péptido liberador de gastrina* y la *neuromedina B* reducen el apetito, como lo hacen también el glucagón y el péptido similar al glucagón o GLP-1.

Los niveles de nutrientes plasmáticos son importantes señales aferentes de la saciedad, por ejemplo, una pequeña caída de los niveles circulantes de glucosa precede el comienzo de la ingesta. El tracto gastrointestinal a través de factores ambientales, el hígado y el músculo a través de las necesidades metabólicas y el tejido adiposo a través de los depósitos energéticos mediados por la leptina envían señales al sistema nervioso central (SNC), el cual a su vez interpreta e integra el flujo de información desde el ambiente interno y externo.

Otras sustancias como monoaminas, serotonina y noradrenalina, aminoácidos y neuropéptidos, como neuropéptido Y (NPY), péptido relacionado con la proteína agouti (AgRP), transcriptos relacionados con anfetaminas (CART), proopiomelanocortina (POMC), hormona estimulante de los melanocitos (MSH), hormona concentradora de melanocortina (MCH) y hormona liberadora de corticotropina (CRH) regulan la conducta de la ingesta e influyen en ella.

La **leptina** es una hormona liberada a la circulación cuando el adipocito aumenta de tamaño y es una señal dentro del cerebro para disminuir la ingesta y aumentar el gasto de energía, la temperatura corporal y el consumo de oxígeno; también tiene acciones proinflamatorias. La leptina es transportada a través de la barrera hematoencefálica, actúa sobre receptores del SNC e inhibe la producción de péptidos orexígenos como NPY, AgRP y MCH, mientras aumenta la producción de hormonas anorexígenas como MSH, CART y CRH.

Las variaciones genéticas en este complejo sistema regulador de la ingesta podrían explicar las diferencias individuales relacionadas con la ingesta y las conductas alimentarias. Asimismo, las variaciones en los niveles o actividades de estos péptidos y hormonas sobre sus receptores podrían afectar la ingesta y el peso corporal.

Regulación del gasto energético

El gasto energético total (GET) es la suma del gasto energético en reposo (GR), la termogénesis de los alimentos (TA) y del gasto energético durante la actividad física (GEAF). El GEAF implica la termogénesis del ejercicio y de la actividad física diaria como hablar, caminar, pararse y sentarse.

Las diferencias individuales en el GEAF tienen impacto sobre el peso y es el GEAF el componente de mayor variación dentro del GET; en los individuos sedentarios corresponde al 10% del GET, mientras que en los que realizan actividad física intensa corresponde el 40%. La actividad física es el componente de mayor flexibilidad del sistema de gasto energético y a través cual se pueden lograr grandes diferencias en el GET.

La **termogénesis** de la actividad diaria tiene una gran variabilidad y estaría determinada biológicamente, por lo que cumple un papel muy importante en el control del peso corporal. Cuando el individuo come, la termogénesis de la actividad diaria se activa para aumentar el gasto energético; si existe una falla en su activación con la ingesta puede haber ganancia de peso. La termogénesis complementa la generación de calor producida por el ejercicio y también del calor residual generado en los procesos metabólicos.

El tejido adiposo es reconocido como un órgano endocrino que ejerce efectos reguladores tanto sobre el cerebro como en los tejidos periféricos a través de las **adipocitocinas**. Además, contribuye significativamente a la homeostasis del metabolismo de los hidratos de carbono y los lípidos. Hay dos clases de tejido adiposo: el **tejido adiposo blanco (TAB)** y el **tejido adiposo pardo o marrón (TAM)** categorizados de esta manera de acuerdo con su función y morfología.

El **TAM** tiene una función esencial en la termogénesis al generar calor a través de la combustión de nutrientes, que resulta de la expresión de la proteína desacoplante UCP-1, localizada en la membrana interna mitocondrial. Esta proteína permite el consumo de energía derivada de la oxidación de los ácidos grasos para producir calor. En todo este tejido hay gran cantidad de terminales nerviosas simpáticas. El ser humano contiene vestigios de TAM; sin embargo, este tejido podría activarse en condiciones de exceso de calorías y ser protector para el desarrollo de la obesidad.

Como agente de la termogénesis adaptativa, el TAM primero utilizará sus reservas energéticas, presentes en los cuerpos lipídicos y algo de glucógeno y, posteriormente recurrirá a los ácidos grasos y la glucosa de la sangre. De esta manera, ha demostrado ser una muy interesante herramienta con capacidad antidiabética y antiobesidad.

El **TAB** segrega leptina, un modulador del apetito y señal energética en el ayuno y potenciador del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal, de importancia trascendental por su papel activador del comienzo de la pubertad. También secreta, entre otros péptidos, **adiponectina**, otra adipocitocina liberada por el adipocito que cumple funciones metabólicas, como disminución de la producción hepática de glucosa y aumento de la oxidación de ácidos grasos libres regulando la resistencia a la insulina, y funciones antiinflamatorias, antiateroescleróticas y antiproliferativas.

El aumento del tamaño y del número de adipocitos, principalmente del tejido visceral, genera alteraciones en los niveles de estas hormonas (hiperleptinemia e hipoadiponectemia).

Los niveles circulantes de leptina son proporcionales a la masa de tejido adiposo blanco. En los obesos mórbidos, esta relación no es directa, ya que tienen niveles mucho más elevados de lo que cabría esperar: la relación es de tipo logarítmico. El ayuno disminuye y la realimentación incrementa los niveles de leptina sin que varíe la masa de grasa. Se ha comprobado que la pérdida del 10% de la masa grasa corporal provoca caídas de más del 50% de los niveles circulantes de leptina.

Otra citocina segregada por el TAB es el **factor de necrosis tumoral (TNF)**, que ejerce efectos paracrinos en el propio tejido adiposo y que tiene una poderosa acción lipolítica, aunque también incrementa la resistencia a la insulina.

Disposición de nutrientes

En el control de la disposición de nutrientes participan:

- La **insulina**, que es la principal hormona anabólica desde el punto de vista del almacenamiento de las reservas energéticas.
- El **sistema nervioso autónomo**, que puede modular la acción básica de la insulina.
- Los **glucocorticoides**, que evitan que se produzcan cambios importantes en los procesos energéticos. Se relacionan con el mantenimiento de los niveles de sustratos energéticos tanto de los circulantes como de los almacenados. La acción glucocorticoide también afecta el metabolismo mineral y provoca retención de agua y edema, así como pérdida de proteínas y minerales.

La **insulina** potencia la captación de glucosa por los tejidos, la preservación de la grasa y la lipogénesis, de modo que en conjunto estimula el depósito de grasa. La secreción continuada de insulina en respuesta a estímulos metabólicos puede conducir, entre otros factores, a la aparición de resistencia a la insulina, caracterizada por una glucemia y una insulinemia elevadas al mismo tiempo. La resistencia a la insulina está en la base de buena parte de los efectos patogénicos de la obesidad. Esta resistencia es afectada por muchos agentes metabólicos, la mayoría de los cuales son segregados por el TAB, que tiene dos localizaciones, intraabdominal o visceral (20% de la grasa total) y subcutáneo (70% de la grasa total), el 10% restante es muscular. Las funciones endocrinas del tejido adiposo blanco son cada vez mejor conocidas y trascendentes.

Los mecanismos de control del peso corporal constituyen un sistema muy complejo dotado de múltiples circuitos de seguridad, pero que, al menos en el caso de los seres humanos contemporáneos, han demostrado no estar preparados para hacer frente a las condiciones que impone la vida moderna: alimentación rica en energía, grasa y proteína; sedentarismo; estrés continuado, lo que da lugar a la aparición de numerosos casos de obesidad, que constituyen una auténtica epidemia. Por otro lado, la desnutrición continúa siendo la patología principalmente implicada en el aumento de la morbimortalidad a nivel mundial.

Por lo expuesto, la obesidad y la desnutrición son las caras de una misma moneda: la **malnutrición**.

VALORACIÓN DEL ESTADO DE NUTRICIÓN

La valoración del estado de nutrición es una tarea compleja, ya que no hay en la actualidad un parámetro único certero para su determinación. Por este motivo, existen numerosos parámetros y, entre ellos, los clínicos son los más accesibles, dado que pueden obtenerse en la consulta.

Los parámetros utilizados para la evaluación del estado de nutrición son:

1. Métodos clínicos (valoración nutricional clínica).
2. Métodos bioquímicos.
3. Evaluación de la inmunidad.
4. Métodos por imágenes.
5. Métodos bioeléctricos.

1. Valoración nutricional clínica

Incluye la anamnesis, la exploración física y la medición de determinados parámetros antropométricos.

Anamnesis

Comprende la consulta sobre los hábitos alimentarios, el peso actual y habitual, y el hábito defecatorio. Se debe investigar también sobre intolerancias alimentarias y la presencia de náuseas, vómitos y diarrea. Se preguntará, además, sobre antecedentes familiares, ocupación, actividad física e ingesta de fármacos.

Examen físico

Incluye el examen físico general por aparatos y sistemas y la determinación de parámetros antropométricos.

Índice de masa corporal (IMC)

El IMC, que se obtiene dividiendo el peso en kilogramos por la altura en metros cuadrados, se ha convertido en el dato preferido para la valoración nutricional porque su valor es relativamente independiente de la talla y se aplica tanto a hombres como a mujeres. Los datos procedentes de los países en desarrollo indican que el IMC se correlaciona mejor con la evolución del paciente que el peso y la talla (**cuadro 20-1**).

Se debe tener en cuenta que la principal variable de confusión que limita el valor del peso y la talla como índices de desnutrición proteico-calórica es la tendencia a la retención de agua en algunas enfermedades, caso en el que la ganancia de peso no refleja un aumento de la masa corporal magra ni del contenido proteico. La retención de líquidos es un problema en los pacientes con desnutrición hipoalbuminémica debido a los efectos

CUADRO 20-1. Clasificación del índice de masa corporal (IMC) según la Organización Mundial de la Salud (OMS)

IMC: peso (kg)/talla en metros al cuadrado

- Desnutrición proteico-energética de grado III: < 16 (corresponde a –20 kg: caquexia)
- Desnutrición proteico-energética de grado II: 16-16,9 (corresponde a –15 kg)
- Desnutrición proteico-energética de grado I: 17-18,4 (corresponde a –10 kg)
- Peso normal: 18,5-24,9 (corresponde a 0 variación del peso)
- Sobrepeso: ≥ 25-29,9 (corresponde a + 10 kg)
- Obesidad de clase I: 30-34,9 (corresponde a + 20 kg)
- Obesidad de clase II: 35-39,9 (corresponde a + 30 kg)
- Obesidad de clase III: ≥ 40 (denominada obesidad grave, extrema o mórbida)

de la aldosterona, la hormona antidiurética y la insulina estimuladas por la respuesta de estrés, que producen retención de sodio y agua.

Circunferencia de la cintura abdominal (perímetro de la cintura): es útil para determinar la presencia de obesidad abdominal y se relaciona con un aumento del riesgo de padecer enfermedades cardiovasculares cuando supera los 102 cm en los hombres y 88 cm en la mujer. Se mide de pie, con el torso desnudo y en espiración y el médico frente al paciente. Se coloca el centímetro en el punto medio entre el reborde costal y la cresta ilíaca (**fig. 20-1**).

Circunferencia de la cadera: es una medida útil como indicador de grasa en la región inferior del cuerpo. Con el paciente de pie, con los glúteos relajados y los pies juntos, el médico se ubica frente al paciente, rodeando con la cinta métrica la cadera a nivel del máximo relieve de los trocánteres mayores (en general coincide con la sínfisis pubiana).

Índice cintura/cadera: es un indicador de grasa en la región inferior del cuerpo. La relación entre la medición de la circunferencia abdominal y la cadera (determinada a nivel de los trocánteres mayores) informa sobre la distribución de la grasa: se considera obesidad androide si el índice es ≥ 1 en los hombres y > 0,9 en las mujeres, y obesidad ginecoide cuando es ≤ 0,85 en los hombres y < 0,75 en las mujeres.

Circunferencia media del brazo: es un indicador de la disminución de la reserva proteico-calórica. Cuando no sea posible medir ni obtener la estatura ni el peso, puede calcularse un IMC probable por el perímetro braquial (**fig. 20-2A** y **B**). Si es menor de 23,5 cm, es probable que el IMC sea inferior a 20 kg/m^2, es decir, el paciente probablemente tenga bajo peso. Si el perímetro braquial es mayor de 32 cm, es probable que el IMC sea superior a 30 kg/m^2, es decir, el paciente probablemente sea obeso. Si el perímetro braquial varía como mínimo en un 10%, es probable que el peso y el IMC hayan cambiado alrededor de un 10%.

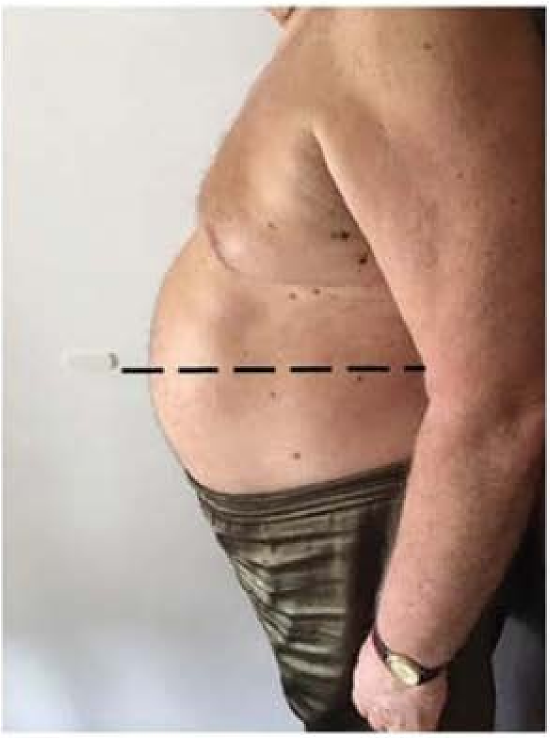


Fig. 20-1. Medición de la circunferencia abdominal.

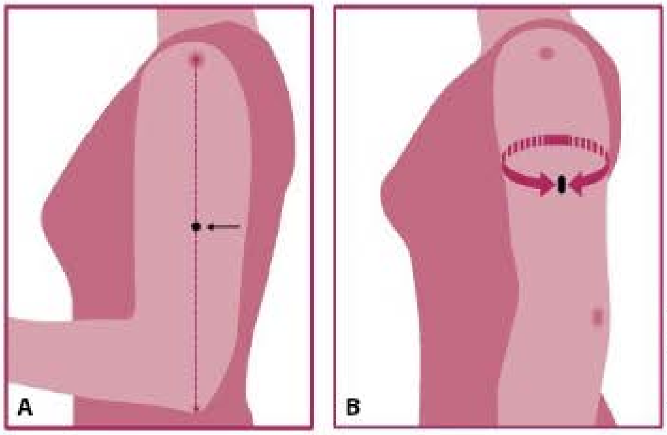


Fig. 20-2. Medición de la circunferencia media del brazo. El paciente debe estar de pie o sentado. **A.** Utilizar el brazo izquierdo desnudo siempre que sea posible. Localizar la parte superior del hombro (acromion) y el extremo del codo (olécranon) y medir la distancia entre ambos puntos, identificar el punto intermedio y hacer una marca en el brazo. **B.** Con una cinta métrica medir el perímetro del brazo alrededor de la marca. No tensar la cinta métrica; debe quedar ajustada alrededor del brazo, pero sin apretar.

Pliegues cutáneos: se miden utilizando un plicómetro, instrumento en forma de pinza que mide el espesor del pliegue cutáneo como indicador de la magnitud del tejido adiposo. La medición se debe repetir tres veces y tomar un promedio. El más utilizado es el pliegue tricipital, que se toma en la parte posterior del brazo derecho en el punto medio entre el olécranon y el acromion. Los valores normales de este pliegue son de 12,5 cm en los hombres y de 16,5 cm en las mujeres.

2. Métodos bioquímicos

Los ***exámenes de laboratorio*** para la evaluación nutricional deben incluir los siguientes parámetros: hemograma con recuento de linfocitos (ya que la desnutrición se acompaña de anemia y linfopenia), glucemia, ferritina, colesterol total y triglicéridos, urea, creatinina, ácido úrico, calcemia, vitamina D, ácido fólico y vitamina B$_{12}$.

El ***índice creatinina/talla*** se calcula con el valor de la creatinina en la orina de 24 horas dividido el valor de la creatinina ideal en la orina de 24 horas para el sexo y la talla. El valor normal es de 90-100%; valores de 89-75% se consideran depleción proteica leve, de 74-40% moderada y menor de 40% grave.

La ***medición de las proteínas séricas***, en especial de la concentración sérica de la albúmina (55-65% de las proteínas totales), se mantiene como el estándar tradicional para la valoración nutricional. La ***hipoalbuminemia*** es un fuerte factor de predicción del riesgo de morbimortalidad tanto en los pacientes hospitalizados como en los ambulatorios. En la mayoría de los casos, salvo en la pérdida excesiva secundaria al síndrome nefrótico y en la enteropatía con pérdida de proteínas, la hipoalbuminemia permite identificar la presencia de una respuesta inflamatoria sistémica reciente o que se está produciendo en ese momento. Se considera que un valor de albúmina sérica inferior a 3,5 g/dL indica una respuesta inflamatoria sistémica leve, mientras que un valor inferior a 2,4 g/dL corresponde a una respuesta inflamatoria grave que produce anorexia (limitación de la ingesta alimentaria) y un aumento del catabolismo proteico, con la consiguiente aceleración del desarrollo de la malnutrición proteico-calórica. Con una vida media de 18 a 20 días y un índice de recambio fraccional de alrededor del 10% al día, las concentraciones de albúmina tardan unas 2 semanas en recuperar sus valores normales con una alimentación adecuada una vez que la respuesta de estrés ha remitido. Si persiste la inflamación sistémica una alimentación adecuada no aumenta la concentración sérica de albúmina, aunque sí produce beneficios nutricionales importantes en lo que se refiere a la cicatrización de las heridas y a la función inmunitaria. Las concentraciones de otras proteínas como la prealbúmina (0,2-0,4 g/dL), con una vida media de 2-3 días, y la proteína fijadora de retinol (30-60 mg/L), con una vida media de 12 horas, también disminuyen de manera aguda con las lesiones y responden con mayor rapidez cuando la inflamación sistémica remite.

El ***balance nitrogenado*** evalúa los cambios en la composición proteica corporal. El 16% de las proteínas es nitrógeno. En los individuos sanos el balance de nitrógeno es cero o neutro, ya que la cantidad de proteínas ingeridas es igual a la cantidad de nitrógeno eliminado por orina, heces, piel y otros. El balance se determina analizando la ingesta de proteínas por 3 días y la urea urinaria como medida del nitrógeno. En situaciones de catabolismo proteico aumentado como el estrés, la desnutrición, la insuficiencia renal u otras causas de pérdida de peso, el balance nitrogenado es negativo.

3. Evaluación de la inmunidad

El recuento de linfocitos y las pruebas de hipersensibilidad cutánea son marcadores del contenido proteico visceral.

4. Métodos por imágenes

Tomografía computarizada (TC): evalúa el volumen de los órganos, la distribución del tejido graso subcutáneo y visceral y la composición de los miembros. En el brazo proporciona resultados más exactos que la antropometría en pacientes obesos.

Resonancia magnética (RM): es un método seguro y preciso para evaluar la composición corporal y es capaz de discriminar el tejido adiposo con gran exactitud. Es muy precisa para evaluar el tejido magro, en especial en los miembros, y tiene muy buena correlación con la densitometría.

5. Métodos bioeléctricos

Se basan en principios físicos como la diferente capacidad de conducción o de resistencia que ofrecen los tejidos al paso de una corriente eléctrica. Los más utilizados son: la bioimpedancia eléctrica (BE) y la conductibilidad eléctrica corporal total (TOBEC, por su sigla en inglés).

Bioimpedancia eléctrica: se basa en la aplicación de una corriente eléctrica de bajo potencial e intensidad a distintas frecuencias que se transmite de forma distinta a través de los tejidos magros y adiposos, con una conducción mayor por el primero. Es un método preciso para determinar el volumen de los líquidos corporales y la masa libre de grasa (MLG) en pacientes estables y en personas sanas. Tiene el inconveniente de ser muy sensible a los cambios bruscos en el contenido líquido del organismo, que pueden inducir a error. Entre sus ventajas se destacan su bajo precio, fácil transporte, inocuidad, sencillez de manejo y baja variabilidad interobservador. En general, se considera una masa adiposa insuficiente si es menor del 12% en los hombres y del 20% en las mujeres y excesiva si es mayor del 25 y 33% respectivamente.

Conductibilidad eléctrica corporal total (TOBEC): se basa en los cambios en la conductibilidad eléctrica de una persona cuando se la coloca en un campo electromagnético. Es una técnica rápida, sencilla, segura y no invasiva que puede identificar pequeños cambios en la composición corporal; pero es cara y el equipo no es transportable.

EL PACIENTE CON PÉRDIDA DE PESO

La pérdida de peso es un motivo de consulta frecuente de la práctica clínica diaria. Así como la pérdida de peso intencional en un paciente con sobrepeso u obesidad mejora las comorbilidades asociadas, una pérdida **no intencional o involuntaria** suele significar un problema médico o psiquiátrico importante.

Definición

El concepto de pérdida de peso **no intencional o involuntaria** excluye la pérdida de peso intencional como consecuencia de un tratamiento, como el efecto diurético en un paciente con insuficiencia cardíaca o la secundaria a una enfermedad conocida.

Se define como la pérdida de peso mayor del 5% del peso corporal habitual en 6 a 12 meses. La pérdida de peso aislada no distingue la composición específica de la pérdida de tejido, que puede oscilar entre el 25-30% al 50% de tejido magro en situaciones de semiinanición sola o combinada con lesiones graves, como la sepsis, los traumatismos o las quemaduras.

Una pérdida de peso **no intencionada superior a 5 kg o de más del 5% del peso habitual** indica la necesidad de una valoración clínica completa.

Se considera que una pérdida de peso superior al 10% del peso habitual representa una **malnutrición proteico-energética** que altera la función fisiológica, sobre todo la fuerza y la resistencia musculares. Una pérdida de más del 20% del peso habitual debe considerarse una malnutrición proteico-energética grave que provocará alteraciones importantes en la mayoría de los órganos.

Caquexia se define a la pérdida originada por pérdida de masa muscular con pérdida de masa grasa o no. **Sarcopenia** es un síndrome geriátrico caracterizado por pérdida de masa muscular, fuerza y capacidad funcional.

Epidemiología

Hay escasos datos sobre la pérdida de peso involuntaria en la población general. Se estima que el 15-20% de los adultos ≥ 65 años desarrollan pérdida de peso en 5-10 años.

En las residencias para adultos mayores la prevalencia de pérdida de peso involuntaria puede llegar al 50%, su etiología la mayoría de las veces es multicausal y se asocia con una declinación funcional del individuo. La mortalidad parecería estar aumentada ante la pérdida de peso no intencional.

Según el estudio de mortalidad del *National Health and Nutrition Examination Survey* (NHANES II), la pérdida no intencional de peso se asoció con un 24% de aumento de la mortalidad, principalmente de causa cardiovascular, durante un período de seguimiento de 12 meses, aun en las personas con obesidad. Obviamente, la tasa de mortalidad varía según la población estudiada y la enfermedad subyacente.

Los mecanismos de pérdida de peso son:

- Disminución del aporte o los ingresos calóricos (psicosociales, trastornos en la masticación).
- Aumento de las pérdidas calóricas (malabsorción).
- Aumento del gasto calórico (hipercatabolismo, infección, hipertiroidismo).
- Aumento del ejercicio (sin aumento de la ingesta).

Etiología

Las causas que determinan una pérdida de peso involuntaria son variadas (**cuadro 20-2**). En ausencia de fiebre y causas claras que aumentan el gasto energético, la pérdida de peso es predominantemente secundaria a la disminución de la ingesta. La pérdida progresiva indica una enfermedad orgánica crónica o una enfermedad psiquiátrica. Entre las causas más frecuentes de pérdida de peso involuntaria se identifican:

Enfermedades malignas (15-40%): principalmente los tumores del tracto gastrointestinal (80%), pulmón (60%), linfoma, riñón y próstata. En este contexto los síntomas acompañantes pueden ser dolor abdominal, náuseas, vómitos, obstrucción intestinal, saciedad temprana por hepatomegalia, hipercalcemia o malabsorción (**caso clínico 20-1**). Los mecanismos para la anorexia y la pérdida de peso en el contexto del cáncer son múltiples y la caquexia por cáncer involucra variadas alteraciones metabólicas complejas que disminuyen la masa muscular.

Se debe tener siempre en cuenta que la pérdida involuntaria de peso con una evaluación clínica negativa, es decir, sin otros síntomas y signos, puede ser la manifestación de un cáncer oculto. En una serie de casos, en un 5% de pacientes mayores de 65 años en esta situación se manifestó un tumor en los meses subsiguientes.

Enfermedades intestinales no malignas (10-20%): como las enfermedades del esófago y la ulceropéptica, la celiaquía, la enfermedad intestinal inflamatoria, la isquemia intestinal, las fístulas y la suboclusión u oclusión intestinal. Los síntomas asociados pueden ser odinofagia, disfagia, dispepsia, diarrea, esteatorrea, sangrado digestivo y dolor abdominal.

Causas psiquiátricas (10-23%): la depresión corresponde al 31-58% de los trastornos psiquiátricos que causan pérdida de peso; también son causa la anorexia/bulimia y los estados maníacos, las paranoias y la hiperactividad. En este grupo se debe tener en cuenta el abuso de sustancias, diuréticos, laxantes, cocaína, marihuana, tabaco, alcohol, anfetaminas, acompañado o no de trastornos psiquiátricos de la alimentación.

CUADRO 20-2. Causa de pérdida de peso involuntaria

- Malignidad (tumores gastrointestinales, pulmón, linfoma, renal y próstata)
- Enfermedades gastrointestinales no malignas (celiaquía, ulceropéptica, intestinal inflamatoria, pancreatitis crónica)
- Endocrinopatías (hipertiroidismo, insuficiencia suprarrenal, feocromocitoma, diabetes descompensada)
- Enfermedades infecciosas (HIV, hepatitis, tuberculosis, parasitosis, infección por helmintos)
- Enfermedades neurológicas (demencia, Parkinson, esclerosis lateral amiotrófica, neuropatía caquéxica de la diabetes, accidente cerebrovascular)
- Enfermedades reumatológicas (artritis reumatoide, vasculitis de células gigantes)
- Enfermedades crónicas avanzadas (caquexia por insuficiencia cardíaca, insuficiencia renal crónica, enfermedad pulmonar obstructiva crónica)
- Trastornos psiquiátricos (anorexia, depresión, manía, hiperactividad)
- Sustancias/medicamentos (alcohol, anfetaminas, cocaína, antidepresivos, tabaco, *cannabis*, diuréticos, laxantes, hormonas tiroideas, cafeína, antidiabéticos, 5-hidroxitriptofano)
- Ejercicio vigoroso crónico (maratonistas, bailarines clásicos, gimnastas)

CASO CLÍNICO 20-1

Navarrete, de 72 años, refiere una pérdida aproximada de 15 kg de peso en los últimos 6 meses, acompañada de alteraciones en el ritmo evacuatorio, en el que se intercalan períodos de estreñimiento con diarrea. En el examen físico se lo ve adelgazado, con pérdida de la masa temporal, peso de 55 kg y talla de 185 cm, con IMC de 16 kg/m^2. En el abdomen se palpa una masa en la fosa ilíaca izquierda. Trae un hemograma en que presenta: Hto 30%, Hb 10 g/dL, VCM 70 fL, RDW (amplitud de distribución del tamaño de los eritrocitos) 20, GB 6.700/mm^3, plaquetas 320.000/mm^3.

¿La pérdida de peso es significativa?

¿Existe una causa probable para la pérdida de peso?

¿Qué otros estudios solicitaría?

Comentario

El paciente presenta desnutrición proteico-energética de grado II con delgadez extrema. Los datos del laboratorio muestran una anemia microcítica (VCM bajo) con RDW alto, característica de las anemias por déficit de hierro. Por los cambios en el ritmo evacuatorio y la palpación abdominal en un paciente con pérdida de peso y anemia por déficit de hierro, la sospecha etiológica es la de cáncer del colon.

Los estudios que deben solicitarse son la determinación de ferritina, ferremia, capacidad de transporte de transferrina y porcentaje de saturación, que confirmarán la deficiencia de hierro, y una videocolonoscopia con biopsia según el hallazgo endoscópico.

Endocrinopatías: el hipertiroidismo puede producir tanto hiperfagia como anorexia con pérdida acelerada de peso, esto último más frecuente en los adultos mayores. La diabetes descompensada en presencia de insulinopenia es causa de polidipsia, poliuria, polifagia y pérdida de peso. Dentro de la diabetes tipos 1 y 2 otra causa de pérdida de peso es la presencia de complicaciones crónicas como insuficiencia cardíaca, neuropatía (neuropatía caquéxica) y enfermedad renal progresiva. La insuficiencia suprarrenal crónica produce pérdida de peso asociada con deshidratación, anorexia, fatiga y debilidad. El feocromocitoma, por su estado hiperadrenérgico, produce pérdida de peso con aumento del apetito, aunque solo el 5% de los pacientes refieren pérdida de peso.

Infecciones: son ejemplos el virus de la inmunodeficiencia humana (HIV), la tuberculosis, la hepatitis C y las parasitosis.

Reumatológicas: artritis reumatoide, arteritis de células gigantes, esclerodermia.

Insuficiencia cardíaca, EPOC, enfermedad renal crónica.

Neurológicas: demencia, enfermedad de Parkinson, accidente cerebrovascular, esclerosis lateral amiotrófica.

Farmacológicas: anticonvulsivos, antidiabéticos orales, hormonas tiroideas, inhibidores de la acetilcolinesterasa (ACh) para el tratamiento de las demencias (donepecilo, rivastigmina, galantamina), suspensión de antipsicóticos que suelen producir ganancia de peso.

Factores sociales: inadecuada ingesta por falta de acceso a los alimentos, alteraciones en la masticación, particularmente en los adultos mayores.

Atletas: algunos atletas requieren mantener un peso bajo como los gimnastas, las bailarinas clásicas y los maratonistas, con lo cual aumentan el gasto sin aumentar la ingesta calórica, o pueden aumentar la ingesta, pero esto no siempre se traduce en un aumento o mantenimiento del peso corporal, por lo que pueden experimentar descensos transitorios del peso.

Causa desconocida: hasta en un 25% de los casos.

+65 En los adultos mayores (AM) el 15% del peso corporal corresponde a los músculos, el 40% al tejido adiposo y el 8% al hueso. La pérdida de peso es el indicador más sencillo de malnutrición calórica. La enfermedad de Alzheimer produce una pérdida de peso progresiva por lesión en los lóbulos temporales. La caquexia es una complicación común en el AM con insuficiencia cardíaca y se acompaña de pérdida de masa muscular y de tejido adiposo. La anorexia con pérdida de peso en el AM con enfermedad pulmonar obstructiva crónica y *cor pulmonale* es indicativa de mal pronóstico.

Enfoque diagnóstico

Debido al extenso listado de diagnósticos diferenciales frente a la pérdida de peso la evaluación clínica debe ser siempre completa y exhaustiva.

Anamnesis y examen físico

Se recomienda seguir la siguiente secuencia:

1. En primera instancia se debe objetivar la pérdida de peso y su porcentaje, así como la evaluación de los cambios y las fluctuaciones del peso, si es progresivo o agudo, los cambios en el apetito y en el gasto calórico, por ejemplo, cambios en la actividad física.
2. Evaluación de alteraciones de la alimentación o presencia de pérdida intencional de peso.
3. Evaluación del aspecto general (**fig. 20-3**) y presencia de signos y síntomas de déficit de nutrientes (**cuadro 20-3**).
4. Investigar la presencia de síntomas acompañantes como vómitos, diarrea, dolor abdominal, alteración del apetito, cambios de conducta, ingesta de medicamentos.
5. Presencia de adenopatías, masas o lesiones en la piel.
6. Aparato cardiorrespiratorio: búsqueda de signos de insuficiencia cardíaca o enfermedad pulmonar crónica.
7. Abdomen: presencia de organomegalia, ascitis o tumoraciones.
8. Examen neurológico: pruebas de demencia, búsqueda de atrofias o neuropatías.

Exámenes complementarios

A los pacientes con pérdida documentada de peso ≥ 5% con síntomas y signos orientadores de alguna etiología se les solicitarán los estudios correspondientes para confirmar el diagnóstico presuntivo, por ejemplo, una malabsorción. A los pacientes con pérdida documentada de peso ≥ 5% sin hallazgos de etiología evidente en la evaluación exhaustiva se les solicitarán los estudios que se enumeran en el **cuadro 20-4**.

Si los estudios son normales se aconseja una revaluación en 1 a 6 meses, ya que es poco frecuente hallar una causa orgánica en este tiempo. Como se mencionó, hasta en un 25% de los casos, a pesar de una evaluación

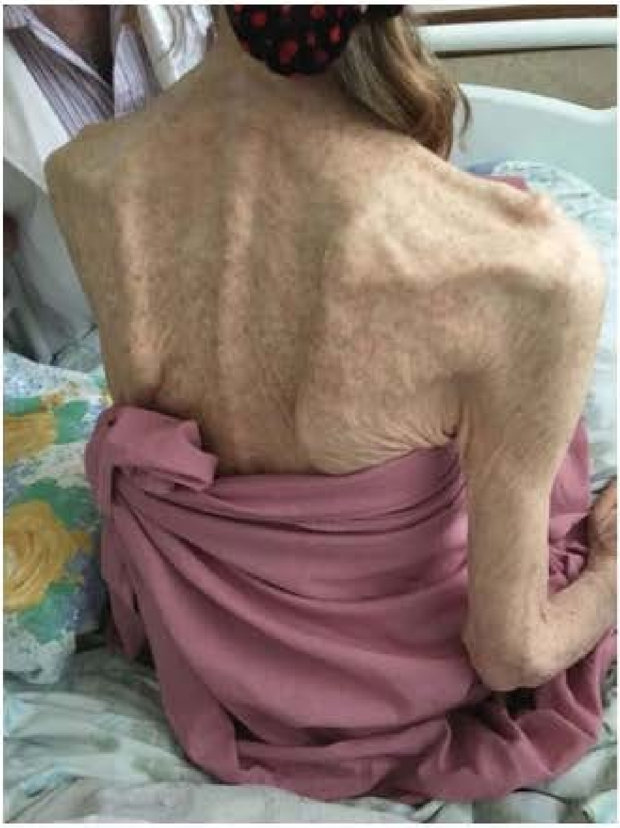


Fig. 20-3. Desnutrición. Obsérvense la pérdida de masa muscular y los relieves óseos marcados.

CUADRO 20-3. Signos y síntomas de déficits nutricionales

	Signos y síntomas	Nutrientes
General	Emaciación, delgadez	Calorías, proteínas
Piel	Erupción, descamación, palidez, equimosis, petequias, dermatitis	Cinc; vit. A; ácidos grasos; hierro; ácido fólico; vit. B_{12}, K y C. Niacina, riboflavina, proteínas
Cabeza	Emaciación de músculos temporales	Proteínas-calorías
Pelo	Escaso y fino	Proteínas
Ojos	Xerosis, inflamación conjuntival, visión borrosa	Riboflavina, vitamina A
Boca	Glositis	Riboflavina, niacina, ácido fólico, vit. B_{12}
	Queilosis, estomatitis angular	Riboflavina, niacina, piridoxina
	Hipogeusia	Cinc
	Fisuras linguales	Niacina
	Atrofia lingual	Riboflavina, hierro, niacina
Cuello	Bocio	Yodo
	Aumento de las parótidas	Proteínas
Tórax	Rosario costal	Vit. D
Abdomen	Diarrea	Folato, B_{12}, niacina
	Distensión	Proteínas-calorías
	Hepatomegalia	Proteínas-calorías
Extremidades	Edema	Proteínas, niacina
	Dolor óseo, articular	Vit. D y C
	Emaciación muscular	Proteínas-calorías
Uñas	Forma de cuchara	Hierro
	Líneas transversales	Proteínas
Sistema nervioso	Tetania	Calcio y magnesio
	Parestesias	Tiamina, B_{12}
	Pérdida de la sensibilidad vibratoria y ataxia	B_{12}
	Pérdida de reflejos, caída de muñecas y pie	B_{12}
	Demencia	Tiamina
Sangre	Anemia	B_{12}, ácido fólico, hierro, piridoxina
	Hemólisis	Fósforo, vit. E

clínica exhaustiva, la causa de la pérdida de peso involuntaria no se puede hallar.

CUADRO 20-4. Exámenes complementarios que deben solicitarse en pacientes con pérdida de peso sin causa aparente

- Hemograma completo (recuento de linfocitos)
- Glucemia y hemoglobina glucosilada
- Electrolitos
- Urea y creatinina
- Hepatograma
- Hormonas tiroideas
- Calcemia
- Ácido fólico, vitamina B_{12}, hierro, vitamina D
- Proteinograma
- Lipidograma
- Eritrosedimentación y proteína C-reactiva
- Análisis de orina
- Serología para HIV, hepatitis C
- Radiografía de tórax
- Ecografía abdominal
- *Screening* de cáncer según sexo y edad (colonoscopia, antígeno prostático específico y evaluación prostática, evaluación mamaria y ginecológica)

Frente a un cambio brusco en la pérdida de peso o una pérdida progresiva en las visitas subsiguientes se deberán repetir los estudios y acortar el tiempo de seguimiento, haciendo hincapié en la historia de alimentación, las causas psicosociales, la ingesta subrepticia de medicamentos o la aparición de nuevas manifestaciones de una enfermedad orgánica oculta.

EL PACIENTE CON GANANCIA DE PESO

Definición

La obesidad es una enfermedad crónica de creciente prevalencia mundial en adultos, adolescentes y niños.

Existe obesidad cuando el contenido de grasa corporal es mayor del 25% del peso en los hombres y del 30% en las mujeres (**cuadro 20-5**). Es una adiposopatía, un trastorno en la regulación energética resultado de una susceptibilidad individual ante un medioambiente permisivo para desarrollarla.

Epidemiología

La obesidad es una enfermedad crónica que se ha transformado en prevalente y un creciente problema de salud mundial (3 de cada 10 adultos son obesos). En

CUADRO 20-5. Clasificación de la obesidad según el IMC (kg/m^2)

- Sobrepeso: ≥ 25-29,9 (corresponde a + 10 kg)
- Obesidad de clase I: 30-34,9 (corresponde a + 20 kg)
- Obesidad de clase II: 35-39,9 (corresponde a + 30 kg)
- Obesidad de clase III: ≥ 40 (denominada obesidad grave, extrema o mórbida)
- Obesidad androide: localizada en cara, cuello, tronco y abdomen superior
- Obesidad ginecoide: localizada en abdomen inferior, caderas, nalgas y glúteos

2014, la Organización Mundial de la Salud (OMS) informó que cada año mueren 2,8 millones de personas con sobrepeso u obesidad. Las consecuencias del aumento de peso no controlado son el incremento del riesgo de contraer enfermedad cardiovascular, diabetes y cáncer.

En la Argentina, de acuerdo con la cuarta encuesta del Ministerio de Salud sobre factores de riesgo, el 36,2% de la población tiene sobrepeso (4 de cada 10) y el 25,4% padece obesidad (2 de cada 10), es decir, el 61,6% tiene exceso de peso (obesidad y sobrepeso).

La asociación de obesidad y diabetes tipo 2 se considera una pandemia gemelar (el 90% de las personas con diabetes son obesas) que presenta, como tercer compañero, la enfermedad cardiovascular.

A partir de un IMC ≥ 25 kg/m^2, cada 5 kg/m^2 de aumento en el IMC implica un incremento significativo de la mortalidad por enfermedad coronaria, diabetes, insuficiencia renal crónica, accidente cerebrovascular y cáncer. En las personas con un IMC de 30-35 kg/m^2 la sobrevida disminuye entre 2 y 4 años y, para aquellos con un IMC de 40-45 kg/m^2, se reduce entre 8 y 10 años (similar a la reducción asociada con el tabaquismo).

Fisiopatología

Con respecto a la grasa corporal, su importancia radica no solo en su cantidad, sino en el sitio donde se deposita. La ***grasa intraabdominal*** es más importante, en cuanto al riesgo cardiovascular, que la ***grasa subcutánea*** de la pared abdominal y de la depositada en la pelvis y las piernas. Una vez que se deposita en el retroperitoneo, el mesenterio y el omento, los adipocitos se activan, hipertrofian e inflaman y liberan las adipocitocinas (**fig. 20-4**).

Cuando la grasa se deposita en las células como triglicéridos tiene un efecto inerte para la célula y significa depósito de energía para su fututo consumo. El tejido subcutáneo periférico en la pelvis y las piernas es el primer sitio de depósito de los triglicéridos y existe un límite individual de cuánto puede depositarse en este espacio. Una vez repletos estos depósitos, la grasa se deposita en el compartimiento intraabdominal y luego en las células del hígado y del tejido muscular fuera del tejido adiposo (**fig. 20-5**). La grasa depositada ectópicamente en el hígado y en el músculo también aumenta el riesgo de diabetes y de enfermedad cardiovascular. Cuando la célula está repleta de triglicéridos se vuelve disfuncional, ya que los ácidos grasos no pueden ser utilizados como fuente de energía en el metabolismo ni depositados como reserva, con lo cual los triglicéridos se depositan como monoglicéridos y diglicéridos, que son tóxicos para la célula, generan lipotoxicidad e inician las señales de inflamación, con formación de colágeno y fibrosis en el tejido adiposo inflamado. Este estado de lipotoxicidad e inflamación crónica con liberación de adipocitocinas e infiltración de los macrófagos genera insulinorresistencia y formación de grasa desde la glucosa, proceso denominado lipogénesis.

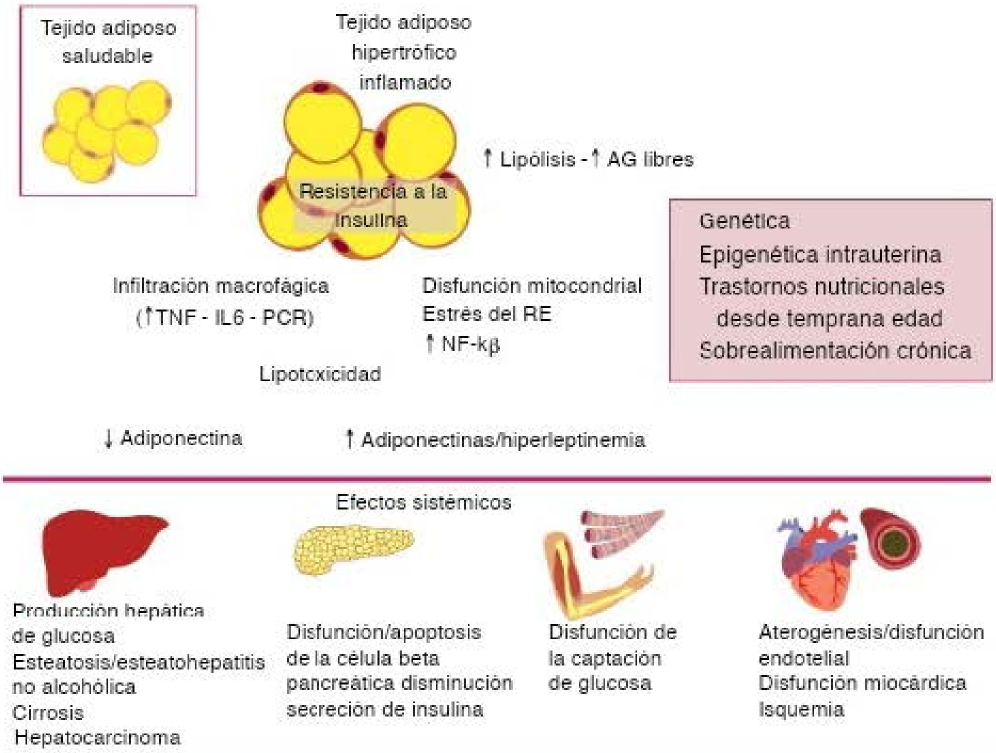

Tejido adiposo saludable
Tejido adiposo hipertrófico inflamado
↑ Lipólisis - ↑ AG libres
Resistencia a la insulina
Infiltración macrofágica (↑TNF - IL6 - PCR)
Disfunción mitocondrial
Estrés del RE
↑ NF-kβ
Lipotoxicidad
Genética
Epigenética intrauterina
Trastornos nutricionales desde temprana edad
Sobrealimentación crónica
↓ Adiponectina
↑ Adiponectinas/hiperleptinemia
Efectos sistémicos
Producción hepática de glucosa
Esteatosis/esteatohepatitis no alcohólica
Cirrosis
Hepatocarcinoma
Disfunción/apoptosis de la célula beta pancreática disminución secreción de insulina
Disfunción de la captación de glucosa
Aterogénesis/disfunción endotelial
Disfunción miocárdica
Isquemia

Fig. 20-4. Fisiopatología de la obesidad

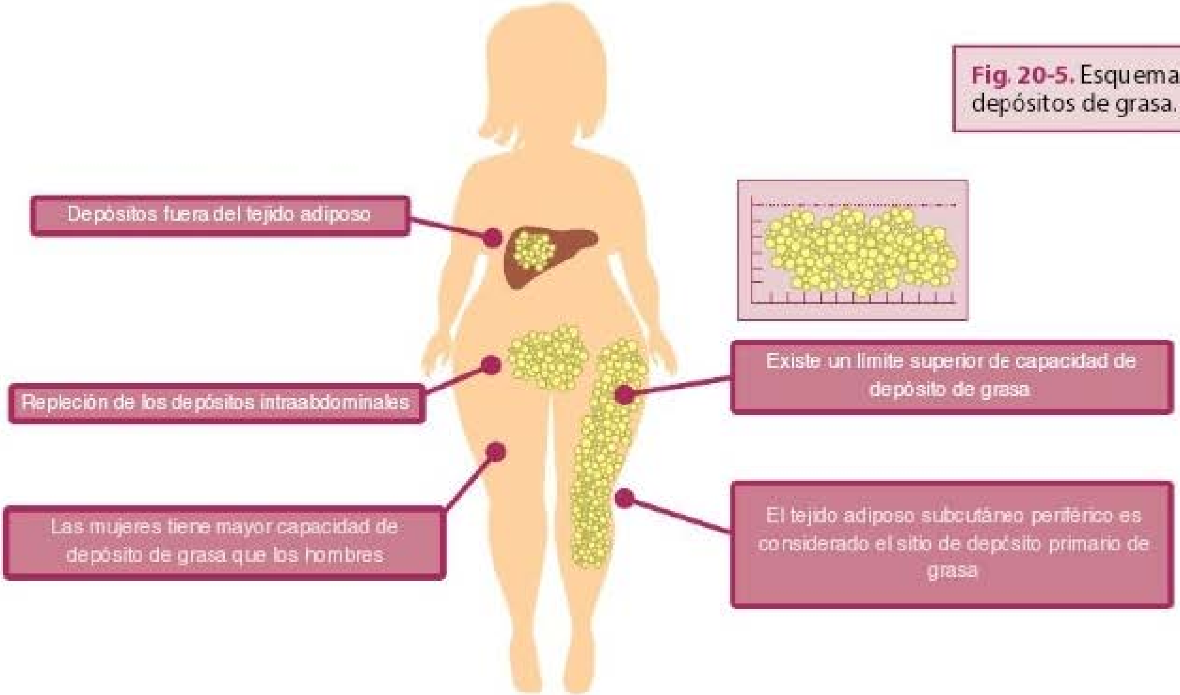

Depósitos fuera del tejido adiposo
Repleción de los depósitos intraabdominales
Las mujeres tiene mayor capacidad de depósito de grasa que los hombres
Existe un límite superior de capacidad de depósito de grasa
El tejido adiposo subcutáneo periférico es considerado el sitio de depósito primario de grasa

Fig. 20-5. Esquema de los depósitos de grasa.

Las mujeres tienen mayor capacidad de depósito que los hombres en los sitios primarios periféricos y tienen mayor masa de grasa corporal; esto explica la diferencia de la forma corporal con sobrepeso y obesidad. Las mujeres adquieren una forma ginecoide de distribución inferior de la grasa y los hombres adquieren adiposidad superior o tipo androide (**fig. 20-6**).

Etiología

En el **cuadro 20-6** se resumen las principales causas de obesidad.

Enfoque diagnóstico

Se debe realizar el rastreo rutinario de sobrepeso y obesidad, ya que su práctica es poco frecuente en la rutina diaria. El cálculo del IMC es el primer paso para determinar el grado de sobrepeso u obesidad. Es fácil de medir, confiable y se correlaciona con el porcentaje y la masa de grasa corporal. Se debe tener en cuenta que el IMC puede sobrestimar la menor cantidad de grasa en las personas con sobrepeso, pero con aumentada masa muscular y subestimarla en las personas con pérdida de la masa muscular como en el caso de los adultos mayores.

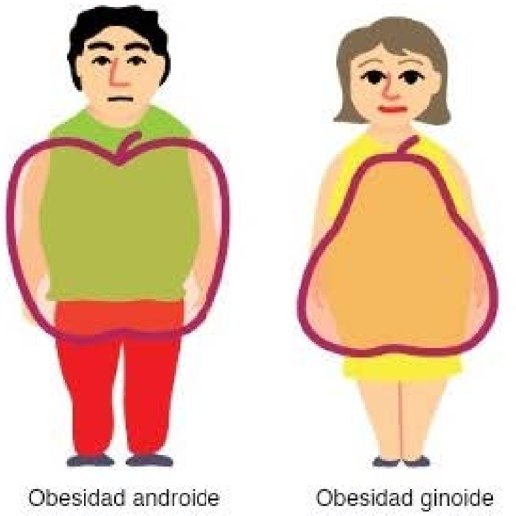

Obesidad androide
Obesidad ginoide

Fig. 20-6. Tipos de obesidad.

La clasificación está basada en el riesgo cardiovascular según la OMS para personas caucásicas, hispánicas y negras.

Se debe medir la circunferencia abdominal en los pacientes con sobrepeso o como una medida del contenido de grasa abdominal que no puede ser detectada con el rango de IMC. Los valores > 102 cm en los hombres y 88 cm en las mujeres se consideran indicadores de riesgo cardiometabólico.

Asimismo, se debe medir en los pacientes con un IMC de 25-35 kg/m^2 a fin de identificar a los individuos con alto riesgo de morbimortalidad cardiovascular. En aquellas personas con un IMC > 35 kg/m^2 no es necesario medirla, ya que este valor se asocia *per se* con un aumento de la circunferencia y mayor riesgo cardiovascular y no aporta más información (**caso clínico 20-2**).

Anamnesis

Se debe preguntar sobre el inicio de la obesidad y los antecedentes de obesidad en la infancia. Los niños con bajo peso al nacer y que aumentan de peso en los primeros 10 años de vida tienen mayor riesgo de contraer diabetes en la edad adulta. El riesgo de cualquier grado de obesidad es mayor cuando esta comienza antes de los 40 años. La ganancia de peso de más de 5 kg después de los 18 años en las mujeres y de los 20 años en los hombres aumenta el riesgo cardiovascular y de desarrollar diabetes tipo 2. Las mujeres suelen comenzar con sobrepeso y obesidad en la adolescencia y con la menopausia, e incluso después de los embarazos. Un excesivo aumento de peso en el embarazo y el desarrollo de diabetes gestacional no solo aumentan el riesgo en la mujer, sino que pueden afectar el crecimiento y el metabolismo fetales y generar una mayor adiposidad y riesgo de obesidad en la infancia y en la adultez.

Con respecto a los antecedentes familiares de obesidad, la presencia de uno de los padres obesos aumenta un 40% el riesgo en los hijos de padecerla, y los dos padres con obesidad lo aumenta un 80%.

CUADRO 20-6. Etiología de la obesidad

Causas iatrogénicas	Fármacos Cirugía hipotalámica
Obesidad dietaria	Ingesta abundante en la infancia Frecuencia en las comidas Dietas ricas en grasas e hidratos simples
Neuroendocrina	Obesidad hipotalámica-hipofisaria Hipotiroidismo Síndrome de Cushing Síndrome del ovario poliquístico Hipogonadismo Deficiencia de hormona del crecimiento Seudohipoparatiroidismo
Factores socioculturales	Etnia Estado socioeconómico
Factores psicológicos	Síndrome de comidas nocturnas Sedentarismo Inactividad forzada Envejecimiento
Obesidad genética	Autosómicas dominantes y recesivas Ligadas al X Déficit de leptina (monogénica) Alteraciones cromosómicas
Otras	Bajo peso al nacer Cesación tabáquica

Se debe interrogar, además, sobre la ingesta de medicamentos que pudieran producir aumento de peso (**cuadro 20-7**), sobre la realización de ejercico físico o la tendencia al sedentarismo, el patrón alimentario y el tipo y frecuencia de las comidas, como también sobre cambios de conductas, ansiedad o depresión.

CASO CLÍNICO 20-2

Teodomiro, de 56 años, con un IMC de 45 kg/m^2, diabetes tipo 2, dislipidemia e hipertensión arterial, consulta por cansancio. La esposa refiere que se duerme durante el día mientras mira televisión y ronca por la noche.

¿Cómo se clasifica según la OMS la obesidad de este paciente?

¿Se debe determinar la circunferencia abdominal en este caso?

¿Presenta comorbilidades relacionadas con la obesidad?, ¿cuáles?

Comentario

El paciente presenta una obesidad de clase III según la OMS u obesidad extrema o mórbida.

No se recomienda medir el contorno de la cintura abdominal con este IMC, ya que está implícito en este valor que está aumentado, lo que implica mayor riesgo cardiometabólico.

Presenta comorbilidades asociadas con la obesidad como la hipertensión arterial, la dislipidemia y la diabetes tipo 2. En este paciente con obesidad y con los síntomas de cansancio, somnolencia diurna y ronquidos se debe sospechar un síndrome de apneas del sueño o síndrome de hipoventilación y solicitar una polisomnografía para confirmar el diagnóstico.

CUADRO 20-7. Medicamentos que producen ganancia de peso

- Glucocorticoides (prednisona)
- Hipoglucemiantes (insulina, sulfonilureas, pioglitazona, rosiglitazona, meglitinidas)
- Antipsicóticos de primera generación (tioridazina)
- Antipsicóticos de segunda generación (risperidona, olanzapina, clozapina, quetiapina)
- Estabilizadores del ánimo y el humor (carbamazepina, gabapentina, litio, valproato)
- Antidepresivos (paroxetina, citalopram, amitriptilina, nortriptilina, imipramina, mirtazapina)
- Antihistamínicos (ciproheptadina)
- Hormonas (medroxiprogesterona)
- Beta-bloqueantes (propranolol)
- Alfa-bloqueantes (terazosina)

Examen fisico

En todo paciente con aumento de peso se debe:

- Evaluar el peso, la talla, el IMC, medir la circunferencia de la cintura y establecer el tipo de obesidad.
- Realizar un examen físico completo en busca de comorbilidades asociadas con la obesidad (**cuadro 20-8**).

Exámenes complementarios

Son necesarios para evaluar la repercusión de la obesidad y detectar la presencia de comorbilidades y patologías asociadas. Se solicitará:

- Hemograma completo.
- Eritrosedimentación y proteína C-reactiva.

CUADRO 20-8. Comorbilidades asociadas con la obesidad

- Diabetes, insulinorresistencia
- Dislipidemia
- Hipertensión arterial
- Enfermedad coronaria
- Insuficiencia cardíaca, esteatosis miocárdica
- Fibrilación auricular
- Enfermedad tromboembólica venosa
- Apneas del sueño, síndrome de hipoventilación
- Asma, hipertensión pulmonar
- Esteatohepatitis no alcohólica, esteatosis
- Litiasis vesicular
- Hernias
- Enfermedad por reflujo gastroesofágico
- Osteoartritis, dolor lumbar, gota
- Depresión, alteraciones del sueño
- Acantosis *nigricans*, hirsutismo, estrías, intertrigo, estasis venosa
- Accidentes cerebrovasculares
- Demencia
- Hipertensión endocraneal idiopática
- Síndrome del ovario poliquístico, amenorrea, infertilidad
- Hipogonadismo, impotencia
- Incontinencia urinaria
- Litiasis renal
- Glomerulopatía asociada a la obesidad
- Deficiencia de vitamina D
- Insuficiencia renal crónica
- Cáncer: próstata, mama, colon, útero
- Infecciones, disfunción multiorgánica asociada a sepsis y trastornos de la inmunidad

- Glucemia y hemoglobina glucosilada.
- Electrolitos.
- Urea y creatinina.
- Ácido úrico.
- Hepatograma.
- Hormonas tiroideas.
- Perfil lipídico.
- Radiografía de tórax.
- Ecografía abdominal.
- Otros estudios según la presencia de comorbilidades asociadas (p. ej., polisomnografía ante la sospecha de apneas del sueño).

CONCLUSIÓN

Los sistemas fisiológicos de regulación del peso corporal y sus componentes son complejos e incluyen el SNC, el tracto gastrointestinal y el tejido muscular y adiposo, mientras que el ambiente y los factores genéticos son determinantes de las variaciones y diferencias en las respuestas individuales.

En todas sus formas, la malnutrición incluye la desnutrición, el sobrepeso, la obesidad y las enfermedades no transmisibles relacionadas con la alimentación, como las cardiovasculares (p. ej., infarto de miocardio y accidentes cerebrovasculares, a menudo asociados con hipertensión arterial), la diabetes y algunos cánceres.

Es de fundamental importancia fortalecer el conocimiento y reconocimiento de la pérdida y ganancia de peso en la práctica médica cotidiana debido a la creciente prevalencia de estas entidades en todos los grupos etarios y a nivel mundial.

Las repercusiones en el desarrollo y las consecuencias de índole económica, social y médica de la carga mundial de la malnutrición son graves y duraderas, para las personas y sus familias, para las comunidades y para los países.

Las medidas encaminadas al control de la obesidad y la desnutrición son esenciales para asegurar la educación y prevención, como el adecuado diagnóstico y tratamiento de estas enfermedades.

Véase **Bibliografía** cap. 20 *Pérdida y ganancia de peso.*

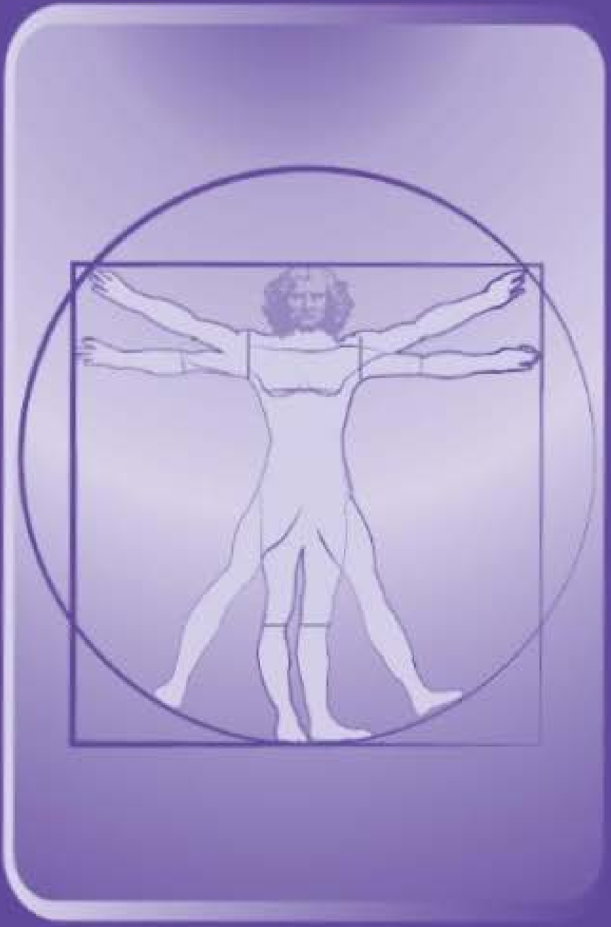
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 20 *Pérdida y ganancia de peso.*

Véase **Autoevaluación** cap. 20 *Pérdida y ganancia de peso.*

Parte V

Los que son gordos por naturaleza están más expuestos a morir súbitamente que las personas delgadas.

Aforismo XLIV Libro 2º



Semiología general

Contenido

21 **Impresión general**
Elsa Saavedra, Leonardo Fata y Alfredo Larguía

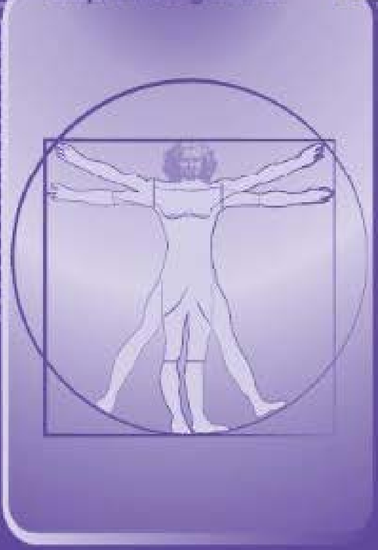
22 **Piel**
Alberto Woscoff y Luis D. Sevinsky

23 **Anexos cutáneos**
Miguel Ángel Allevato y María Inés Muzzio

24 **Tejido celular subcutáneo**
Miguel Ángel Allevato y María Inés Muzzio

25 **Sistema venoso superficial**
Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

26 **Sistema linfático**
Marcelo J. Melero



21

Impresión general

Elsa Saavedra, Leonardo Fata y Alfredo Larguía

INTRODUCCIÓN

En este capítulo se consideran una serie de ítems que permiten realizar una primera inspección general del paciente, que podría llamarse **"evaluación clínica rápida"**. Su utilidad aumenta con la experiencia y con el desarrollo del "ojo clínico", dado que muchas veces solo con esta impresión general se puede hacer una aproximación diagnóstica o, por lo menos, definir un síndrome. Antecede al examen físico meticuloso por aparatos y sistemas.

Los ítems que la componen son en cierto modo arbitrarios, ya que pueden agregarse otros, como la temperatura corporal, la frecuencia respiratoria, la frecuencia cardíaca y la tensión arterial, y puede incluir hallazgos que, por su relevancia, condicionan los pasos para seguir, como la presencia de signos de shock.

Se consideran a continuación el estado de conciencia, la actitud o postura, el decúbito, el hábito, la facies, el estado de nutrición y el estado de hidratación.

ESTADO DE CONCIENCIA

En realidad, el estado de conciencia se evalúa de manera instintiva antes de iniciar la anamnesis porque de él depende la relevancia que se dará a las respuestas del paciente; incluso, puede surgir la necesidad de realizar la anamnesis a un familiar.

Conciencia es el estado de *percepción* del paciente, de sí mismo y del ambiente, y la *capacidad de reacción* a un estímulo tanto externo como interno. En su evaluación se pueden distinguir dos aspectos: el ***nivel de la conciencia***, que hace referencia a las variaciones del estado de alerta normal (depende del sistema activador reticular ascendente o SARA) y el ***contenido de la conciencia***, en cuanto a la calidad del pensamiento y de la conducta (reside en la corteza cerebral de forma difusa).

El *nivel de la conciencia* se evalúa mediante la inspección; así, el nivel más alto se denomina **vigilia**, el paciente se halla despierto; el segundo nivel es el paciente **somnoliento**, con tendencia a quedarse dormido; con mayor deterioro, el paciente se halla dormido, se despierta brevemente con el estímulo nociceptivo, pero pronto vuelve a su situación anterior y se llama **estupor**; por último, cuando el paciente no se despierta con ningún estímulo se denomina **coma**. La progresión a través de cada uno de estos niveles indica un deterioro rostrocaudal en el SARA del tronco encefálico.

Para evaluar el *contenido de la conciencia* debe haber una conexión de diálogo con el paciente que permita evaluar la conservación de su orientación autopsíquica y alopsíquica. La *orientación autopsíquica* hace referencia al correcto conocimiento de quién es él e incluye su historia personal: nombre, edad, estado civil, profesión, etc., mientras que la *orientación alopsíquica* alude al reconocimiento de los demás, a la orientación espacial, es decir, el lugar donde se halla (dirección, ciudad, provincia, país) y temporal (hora del día, día de la semana, día del mes, estación, año). Se evalúa mediante las preguntas:

- ¿Cuál es su nombre? Orientación autopsíquica.
- ¿Quiénes son los que lo rodean? Orientación alopsíquica.
- ¿Dónde se encuentra? Orientación en el espacio.
- ¿Qué día es hoy? Orientación en el tiempo.

La **lucidez** implica estar frente a un paciente vigil que se halla orientado autopsíquica y alopsíquicamente, es el estado máximo de nivel y contenido de la conciencia.

La **confusión** es una alteración de los contenidos de la conciencia con un nivel de conciencia de vigilia. Se caracteriza por un marcado déficit en la orientación autopsíquica y, en especial, la alopsíquica, con profunda desorientación temporoespacial. Es común que aparezcan alucinaciones, sobre todo visuales, pero también auditivas y somatoestésicas de diferentes características. Puede organizarse en un delirio, llamado delirio confusional, de mecanismo alucinatorio y poco estructurado, que condiciona que la conducta del paciente se subordine a la producción delirante. El paciente se halla ansioso, rara vez indiferente, a menudo aterrorizado e incluso agresivo, con la posibilidad de condicionar conductas peligrosas para sí y para los demás.

El síndrome confusional agudo en el adulto mayor (AM) es relevante tanto por su prevalencia como por su pronóstico. Suele ser expresión, en la mayoría de los casos, de infección, síndrome febril, deshidratación, traumatismo o del efecto de los fármacos. En el AM con un estado confusional prolongado se deben descartar siempre los estados poscríticos de crisis generalizadas o los estados epilépticos no convulsivos.
La confusión, junto con la depresión y la ansiedad, constituye uno de los indicadores de abuso psicológico en este grupo etario.

La **obnubilación** es un estado con reducción del contenido de la conciencia caracterizado por la disminución de la atención y un deterioro discreto de la memoria. La somnolencia es el nivel habitual de la conciencia y la respuesta afectiva linda entre la indiferencia y la ansiedad. La orientación temporal se compromete de modo particular y, la espacial, de forma algo más tardía con compromiso leve o preservación de la autopsíquica. La sensopercepción es poco nítida, difusa y el curso del pensamiento se entorpece y lentifica.

La valoración global de la conciencia se realiza de manera práctica mediante la ***escala de Glasgow*** que explora y cuantifica las respuestas motoras, verbal y de apertura palpebral y otorga un puntaje dado a la mejor respuesta obtenida en cada ítem (**cuadro 21-1**). Esta escala, de fácil realización, permite no solo definir la situación inicial del paciente, sino también su evolución en el tiempo. La obtención de una respuesta de 15 puntos implica *estado de lucidez*; la obtención de 3 puntos, *coma profundo* (**caso clínico 21-1**).

CASO CLÍNICO 21-1

Ruggiero, de 87 años, es traído a la guardia por su hijo porque desde hace 48 horas lo nota desorientado tanto en tiempo como en espacio. El cuadro se exacerba por las noches y se acompaña de registros térmicos subfebriles. Ruggiero es autoválido, tiene hipertensión arterial e hiperplasia prostática. En el examen físico se encuentra vigil, desorientado alopsíquicamente y con una escala de Glasgow 14/15 (tiene apertura ocular espontánea, obedece órdenes verbales y la conversación es confusa). La temperatura bucal es de 37,8 °C y en la palpación abdominal refiere dolor en el hipogastrio. El laboratorio sanguíneo muestra leucocitosis y el sedimento de orina, campo cubierto de leucocitos.

¿Qué alteración del estado de conciencia presenta Ruggiero?
¿Cuál es la utilidad de la escala de Glasgow?
¿Cuál es la etiología más probable del cuadro clínico?

Comentario

La coexistencia de un nivel de conciencia de vigilia y un contenido de conciencia alterado caracteriza al estado confusional. Se identifica por desorientación autopsíquica y, principalmente, alopsíquica (temporoespacial). La escala de Glasgow permite una valoración global de la conciencia tanto al inicio de la consulta como durante la evolución del cuadro clínico; evalúa las respuestas ocular, verbal y motora de la persona. El desarrollo de un síndrome confusional en un adulto mayor asociado con registros febriles o subfebriles debe hacer pensar en una etiología infecciosa como responsable del cuadro. El hallazgo de dolor en el hipogastrio, leucocitosis y leucocituria orienta a una infección urinaria como la causa más probable.

ACTITUD O POSTURA

La **actitud o postura** está dada por la relación armónica que mantienen los distintos segmentos del cuerpo entre sí, es como se presenta el paciente en posición de pie o sentado. Si no se observan anormalidades, se denomina ***actitud compuesta***. Determinadas actitudes o posturas tienen un indudable valor semiológico.

La ***ortopnea*** es la posición sedente (o de sentado) obligada del paciente con disnea grave, ante la imposibilidad de permanecer acostado por la exacerbación de la sensación de falta de aire. Es típica de la insuficiencia cardíaca descompensada.

CUADRO 21-1. Escala de Glasgow

	Respuesta		**Puntaje**
Apertura ocular	Espontánea		4
	Ante una orden verbal		3
	Ante un estímulo doloroso		2
	Sin respuesta		1
Respuesta motora	Orden verbal	Obedece	6
	Estímulo doloroso	Localiza dolor	5
		Retira miembro estimulado	4
		Flexiona	3
		Extiende	2
		No responde	1
Respuesta verbal	Orientado		5
	Conversación confusa		4
	Palabras inapropiadas		3
	Incomprensible		2
	No responde		1

Los grandes derrames pericárdicos obligan a la ***posición genupectoral*** o en ***plegaria mahometana*** (de rodillas y agazapado sobre los brazos flexionados para facilitar la respiración).

También son características las ***posturas antálgicas***, como la hiperextensión de la columna ante el dolor lumbar intenso.

DECÚBITO

El **decúbito** (del latín *decumbere*, 'yacer') es la postura o actitud que adopta el enfermo acostado. Permite conclusiones de gran valor diagnóstico, algunas patognomónicas.

Al inspeccionar al paciente en decúbito se debe constatar en primer lugar si este es ***activo*** o ***pasivo***. Es activo cuando puede adoptarlo y modificarlo voluntariamente. Es pasivo en la situación contraria (p. ej., pérdida de la conciencia, caquexia, parálisis diversas, fracturas inmovilizadas). Es decir, implica la inmovilidad del paciente.

El decúbito activo puede ser, a su vez, ***indiferente***, ***preferencial*** u ***obligado***. Es indiferente cuando se lo puede variar a voluntad sin impedimentos. Es preferencial si al adoptarlo el enfermo se siente mejor y disminuyen o desaparecen sus molestias (dolor, disnea, palpitaciones) y es obligado cuando la patología que padece imposibilita otras posiciones (afecciones articulares, parálisis, contracturas, dolores).

En cualquiera de estas variedades, el paciente puede colocarse en decúbito ***dorsal***, ***ventral*** o ***lateral***. El decúbito *dorsal o supino* se adopta de manera preferente u obligatoria en estados de astenia, adinamia, consunción, deshidratación, coma, parálisis, distensión abdominal (ascitis, íleo, tumores) o peritonitis, es decir, en afecciones generalmente graves (**caso clínico 21-2**). El decúbito *ventral o prono* se observa en muchas enfermedades dolorosas del abdomen, cólico intestinal o biliar, úlcera gastroduodenal (en especial la forma penetrante en el páncreas), pancreatitis y tumores del páncreas y pericarditis. La adopción del decúbito *lateral* tiene gran significación diagnóstica en algunas enfermedades. En la pleuritis, en sus primeras etapas, el paciente se acuesta sobre el lado sano para atenuar la fricción de las pleuras inflamadas, lo que disminuye el dolor. Cuando se instala el derrame, lo hace sobre el lado enfermo para aumentar la amplitud respiratoria del hemitórax sano y atenuar la disnea. Los enfermos con grandes hepatomegalias se inclinan hacia la derecha para evitar que el hígado comprima el estómago.

En el síndrome meníngeo, se produce una contractura intensa de los músculos cervicodorsales y lumbares que provoca la hiperextensión dorsal. Esto, sumado a la flexión de las piernas y los muslos sobre el abdomen, produce la postura en **"gatillo de fusil"** u **"opistótonos"**. Es un elemento diagnóstico precoz y también puede aparecer en el tétanos. Se observa con mayor frecuencia en los niños.

En síntesis, la inspección del decúbito permite observaciones de significativa proyección diagnóstica, fáciles de apreciar, por lo que debe figurar siempre en la historia clínica (**fig. 21-1**).

CASO CLÍNICO 21-2

Perlita, de 20 años, consulta a la guardia por dolor abdominal. Comenzó hace unas 8 horas, se localizó al principio en el epigastrio, luego en la fosa ilíaca derecha, para finalmente hacerse generalizado. Su intensidad fue en aumento y se agregaron náuseas y vómitos. En el examen físico se encuentra en regular estado general, con un abdomen con disminución de los ruidos hidroaéreos y dolor a la palpación en forma difusa, que se exacerba durante la descompresión. Perlita prefiere permanecer en decúbito dorsal, dado que de esa forma se alivia el dolor y se siente imposibilitada para adoptar otras posiciones, ya que provocan su exacerbación.

¿Cuál es la etiologia más probable del cuadro clínico?
¿Qué tipo de decúbito es el adoptado por Perlita?

Comentario

Un dolor abdominal agudo con las características mencionadas, en una persona joven, hace considerar la apendicitis aguda con peritonitis generalizada como la causa más probable. Perlita puede adoptar el decúbito, por lo tanto es activo, preferencial y obligado, debido a que al adoptar el decúbito dorsal disminuye el dolor y, a su vez, si adopta cualquier otra posición, este se vuelve intolerable.

HÁBITO

El hábito o tipo constitucional es el aspecto global que proporciona la inspección directa del ser humano, basado sobre la medida o proporción relativa de sus segmentos corporales. Desde Hipócrates de Cos (**Epónimos**), que distinguía tres tipos de hábito (el tísico, el atlético y el apoplético), hasta nuestros días la nomenclatura recogida de gran cantidad de trabajos es extraordinariamente variada, pero en último término coinciden con los que se reconocen en la actualidad: **brevilíneo**, **mediolíneo** y **longilíneo**.

El *hábito brevilíneo* o *pícnico* tiende a la baja estatura. Se caracteriza por la cabeza corta (braquicefalia), el cuello corto y grueso, el tórax redondeado, las costillas horizontalizadas, el ángulo epigástrico obtuso, el corazón horizontalizado (radiográficamente, puede simular cardiomegalia), el abdomen voluminoso, la distancia xifoumbilical aumentada y los miembros cortos. Suelen ser musculosos, con tendencia a la obesidad.

El *hábito longilíneo* o *asténico* es el contrapuesto al brevilíneo. Tiende a la alta estatura, la cabeza alargada (dolicocefalia), el cuello largo y delgado, el tórax alargado y aplanado en sentido anteroposterior, las costillas verticalizadas, el ángulo epigástrico agudo, el diafragma descendido con el corazón alargado (en gota), el abdomen plano y las extremidades largas. Estas personas suelen ser poco musculosas y delgadas.

El *hábito mediolíneo* es el término medio entre los anteriores. Tienden a una estatura mediana. Son proporcionados y armónicos. El tórax se parece a un cono truncado invertido, el ángulo epigástrico es de 90°. El aspecto general es fuerte y atlético.

A pesar de la amplia bibliografía sobre el tema, se considera que el hábito en sí carece de correlación con enfermedades y personalidades psicopáticas determinadas.

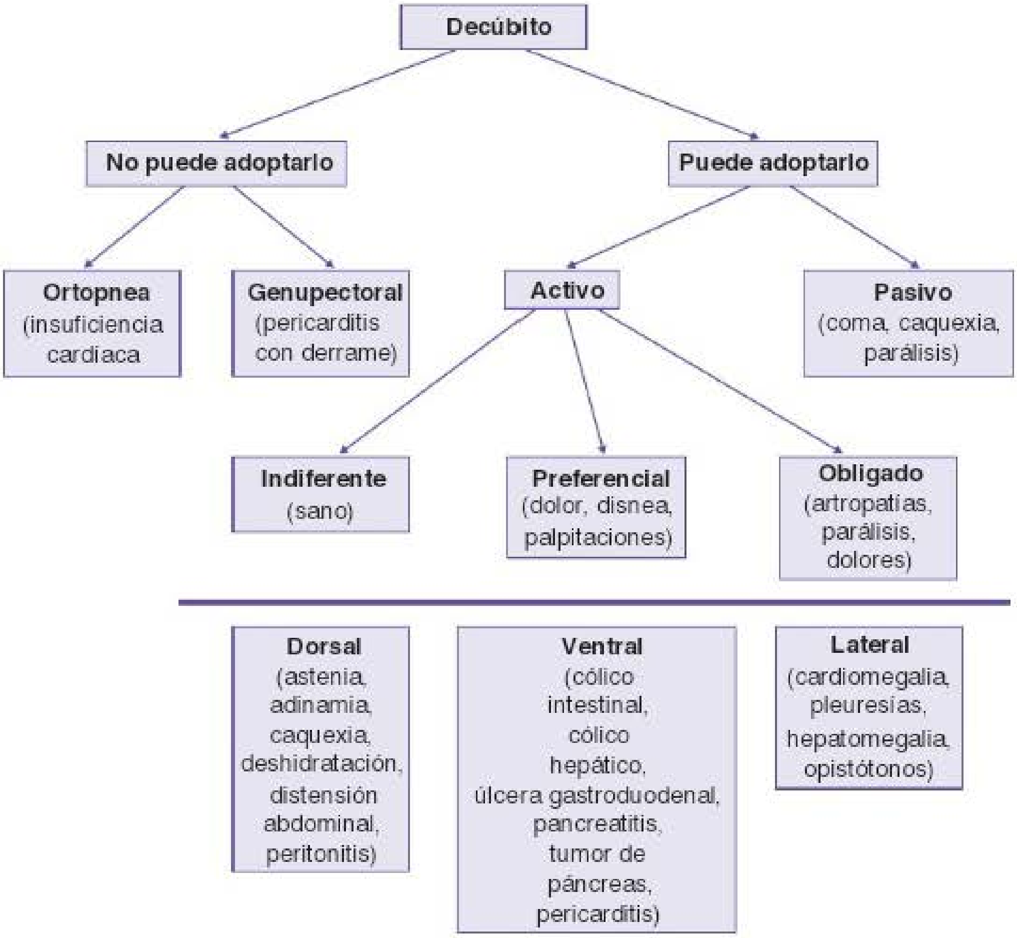

Decúbito
No puede adoptarlo
Puede adoptarlo
Ortopnea (insuficiencia cardiaca
Genupectoral (pericarditis con derrame)
Activo
Pasivo (coma, caquexia, parálisis)
Indiferente (sano)
Preferencial (dolor, disnea, palpitaciones)
Obligado (artropatías, parálisis, dolores)
Dorsal (astenia, adinamia, caquexia, deshidratación, distensión abdominal, peritonitis)
Ventral (cólico intestinal, cólico hepático, úlcera gastroduodenal, pancreatitis, tumor de páncreas, pericarditis)
Lateral (cardiomegalia, pleuresías, hepatomegalia, opistótonos)

Fig. 21-1. Algoritmo diagnóstico del decúbito.

FACIES

Una expresión facial atenta, con un tinte acorde con las variantes étnicas y de transparencia de la piel, y simétrica, se considera **normal** o **compuesta**. De la alteración de la anatomía y la morfología, de la coloración y de la expresión surgen una serie de indicios que pueden orientar sobre patologías subyacentes. Son ejemplos:

- **Facies anémica:** palidez cutaneomucosa más notable en labios, nariz y mejillas (**fig. 21-2**).
- **Facies en "alas de mariposa":** eritema malar que respeta los surcos nasogenianos, frecuentemente acompañada de alopecia, característica del lupus eritematoso sistémico (LES) (**fig. 21-3**).
- **Facies en heliotropo:** coloración azul-violácea de los párpados (se observa en la dermatomiositis) (véase **fig. 30-8**).
- **Facies cianótica:** coloración azulada de mejillas, labios, lóbulos de las orejas y punta de la nariz por aumento de la concentración de hemoglobina reducida en la sangre capilar, mayor de 5 g/dL (insuficiencia cardíaca, cardiopatías congénitas, hipoxemia en general). Una mención especial merece la **facies mitral**: palidez general, cianosis peribucal y eritrosis malar (estenosis mitral).
- **Facies ictérica:** coloración amarillenta que tiñe las escleróticas y el paladar duro en su etapa inicial y que luego impregna todos los tegumentos, con tintes más o menos intensos según la concentración de bilirrubina (**fig. 21-4**).

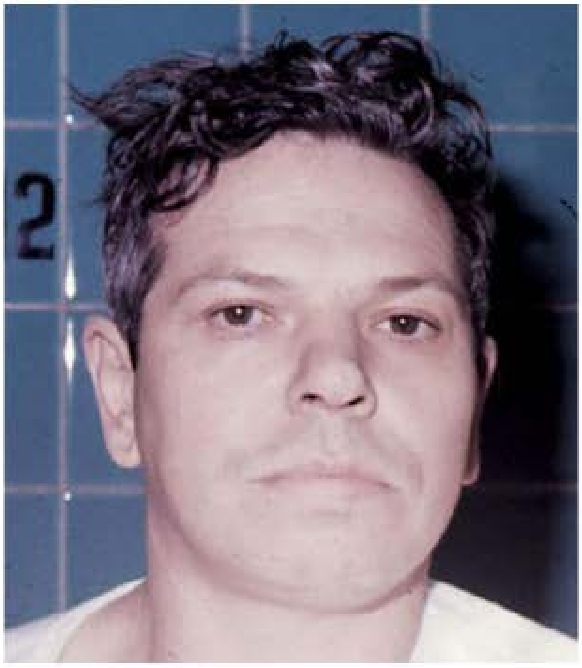


Fig. 21-2. Facies anémica. Nótese la palidez de los labios.

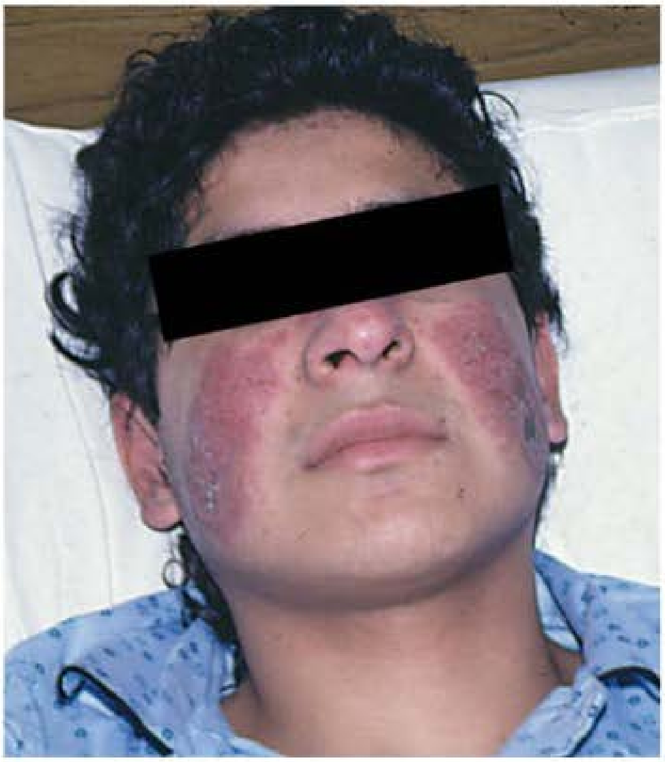


Fig. 21-3. Facies en "alas de mariposa" o lúpica. Nótese el eritema malar que respeta el surco nasogeniano.

- **Facies hipotiroidea:** cara abotagada, de tinte pálido-amarillento, párpados edematizados (por infiltración del celular) (**fig. 21-5**).
- **Facies hipertiroidea:** mirada brillante y vivaz, retracción de los párpados (aumento de la hendidura palpebral) que permite ver un segmento de esclerótica alrededor del iris, protrusión del globo ocular (proptosis) e inyección conjuntival (**fig. 21-6A** y **B**).
- **Facies cushingoidea:** cara redonda "en luna llena", con hirsutismo (distribución anómala de pelo facial) y acompañada de giba dorsal (**fig. 21-7**).

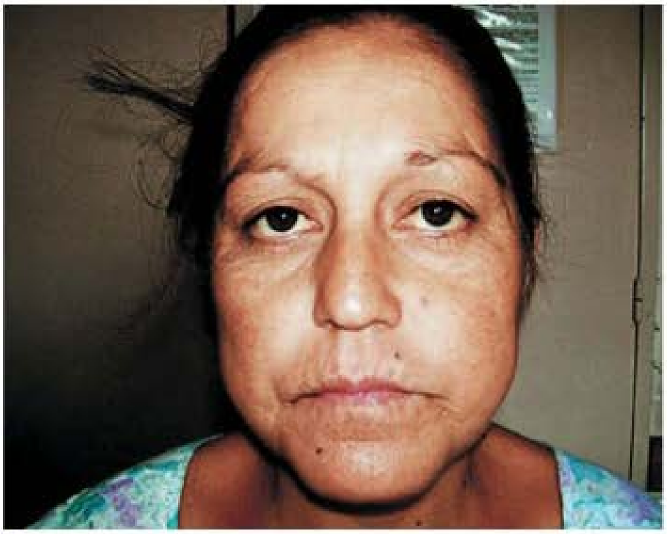


Fig. 21-4. Facies ictérica.

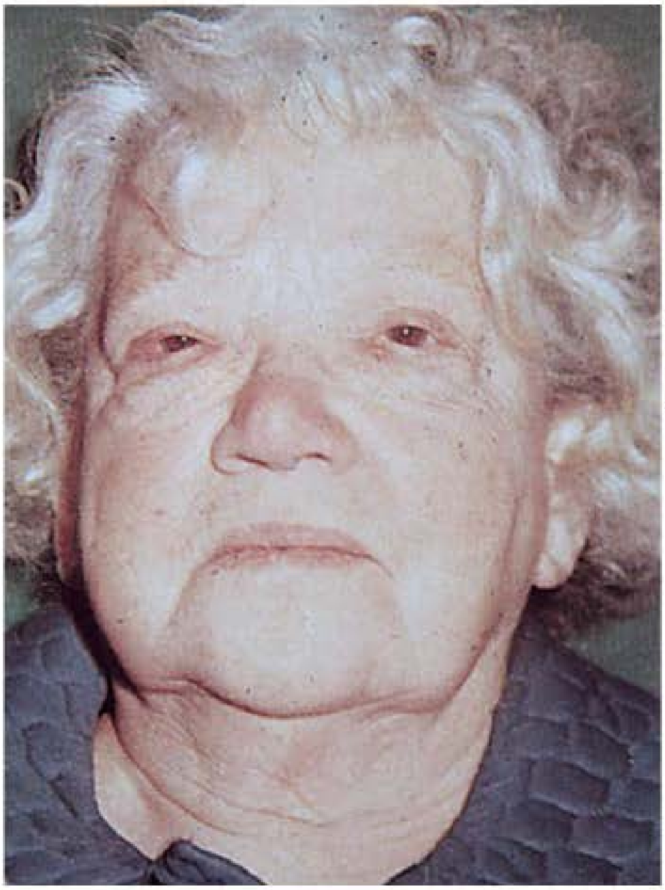


Fig. 21-5. Facies hipotiroidea.

- **Facies acromegálica:** protrusión de los arcos superciliares y del maxilar inferior por crecimiento óseo (tumores de la hipófisis) (**fig. 21-8**).
- **Facies parkinsoniana:** inexpresiva, con pérdida de la mímica ("facies de jugador de póquer"), piel seborreica y lustrosa.
- **Facies miasténica:** "expresión somnolienta", con párpados superiores descendidos (ptosis palpebral) que se acentúa con el correr del día; cabeza inclinada hacia atrás para poder ver mejor (miastenia grave) (**fig. 21-9**).

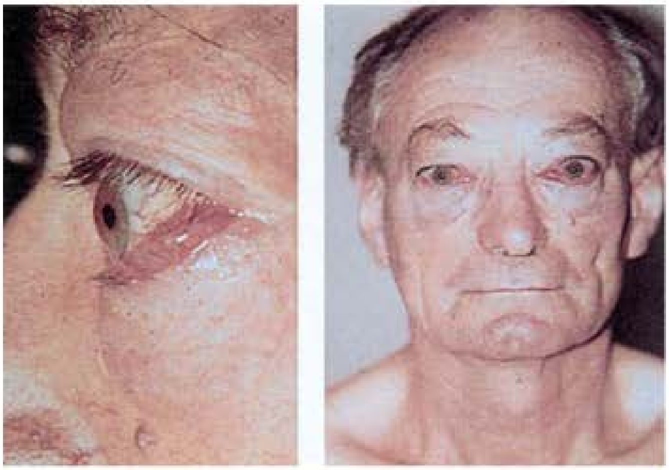


Fig. 21-6. A y **B.** Facies hipertiroidea.

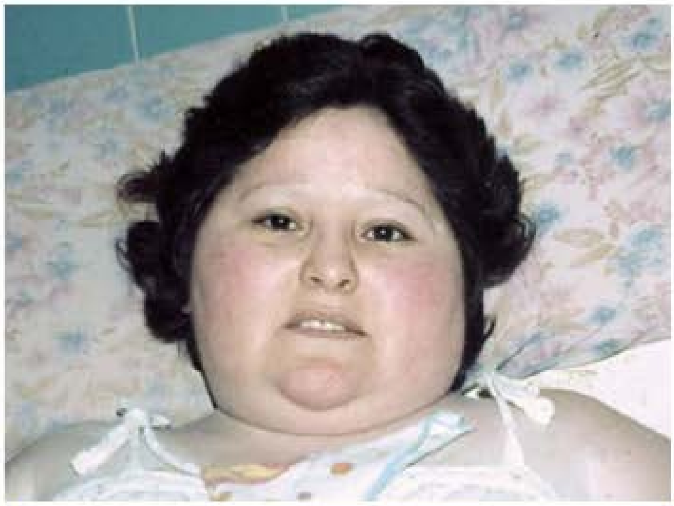


Fig. 21-7. Facies cushingoidea o "cara de luna llena".

- **Facies caquéctica:** adelgazada, estructuras óseas prominentes por fusión de las masas musculares y pérdida de los depósitos de grasa; fosas temporales excavadas, arcadas cigomáticas prominentes, globos oculares hundidos. Se observa en las enfermedades terminales (**fig. 21-10**).
- **Facies edematosa:** el edema de la cara se hace muy prominente en los párpados debido a la laxitud de su tejido celular subcutáneo. Es muy característica del síndrome nefrótico (**fig. 21-11**).
- **Facies del síndrome de Down:** la cara se redondea, con epicanto en el ángulo interno de los ojos, orejas pequeñas, nariz en silla de montar y macroglosia relativa (**fig. 21-12A** y **B**).

ESTADO DE NUTRICIÓN

La valoración completa del estado nutricional supera la simple evaluación de distribución del tejido adiposo; implica la anamnesis alimentaria, la determinación de algunos marcadores de laboratorio y las mediciones antropométricas (véase **cap. 20** *Pérdida y ganancia de peso*). Al respecto, la utilización del **índice de masa corporal (IMC)** es una primera, rápida y sencilla aproximación al estado nutricional del paciente y debe estar presente en toda historia clínica (**cuadro 21-2**). Su cálculo se realiza mediante la fórmula: ***IMC = Peso / (Talla)***^{2}.

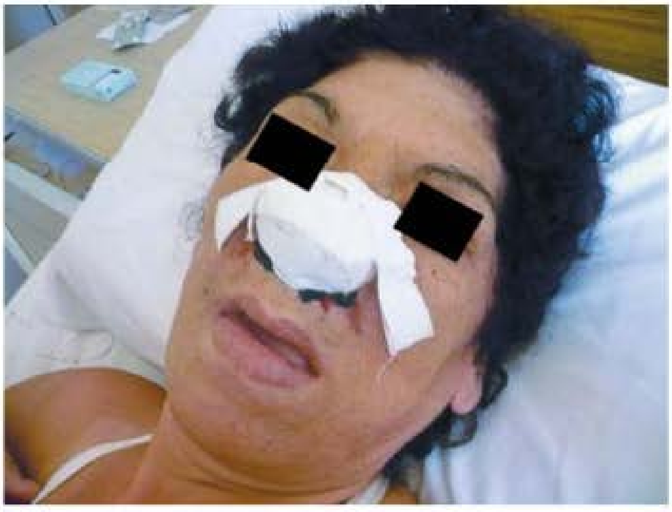


Fig. 21-8. Facies acromegálica por un tumor de hipófisis en el posoperatorio de una cirugía transesfenoidal.

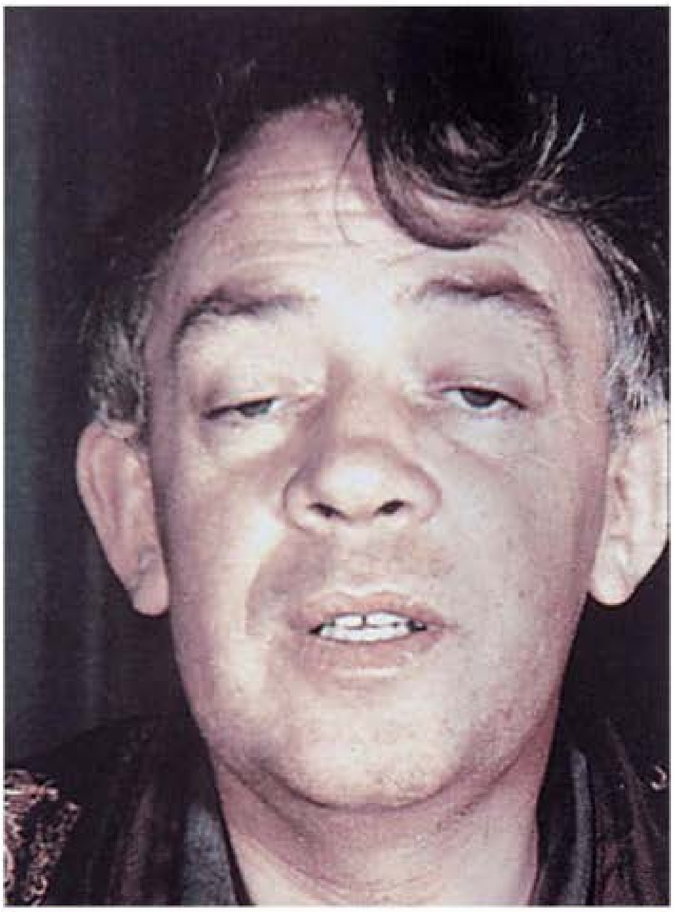


Fig. 21-9. Facies miasténica.

Se define como **sobrepeso** la presencia de un IMC > 25. Para aumentar su sensibilidad, se agrega la medición del ***perímetro de la cintura***, cuyos valores > 102 cm en el hombre y > 88 cm en la mujer indican un aumento de la grasa intraabdominal, que se considera un factor de riesgo cardiovascular.

Con independencia del peso y del IMC, la inspección y la palpación del panículo adiposo y del volumen muscu-

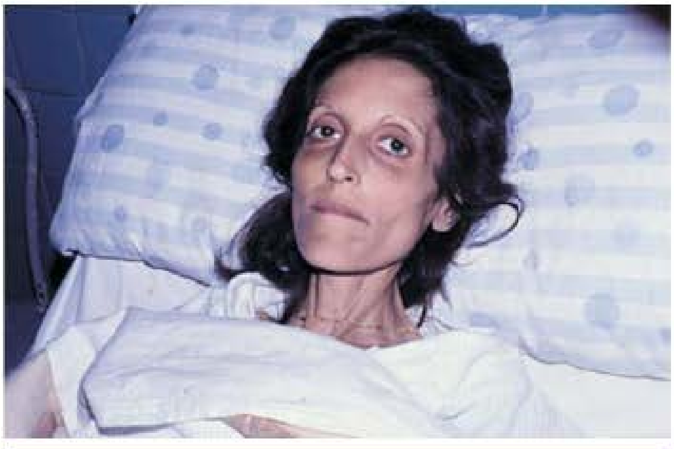


Fig. 21-10. Facies caquéctica.

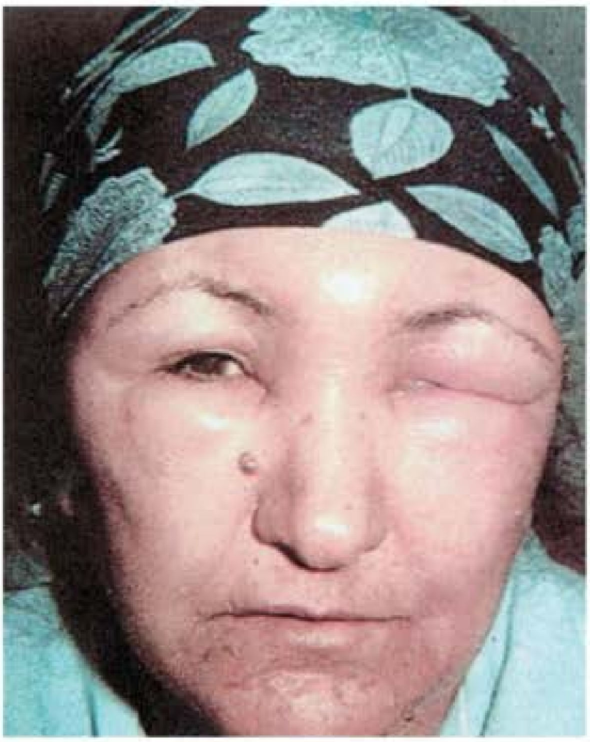


Fig. 21-11. Facies edematosa.

lar son puntos claves del examen. A simple vista, el redondeamiento de los segmentos corporales con prominencia del abdomen en el hombre y las caderas y mamas en la mujer avala el diagnóstico de obesidad.

La **pérdida de peso** que no es la consecuencia inmediata de un plan alimentario hipocalórico o de la instauración de actividad física con ese mismo fin debe ser analizada para descartar morbilidad. Deberán investigarse patologías asociadas, conocidas o que debutan con pérdida ponderal (véase **cuadro 20-2**).

Los enfermos portadores de una patología oncológica irreversible en estado avanzado suelen presentar el llamado ***síndrome de impregnación***, constituido por astenia, anorexia y pérdida de peso. En la impresión general se observan disminución del tejido celular subcutáneo y de las masas musculares, con resaltos óseos muy marcados (arcos costales, espinas ilíacas anterosuperiores, espinas del omóplato), fosas temporales excavadas y mejillas hundidas, en un paciente postrado en cama, y se denomina ***caquexia*** (**fig. 21-13**).

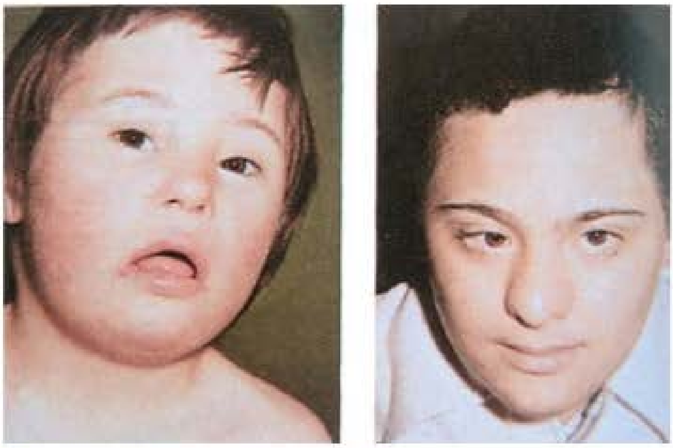


Fig. 21-12. A y **B.** Facies con síndrome de Down.

CUADRO 21-2. Interpretación del índice de masa corporal

Valor	Interpretación
18,5 a 25	Peso normal
< 18,5	Bajo peso
> 25	Sobrepeso
> 30	Obesidad

Se debe considerar que todo aumento o disminución rápida de peso puede deberse a modificaciones del **volumen del líquido extracelular** (edema-deshidratación).

ESTADO DE HIDRATACIÓN

Debe tenerse en cuenta que debería expresarse con más propiedad como estado del volumen del líquido extracelular, ya que el agua es siempre acompañante del sodio y, en conjunto, determinan este volumen. Son excepcionales las pérdidas de agua libre, que es la verdadera deshidratación o desecación, y la ganancia de agua libre, que es la verdadera sobrehidratación o intoxicación hídrica. Sin embargo, el lenguaje médico cotidiano ha consagrado el uso de estado de hidratación como sinónimo de evaluación del volumen del líquido extracelular.

Las alteraciones del estado de hidratación suelen dar lugar a perturbaciones significativas del medio interno y del equilibrio hidroelectrolítico. Por eso, la detección de las dos situaciones fundamentales, ***sobrehidratación*** y ***deshidratación***, debe remitir tempranamente a su estudio.

Sobrehidratación

Su signo fundamental es la presencia de **edema**, definido como el aumento del líquido extracelular en el intersticio (véase **cap. 17** *Edema*).

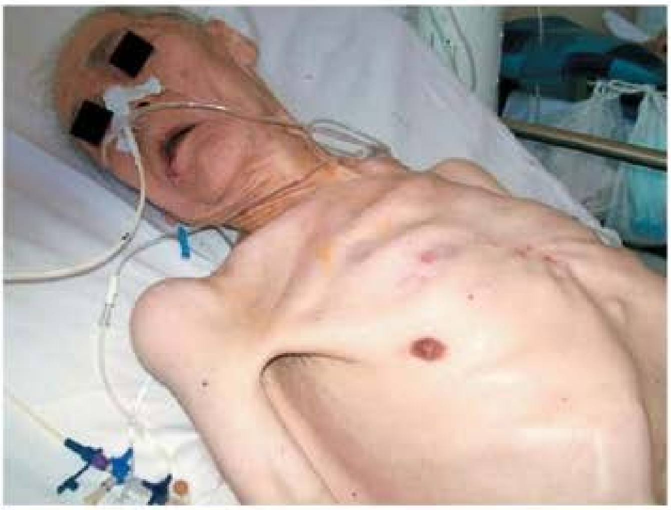


Fig. 21-13. Paciente con caquexia. Obsérvense los resaltos óseos marcados y la disminución del tejido celular subcutáneo.

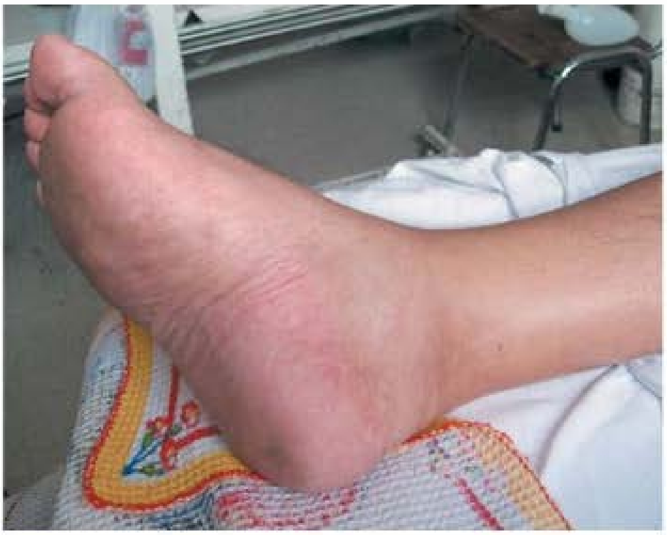


Fig. 21-14. Borramiento de las estructuras anatómicas habituales del tobillo por la presencia de edema.

Para que el edema se haga evidente se necesita un aumento de 2 a 4 litros del agua corporal; por lo tanto, en esta etapa el signo más sensible es el **incremento de peso**, que debe evaluarse a diario. Así, antes de que el edema se haga manifiesto, se deberá prestar atención a la ganancia de peso previa (**edema oculto**) y a la **impronta** que dejan en el cuerpo la ropa de cama y la vestimenta.

Cuando el edema es manifiesto se lo puede poner en evidencia mediante una técnica sencilla, que es la búsqueda del **signo de la fóvea** o **del godet**. Se realiza mediante la presión digital de la piel y del tejido celular subcutáneo sobre un plano óseo del paciente en las zonas declives del cuerpo (cara anterior de la tibia, maléolos, plano de los interóseos en el dorso del pie si deambula o en la zona sacra si está en decúbito dorsal). La valoración se establece en grados (1 a 4) según la profundidad de la depresión (fóvea) dejada por la presión digital; es un criterio subjetivo (**figs. 21-14** y **21-15**). En el **cuadro 21-3** se presentan los diversos tipos de edema.

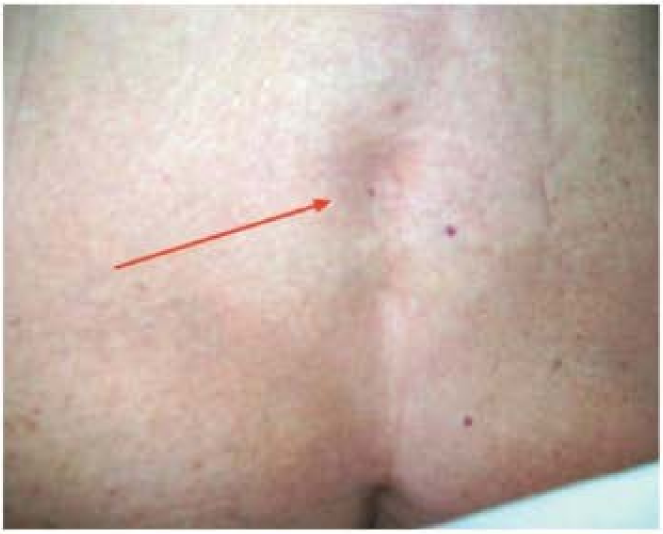


Fig. 21-15. Edema sacro con signo de la fóvea (flecha).

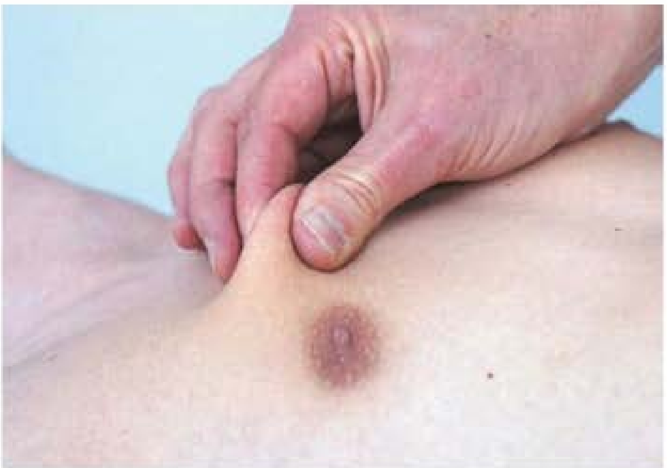


Fig. 21-16. Maniobra para poner de manifiesto el signo del pliegue.

La observación de estos signos, pero fundamentalmente la pesada diaria del paciente y la medición de ingresos líquidos y egresos (diuresis) darán una acabada idea de la evolución de los edemas.

Deshidratación

Es el déficit de *agua corporal* que a menudo se acompaña de déficit de *sodio*; en este caso recibe la denominación *depleción de volumen*. Las causas más frecuentes de deshidratación son:

- Falta de aporte o de ingesta.
- Uso excesivo de diuréticos.
- Diarrea intensa.
- Vómitos.
- Sudoración excesiva.

CASO CLÍNICO 21-3

Concordia, de 78 años, vive sola en su domicilio, sin ningún tipo de asistencia. Una vecina que la visita ocasionalmente la encontró en la cama, confusa e incoherente. Solicitó la evaluación médica de un servicio de emergencia y los médicos que la asistieron decidieron su internación. En el momento del ingreso hospitalario presentaba alteración de la conciencia, los labios y la lengua secos, y un signo del pliegue marcado. Se le colocó una sonda vesical que arrojó un débito escaso, de 300 mL, en el transcurso del primer día.

¿Cómo catalogaría el cuadro?

¿Cuáles serían las etiologías más frecuentes?

Comentario

La paciente se encuentra ostensiblemente deshidratada, lo que se deduce de la evaluación neurológica, el estado de las mucosas y la oliguria. En cuanto a su etiología, descartadas las patologías como la diabetes y la insuficiencia renal, entre otras, debe recordarse que la falta de ingesta, la fiebre, el mal uso de los diuréticos, los vómitos y la diarrea son los motivos más frecuentes de deshidratación, principalmente en los pacientes adultos mayores.

CUADRO 21-3. Tipos de edema

Tipo	Característica
Edema localizado	*Periorbitario*: máximo en las primeras horas del día. Decrece con el transcurso del día. Se observa en las nefropatías crónicas *Miembros superiores e inferiores*: por obstrucción venosa o linfática
Edema declive	Se observa en los *miembros inferiores* en los pacientes que deambulan Existe borramiento de las estructuras anatómicas habituales (resaltos óseos y ligamentarios, trayectos venosos)
Edema sacro	Se observa en la *almohadilla* sacra en pacientes postrados en cama
Anasarca	Edema generalizado visible en la cara, los flancos del abdomen y los miembros inferiores. Puede acompañarse con derrame pleural y/o pericárdico y ascitis (líquido en la cavidad peritoneal)

– Poliuria (diabetes, insuficiencia renal).
– Grandes quemados (lesión capilar).

Su signo fundamental es la disminución de la turgencia de la piel, que se investiga mediante la búsqueda del **signo del pliegue**. Para ponerlo de manifiesto, el examinador toma entre sus dedos un pliegue de piel de la región anterior del tórax del paciente. En caso de ser positivo, al soltarlo el pliegue permanece durante un tiempo en lugar de desaparecer rápidamente (**caso clínico 21-3** y **fig. 21-16**).

+65 La deshidratación es una entidad frecuente en los adultos mayores, ya que tienen disminuida la sensación de sed. Muchas veces, por dificultades en la motricidad, no pueden acceder a los líquidos y, además, es muy común el síndrome diarreico. Por otro lado, el signo del pliegue suele ser casi siempre positivo, por el déficit de fibras elásticas; de ahí la dificultad de su interpretación en este grupo etario. La hipotensión ortostática es el marcador más fidedigno.

En el **cuadro 21-4** se presentan los signos de deshidratación.

CUADRO 21-4. Signos de deshidratación

Signo	Exploración
Signo del pliegue	Pellizco de la piel en la cara anterior del tórax
Sequedad de las mucosas orales	Observación de los labios y carrillos secos, lengua costrosa
Disminución de la sudoración	Axilas secas
Globos oculares blandos	Palpación
Taquicardia de reposo	Palpación del pulso
Hipotensión ortostática	Registro de la tensión arterial en decúbito dorsal y sentado
Oliguria	Diuresis por debajo de 500 mL/día
Letargo/confusión	Exploración de la conciencia. Se observa en la deshidratación moderada a severa

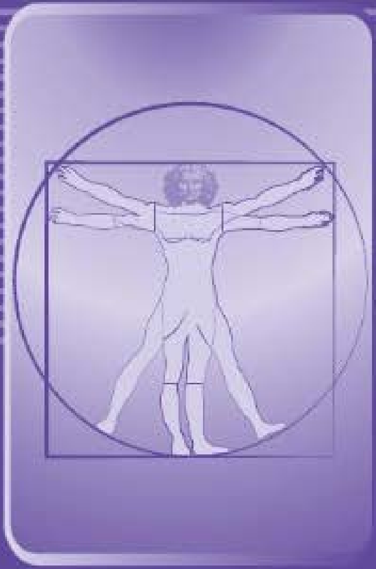
Véase **Bibliografía** cap. 21 *Impresión general*.

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 21 *Impresión general*.

Véase **Autoevaluación** cap. 21 *Impresión general*.

Véase **Video 2** *Impresión general del paciente*.

22



Piel

Alberto Woscoff y Luis D. Sevinsky

INTRODUCCIÓN

La piel es el mayor órgano del cuerpo y es responsable de numerosas funciones fisiológicas e inmunológicas. Pesa 3 a 4 kg (6-7% del peso corporal) y mide 2 m^2. En comparación, el músculo representa el 40% del peso corporal; la grasa, el 15-25% y el esqueleto, el 14%.

Es la barrera para las sustancias exógenas; las lesiones físicas, químicas y patógenas; retiene agua y proteínas endógenas; regula la temperatura corporal, y es el órgano sensorial donde se localizan cuatro de los cinco sentidos. Es uno de los componentes principales del sistema inmunitario y tiene gran importancia estética y psicosocial.

La semiología de la piel comprende su estudio en totalidad; no deben olvidarse el cuero cabelludo; los pliegues interdigitales, submamarios, retroauriculares e interglúteos; el conducto auditivo externo; las uñas; la boca; el glande y la vulva, y la porción externa del ano.

CLAVES DEL DIAGNÓSTICO DERMATOLÓGICO

El diagnóstico es un desafío de la mente que debe efectuarse siempre antes de la indicación terapéutica. Es costumbre pretender diagnosticar dermatosis al primer golpe de vista sin realizar el trabajo semiológico previo. Solo la amplia experiencia permite evitar esta tarea. El clínico general debe razonar su diagnóstico con los siguientes planteos:

- Identificación de la lesión elemental.
- Características individuales de la lesión y de toda la erupción, anotando sus observaciones.
- Auxilio con un libro de dermatología o un atlas que describa las dermatosis que se caracterizan esencialmente por esas lesiones. Por ejemplo, papulosas: prurigo, liquen, urticaria; dermatosis con formas clínicas papulosas: sifílide; vesiculosas: eccema, herpes simple, zóster, varicela.

Configurada así la orientación diagnóstica, deberá establecerse su asociación o vinculación con otros sistemas del organismo (articular, digestivo, neuropsíquico, etc.).

En conclusión, la aparente dificultad diagnóstica de las dermatosis, que tanto lamentan los médicos generales, se resuelve con un estudio clínico y de medios auxiliares razonado, sin que ello requiera un banco de memoria de las imágenes visuales.

ANAMNESIS

Cuando un médico está frente a un paciente, lo primero a lo que presta atención es al estado de la superficie cutánea y de las mucosas. A partir de la piel, las faneras y las mucosas empezará el examen físico y se originará alguna clave de diagnóstico de enfermedades internas o, en su defecto, de una afección estrictamente dermatológica.

En la clínica médica, la historia clínica completa es una parte esencial de la evaluación inicial de cualquier paciente. La técnica para obtener una historia clínica dermatológica es la misma que se aplica para una historia convencional. Sin embargo, conviene destacar algunos aspectos más específicos:

- Preguntas específicas acerca de la erupción cutánea: ¿cuándo comenzó?, ¿es continua o intermitente?
- ¿Las lesiones son similares a las del comienzo o se han modificado?
- ¿Cuáles son los síntomas cutáneos predominantes?, ¿hay prurito o ardor o dolor?
- ¿Está acompañada por síntomas sistémicos (fiebre, astenia)?
- Es importante el interrogatorio dirigido a la historia farmacológica. Se debe preguntar por los medicamentos recetados, los de venta libre (laxantes, analgésicos) y las medicaciones tópicas (para la piel o gotas oculares). Además, sobre antecedentes de alergias previas a medicamentos.
- La historia familiar puede ayudar en el diagnóstico de enfermedades hereditarias (p. ej., neurofibromatosis).
- La historia de exposición laboral y a productos químicos en ocasiones es la clave del diagnóstico.
- Los viajes recientes pueden ayudar a diagnosticar una enfermedad infecciosa inusual (se deben tener en cuenta áreas endémicas específicas).
- La historia sexual puede ser importante: ¿es homosexual, bisexual o promiscuo?

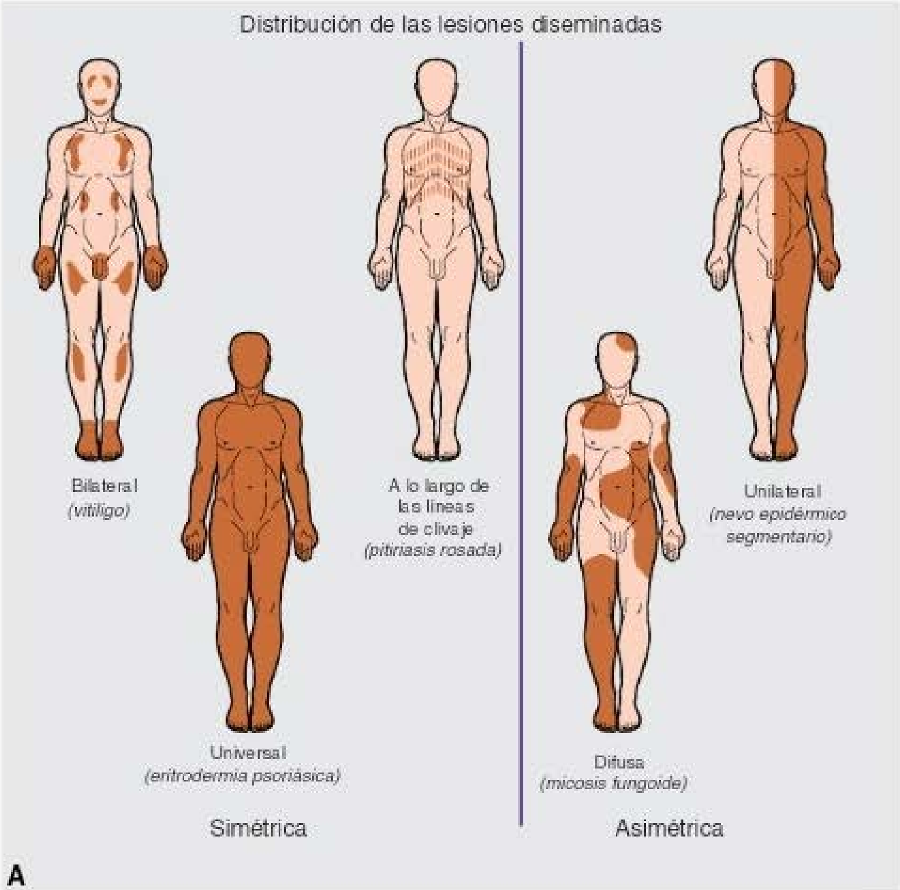
EXAMEN FÍSICO

El examen del paciente desnudo se facilita con una buena iluminación, variable en intensidad y ángulo, con luz natural o eléctrica "de día" y una temperatura agradable (20 °C o mayor). En los pacientes pudorosos se puede lograr el examen cutáneo total haciéndolos desvestir por partes, comenzando por el dorso, luego la parte anterior y después los miembros. La inspección debe hacerse a distancia y en la cercanía de las lesiones.

Las lesiones deben ser examinadas a simple vista y con el auxilio de una lupa con una magnificación aproximada de 2,7. Es preciso palparlas y frotarlas. El examen del paciente acostado y de pie permite acentuar algunas dermatosis con componente vascular.

La **inspección** comprende evaluar:

- ***topografía*** de las lesiones (simetría, zonas expuestas a la luz solar)
- ***distribución*** (localizada-generalizada, agrupada-lineal, confluente o herpetiforme) (**fig. 22-1A** y **B**)
- ***formas*** (redondeada, oval, anular, circinada, policíclica, sésil, pediculada o umbilicada)
- ***tamaño***, ***bordes***, ***contornos***, ***límites***, ***superficie***, ***color*** y ***aspecto*** (polimorfo, monomorfo o seudopolimorfo) (**fig. 22-2**).


Distribución de las lesiones diseminadas
Bilateral
(vitiligo)
A lo largo de las líneas de clivaje
(pitiriasis rosada)
Universal
(eritrodermia psoriásica)
Simétrica
Unilateral
(nevo epidérmico segmentario)
Difusa
(micosis fungoide)
Asimétrica
A

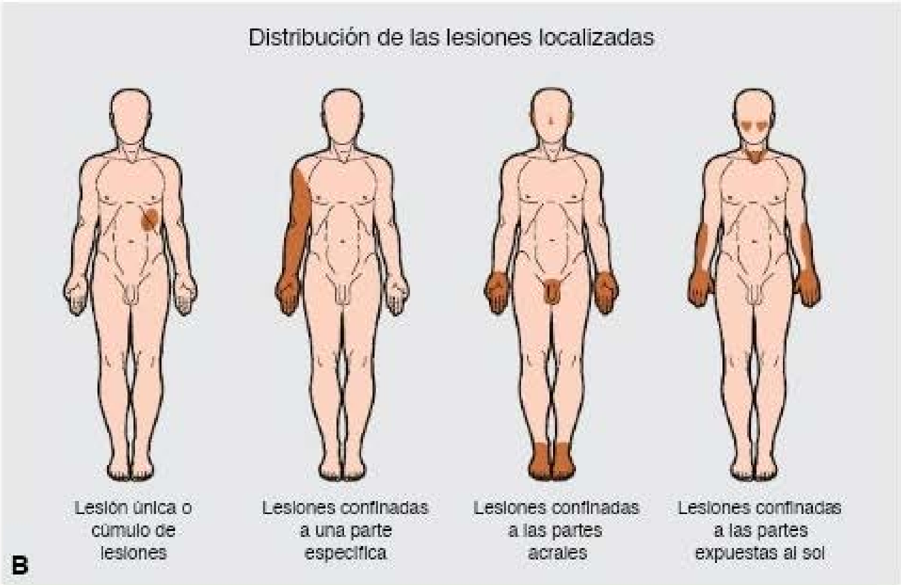

Distribución de las lesiones localizadas
Lesión única o cúmulo de lesiones
Lesiones confinadas a una parte específica
Lesiones confinadas a las partes acrales
Lesiones confinadas a las partes expuestas al sol
B

Fig. 22-1. A y B. Distribución de las lesiones dermatológicas.

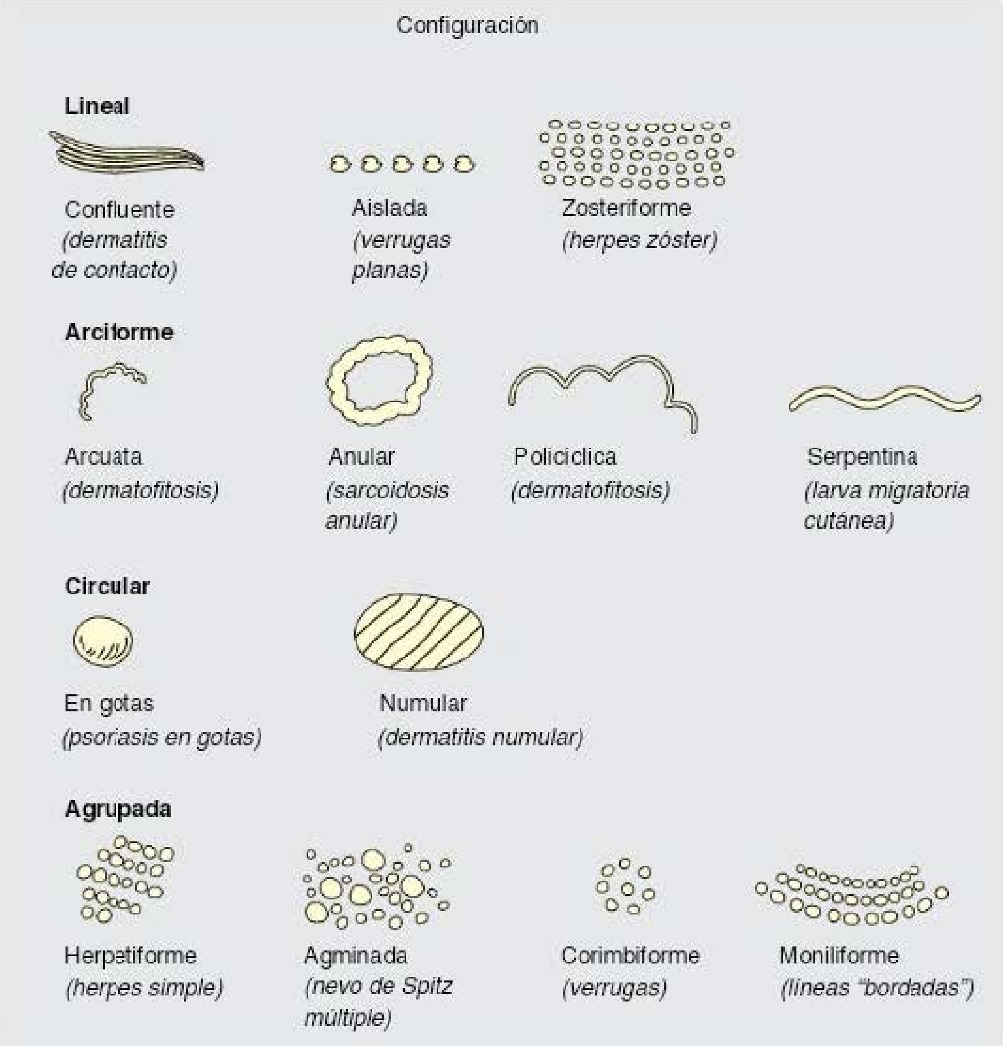

Configuración
Lineal
Confluente
(dermatitis de contacto)
Aislada
(verrugas planas)
Zosteriforme
(herpes zóster)
Arciforme
Arcuata
(dermatofitosis)
Anular
(sarcoidosis anular)
Policíclica
(dermatofitosis)
Serpentina
(larva migratoria cutánea)
Circular
En gotas
(psoriasis en gotas)
Numular
(dermatitis numular)
Agrupada
Herpetiforme
(herpes simple)
Agminada
(nevo de Spitz múltiple)
Corimbiforme
(verrugas)
Moniliforme
(líneas "bordadas")

Fig. 22-2. Configuración y distribución de las lesiones dermatológicas.

La **palpación** proporciona una información muy útil acerca de la profundidad de las lesiones, su textura, extensión y fijación hacia estructuras subyacentes como el hueso, o si están libres en el tejido celular subcutáneo.

LESIONES ELEMENTALES

Son la clave para el diagnóstico correcto de una enfermedad cutánea. Comprenden una serie de lesiones que por su presentación se pueden clasificar en:

- *Primarias:* cuando aparecen sobre piel sana (**cuadro 22-1**).
- *Secundarias:* cuando asientan sobre piel previamente lesionada (**cuadro 22-2**).
- *Combinadas:* cuando en una misma enfermedad se asocian las dos anteriores.

CUADRO 22-1. Lesiones elementales primarias

- Mácula
- Pápula
- Placa
- Vegetación
- Nódulo
- Tumor
- Vesícula
- Ampolla
- Pústula
- Escama
- Queratosis

CUADRO 22-2. Lesiones elementales secundarias

- Escama
- Costra
- Escara
- Fisura o grieta
- Pérdida de sustancia
- Atrofia
- Esclerosis
- Liquenificación
- Cicatriz

Lesiones elementales primarias

Mácula

Es una mancha donde se visualiza un cambio de coloración sin que haya alteraciones en el relieve, depresión, espesor ni consistencia. Las alteraciones se pueden producir a nivel vascular cutáneo o por depósitos de sustancias pigmentarias en la epidermis o en la dermis. Por esa razón se las divide en máculas vasculares y máculas pigmentarias (**cuadros 22-3** y **22-4**). La diferencia semiológica entre una mácula vascular y una pigmentaria es que, al realizar la vitropresión, esta última no desaparece.

Cuando el **eritema** cubre grandes extensiones de la piel, se lo denomina **exantema**. El exantema puede ser ***morbiliforme*** (tiene zonas de piel sana dentro del eri-

CUADRO 22-3. Máculas vasculares

	Mecanismos	Ejemplos
Arterial	Congestión activa	Eritema solar (fig. 22-3)
Venosa	Congestión pasiva	Perniosis
Hipoflujo sanguíneo	Isquemia	Palidez
Malformación vascular		Telangiectasias (fig. 22-4) Angiomas Nevo anémico

CUADRO 22-4. Máculas pigmentarias

Melanina	Aumento	Localizado	Melasma (fig. 22-6)	
		Generalizado	Addison	
	Disminución	Localizado	Eccemátide acromiante	
		Generalizado	Albinismo	
	Ausencia	Localizado o generalizado	Vitiligo (fig. 22-7)	
Hemosiderina	Depósito dérmico		Púrpura (fig. 22-8)	Equimosis Petequias
Bilirrubina	Generalizado (piel y mucosas)		Ictericia	

tema) (fig. 22-5) y ***escarlatiniforme*** (toda la piel está comprometida en la zona del eritema). El **enantema** es la localización mucosa del eritema.

Pápula

Es una elevación circunscrita de la piel, de consistencia sólida, tamaño pequeño (< 0,5 cm de diámetro) y superficial. Su resolución es espontánea y no deja cicatriz. La pápula puede clasificarse por su ubicación topográfica en la piel o por su mecanismo de producción (**cuadro 22-5** y **fig. 22-9**).

Placa

Es similar a la pápula, pero de tamaño mayor (0,5-1 cm) y con infiltración. Predomina la extensión en superficie y no la profundidad. Ejemplo: erisipela (**fig. 22-12**).

Vegetación

Constituye una proliferación de las papilas dérmicas que se proyectan por encima del nivel de la piel. Ejemplo: condilomas acuminados (**fig. 22-13**). La verrugosidad es una vegetación con un aumento de la capa córnea. Ejemplo: verrugas vulgares (**fig. 22-14** y **caso clínico 22-1**).

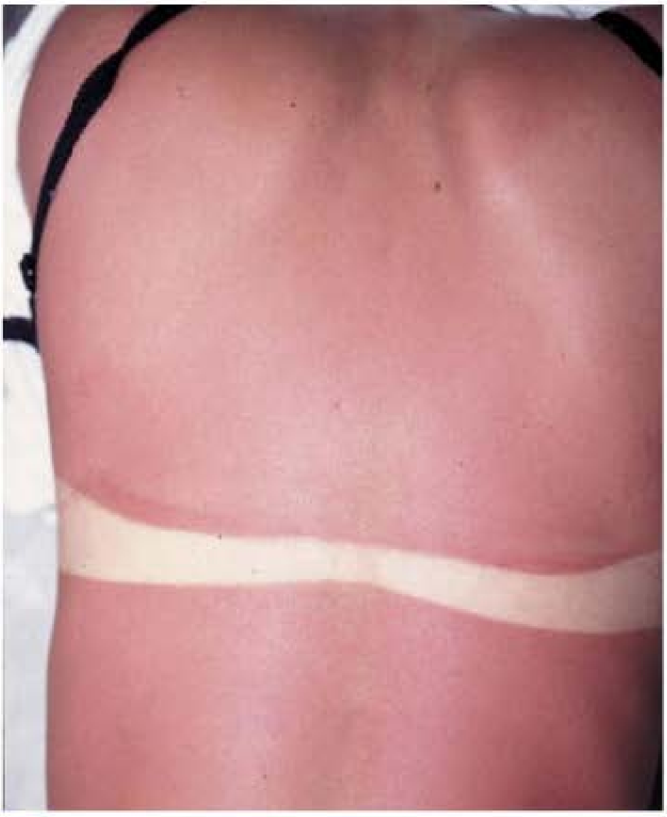


Fig. 22-3. Eritema posterior a la exposición solar.

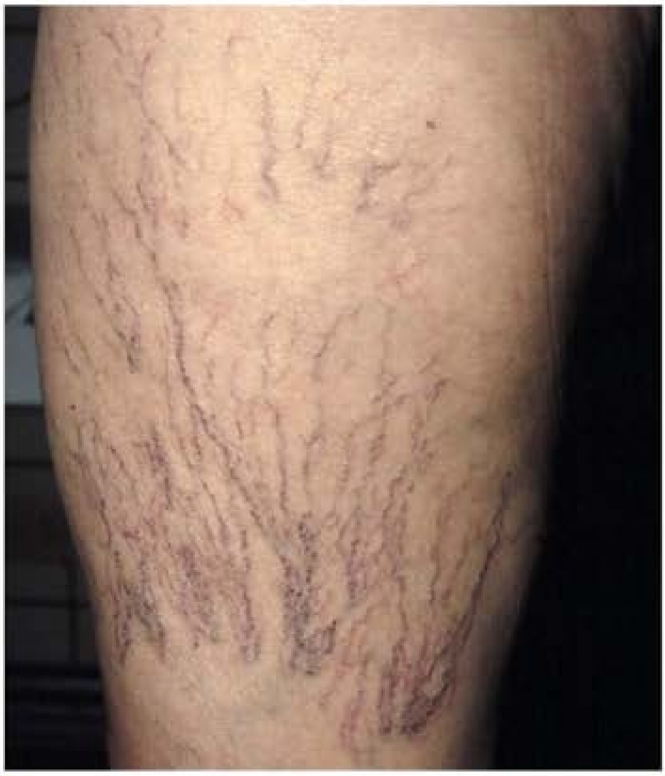


Fig. 22-4. Telangiectasias en los miembros inferiores.

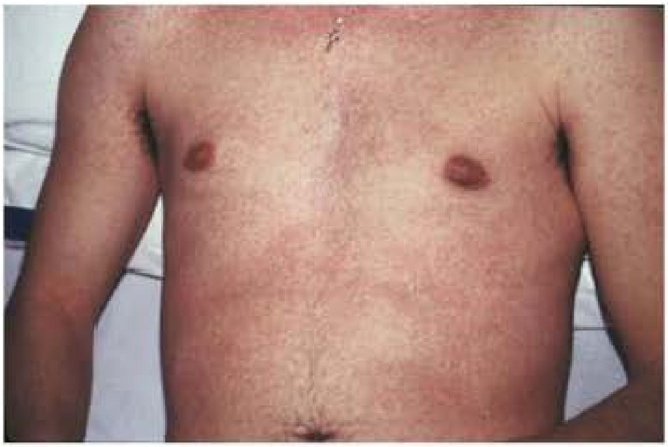


Fig. 22-5. Exantema morbiliforme en el tronco en un paciente con mononucleosis infecciosa.

Nódulo

Es una lesión de consistencia sólida, mayor de 0,5-1 cm y de localización profunda (hipodermis). Predomina la profundidad y no la extensión. Es más palpable que visible. Ejemplo: eritema nudoso (véase **cap. 24** *Tejido celular subcutáneo*).

Tubérculo o nódulo superficial

Tienen consistencia sólida y son circunscritos. Se ubican semiológicamente entre las pápulas y los nódulos. Están localizados en la dermis. No se resuelven en forma espontánea y dejan cicatriz o atrofia secundaria. Pueden ser agudos o crónicos. Ejemplo: forúnculo (**fig. 22-15**) y lepra lepromatosa.

Gomas

Constituyen una variedad de nódulos. Su evolución consta de cuatro períodos: crudeza, reblandecimiento, ulceración/evacuación y reparación cicatrizal. Ejemplos: escrofulodermia, gomas de las micosis profundas.

Tumor

Es una neoformación no inflamatoria, superficial o profunda, de tamaño variable, de consistencia sólida o de contenido líquido, con tendencia a persistir y crecer indefinidamente. Ejemplos: epitelioma basocelular (**fig. 22-16**), quiste epidérmico (**fig. 22-17**).

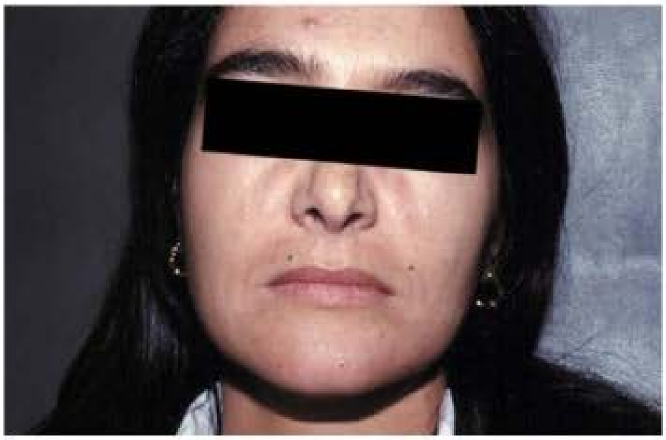


Fig. 22-6. Melasma en la zona del labio superior.

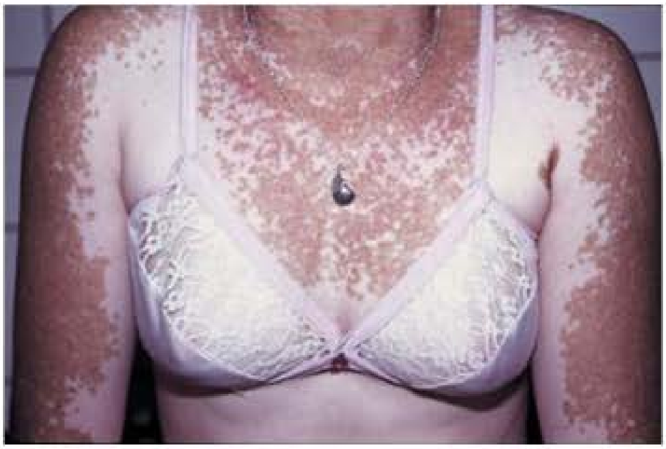


Fig. 22-7. Vitiligo extenso en el tronco.

Vesícula

Cavidad de contenido líquido y de pequeño tamaño (< 5 mm). Son multitabicadas y están situadas en la epidermis. Su contenido puede ser seroso, hemorrágico o purulento. Su mecanismo de formación puede ser:

- *Espongiosis:* edema intercelular. Ejemplo: eccema (**fig. 22-18**).
- *Degeneración balonizante y reticular:* las células se hinchan y se separan unas de otras. Ejemplo: herpes zóster (**fig. 22-19**).

Ampolla

Cavidad de contenido líquido, de mayor tamaño (> 5 mm). Son uniloculares y se encuentran en la epidermis. Su contenido puede ser seroso, hemorrágico o purulento. Se forman por dos mecanismos:

- *Despegamiento superficial (subcórneo).* Ejemplo: impétigo (**fig. 22-20**).
- *Despegamiento profundo (subepidérmico).* Ejemplo: dermatitis herpetiforme (**fig. 22-21**).
- *Acantólisis (pérdida de las uniones intercelulares).* Ejemplo: pénfigo (**fig. 22-22**).

Pústula

Elevación circunscrita de la piel, con contenido purulento desde su inicio. Puede ser folicular (osteofoliculitis)

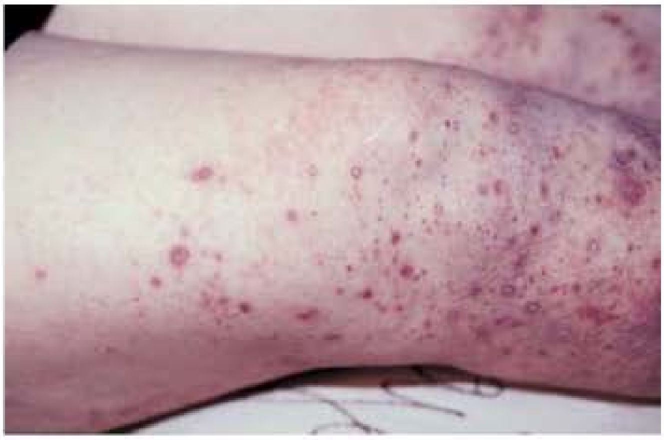


Fig. 22-8. Lesiones purpúricas en los miembros inferiores.

CUADRO 22-5. Clasificación de las pápulas

	Aumento de la celularidad	Aumento del contenido líquido
Epidermis	Verruga plana	
Dermis	Sífilis secundaria	Urticaria (**fig. 22-10**)
Dermoepidérmica	Liquen plano (**fig. 22-11**)	
Folicular	Queratosis folicular	

y no folicular (**fig. 22-23**). Ejemplos: psoriasis pustulosa, farmacodermia pustulosa (**fig. 22-24** y **caso clínico 22-2**).

Escamas

Laminillas de la capa córnea que se desprenden espontáneamente de la superficie cutánea. Ejemplo: ictiosis.

Queratosis

Lesión de consistencia sólida, circunscrita, donde el engrosamiento de la piel se hace a expensas de su capa córnea (hiperqueratosis). Ejemplo: callosidades, queratodermia (**caso clínico 22-3**).

Lesiones elementales secundarias

Escamas

Las escamas que aparecen en la evolución de otra lesión primaria se consideran escamas secundarias. Ejemplo: eccema crónico (**fig. 22-25** y **caso clínico 22-4**).

Costra

Es el resultado de la desecación de una secreción (suero, pus o sangre). Ejemplo: costras melicéricas del impétigo (**fig. 22-26**).

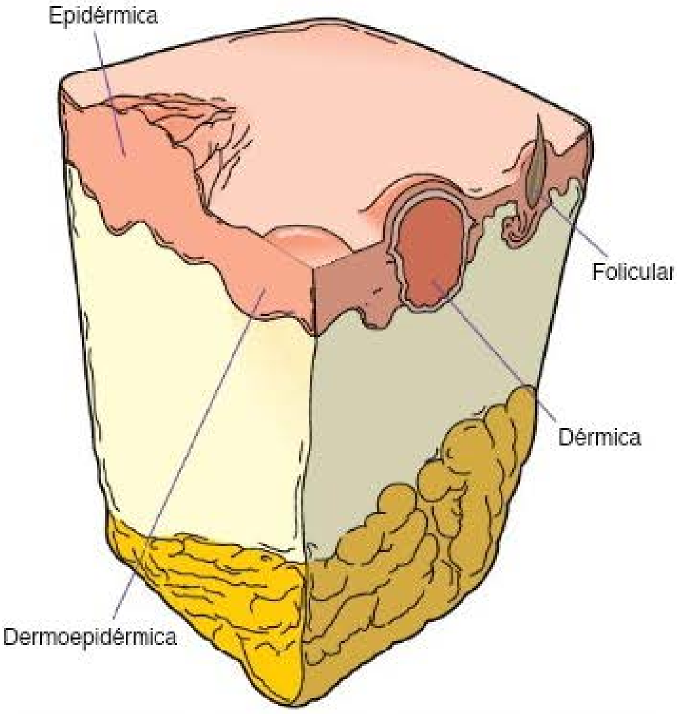


Fig. 22-9. Dibujo esquemático de las pápulas.

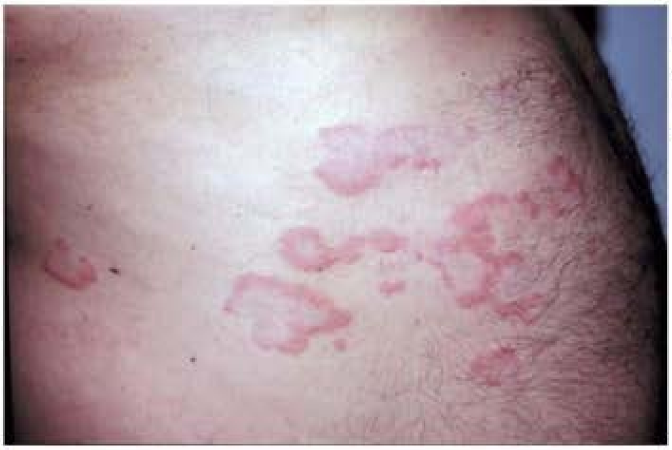


Fig. 22-10. Ronchas de urticaria en el tronco.

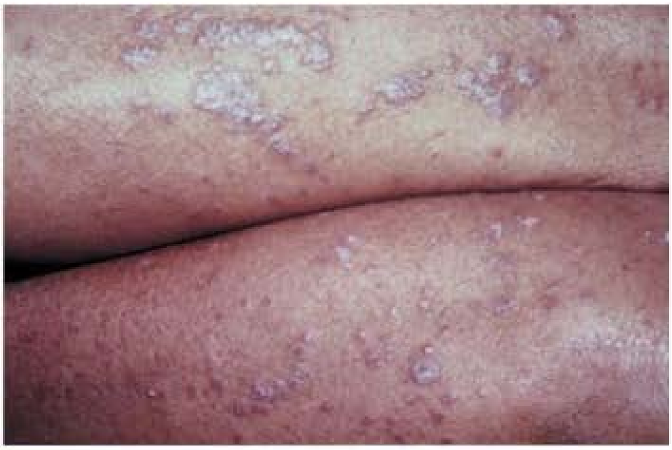


Fig. 22-11. Pápulas eritematovioláceas del liquen plano en los antebrazos.

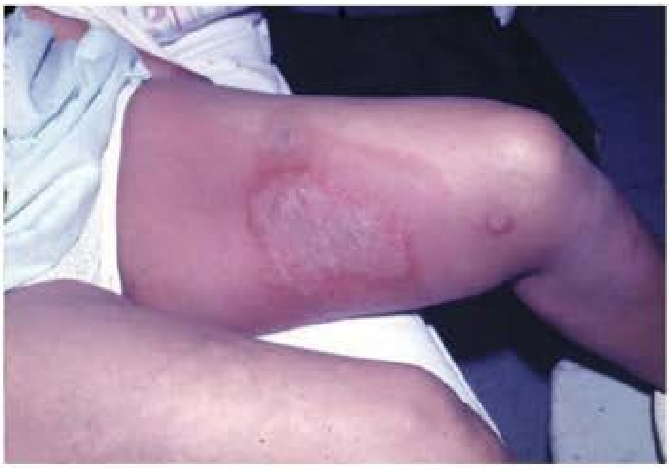


Fig. 22-12. Placa de erisipela.

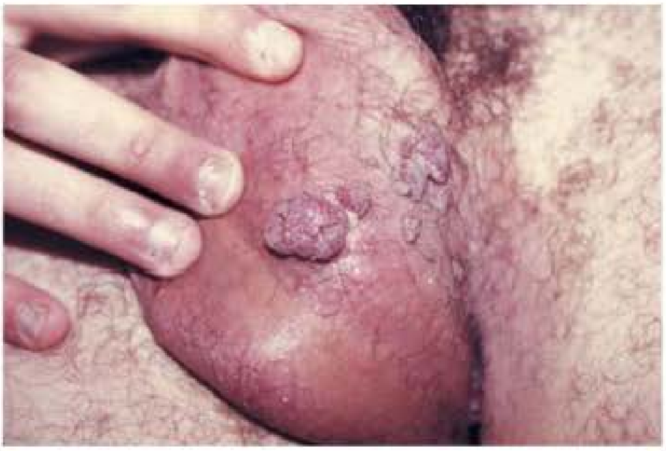


Fig. 22-13. Condilomas acuminados múltiples en el escroto.

Escara

Es una formación de tejido necrosado, delimitado de la piel sana por un surco y que tiende a ser eliminado. Ejemplo: alteraciones vasculares (**fig. 22-27**).

Fisura o grieta

Solución de continuidad lineal sin pérdida de sustancia. Ejemplo: fisura en el intertrigo (**fig. 22-28**).

Pérdida de sustancia

Comprende:

- *Erosión o exulceración:* pérdida superficial de sustancia que no deja cicatriz. Ejemplo: rascado.

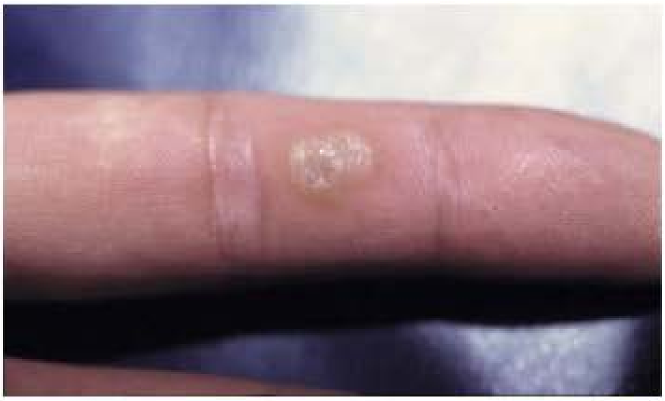


Fig. 22-14. Verruga vulgar en el dedo índice.

- *Ulceración:* pérdida de sustancia profunda que deja cicatriz. Puede llegar a la dermis y a la hipodermis. Ejemplo: prurigo biopsiante (**fig. 22-29**).
- *Úlcera:* ulceración de curso crónico. Ejemplo: úlcera venosa (**fig. 22-30** y **caso clínico 22-5**).
- *Excoriación:* es una pérdida de sustancia producida por el paciente con sus dedos, instrumental o traumática.

Atrofia

Disminución del espesor y de la elasticidad de la piel; esta se arruga con facilidad. Ejemplo: fisiológica (senil), patológica (estrías) (**fig. 22-31**).

Esclerosis

Induración de la piel, con dificultad para su plegado y sin arrugas. Se adhiere a los planos profundos. Ejemplo: esclerodermia (**fig. 22-32**).

CASO CLÍNICO 22-1

Matías, de 20 años, consulta por la presencia de una lesión sobreelevada, con puntos negros en su interior, ligeramente dolorosa a la compresión, en la planta del pie derecho. Como antecedente comenta que estuvo de vacaciones como mochilero en el sur de la Argentina y que probablemente se clavó una astilla. La lesión comenzó hace 2 meses y aumentó de tamaño. Cuando camina le produce un intenso dolor (**fig. 1**).

¿Cuáles son sus diagnósticos presuntivos?
¿Qué prueba realizaría?
¿Qué conducta clínica aconsejaría?

Comentario

El diagnóstico diferencial es clínico y se plantea entre una verruga plantar y un heloma (callo). La clave diagnóstica está dada por la pérdida de los dermatoglifos en las verrugas y el dolor a la compresión lateral y vertical. Una prueba sencilla para realizar en el consultorio es el curetaje con una hoja de bisturí estéril. La aparición de puntitos hemorrágicos oscuros en el espesor de la capa córnea confirma la presencia de una verruga virósica (virus del papiloma humano: HPV). El heloma es una hiperqueratosis reactiva a un traumatismo continuo como puede ser un punto de mal apoyo plantar.

El tratamiento se basa en queratolíticos potentes para eliminar todas las células infectadas por el papilomavirus. Se debe recomendar una consulta con el traumatólogo para descubrir los puntos de mal apoyo plantar que predisponen a la recidiva de las verrugas.

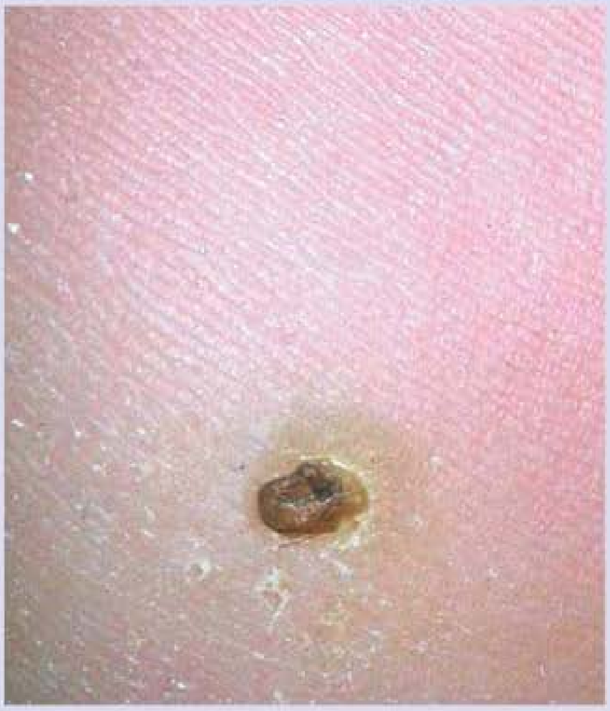


Fig. 1. Verruga plantar.

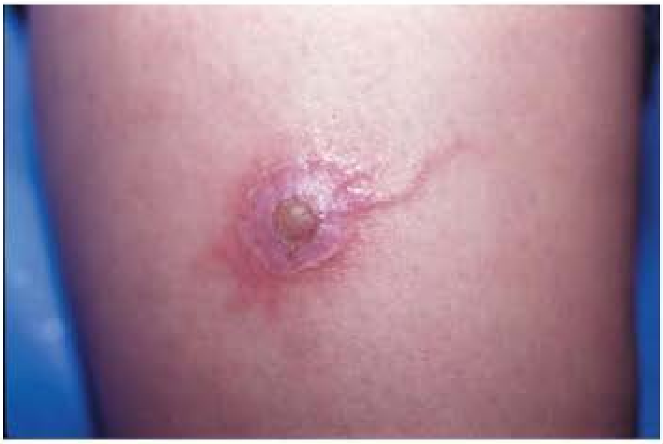


Fig. 22-15. Forúnculo con cordón linfangítico en la pierna.

Liquenificación

Aumento del espesor, pigmentación y cuadriculado normal de la piel. Las lesiones denotan rascado. Ejemplo: eccema crónico (**fig. 22-33**).

Cicatriz

Neoformación conjuntiva y epitelial que reemplaza a una pérdida de sustancia o sustituye a un proceso inflamatorio destructivo. Las cicatrices pueden ser:

- Normales.
- Viciosas: retraídas, hiperplásicas, adherentes.
- Queloides: cuando el tejido fibroso crece por fuera de los límites de la cicatriz inicial (**fig. 22-34**).

Las lesiones elementales por lo general se presentan asociadas o combinadas. Por ejemplo: eritematopapulosas, eritematoescamosas.

TÉCNICAS COMPLEMENTARIAS

Se describen a continuación las principales técnicas complementarias para el diagnóstico y sus indicaciones.

Diascopia: para diferenciar una lesión purpúrica de una lesión vascular activa, la compresión firme con un portaobjetos o con el dedo provocará un blanqueamiento en la segunda.

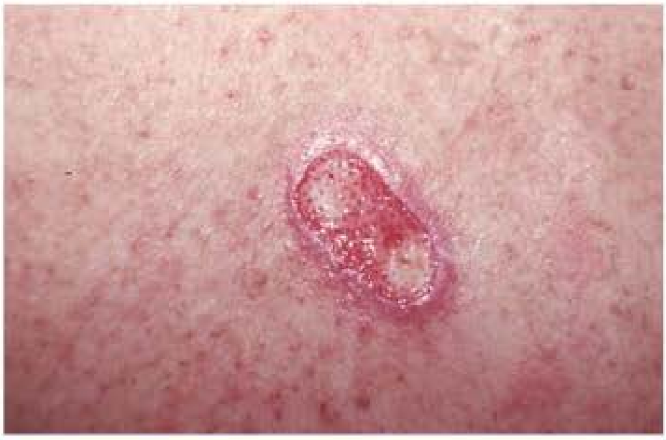


Fig. 22-16. Carcinoma basocelular ulcerado en el tórax.

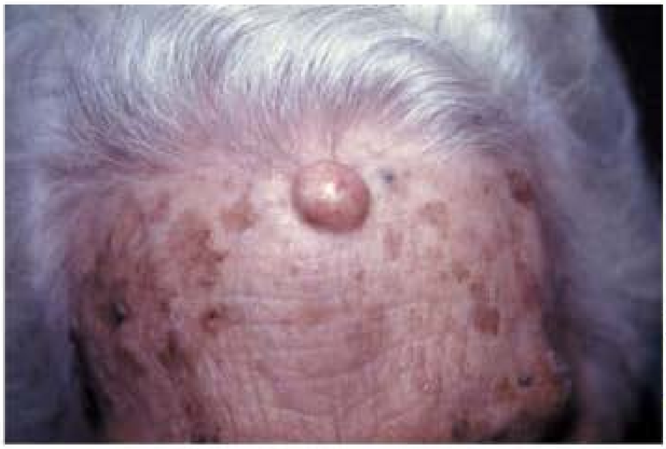


Fig. 22-17. Quiste epidérmico en la frente.

Raspado metódico: en las lesiones eritematoescamosas, al curetear en forma suave y lenta se desprenden las distintas capas que facilitan su diagnóstico diferencial.

Fricción de la piel: se puede evaluar el dermografismo (formación de roncha) o el despegamiento ampollar (*signo de Nikolski*).

Punción: se realiza con una aguja estéril y sirve para diferenciar las lesiones sólidas de otras ampollares.

Pruebas de sensibilidad: se usan en especial para evaluar la lepra.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Se solicitan en general para confirmar un diagnóstico:

- Estudio micológico.
- Citodiagnóstico de Tzanck (para enfermedades ampollares y virales).
- Biopsia cutánea para estudio histopatológico y de inmunofluorescencia.
- Exámenes de laboratorio general: análisis sanguíneos (evaluación de colagenopatías, procesos infecciosos), hormonales (tiroides, hormonas femeninas y masculinas).
- Estudios por imágenes: ecografía, Doppler arteriovenoso, radiografías convencionales.

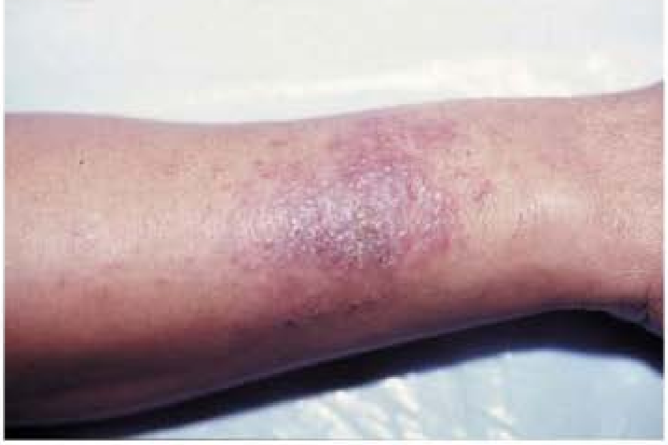


Fig. 22-18. Eccema agudo por contacto con metal en la muñeca.

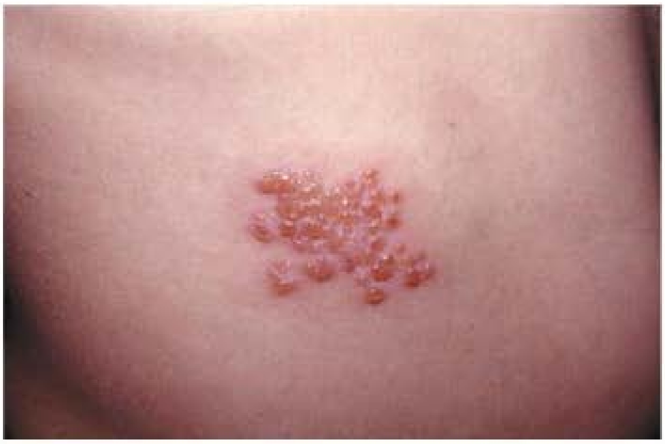


Fig. 22-19. Herpes zóster en el tronco.

- Dermatoscopia: para visualizar nevos y otras lesiones pigmentadas.
- Examen con luz de Wood: para visualizar con una intensidad de luz ultravioleta de baja intensidad distintas fluorescencias (dermatoficias) y lesiones pigmentadas (melasma) o apigmentadas (vitiligo).
- Estudio de parches cutáneos: para evaluar a los pacientes con dermatitis de contacto.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO DEL PACIENTE CON NEVOS

Los **nevos** son malformaciones circunscritas de los tegumentos, que pueden ser congénitos o adquiridos. Se calcula que más del 95% de la población tiene uno o más nevos melanocíticos. La importancia de la evaluación correcta de un nevo es el diagnóstico diferencial con el **melanoma maligno**. Existen ciertos parámetros clínicos y dermatoscópicos que ayudan con una alta certeza al diagnóstico de un melanoma (**casos clínicos 22-6** y **22-7**).

Los parámetros clínicos de transformación maligna de una lesión pigmentaria son la variación o la presencia de:

- **A**simetría.
- **B**ordes irregulares.
- **C**olor variado.

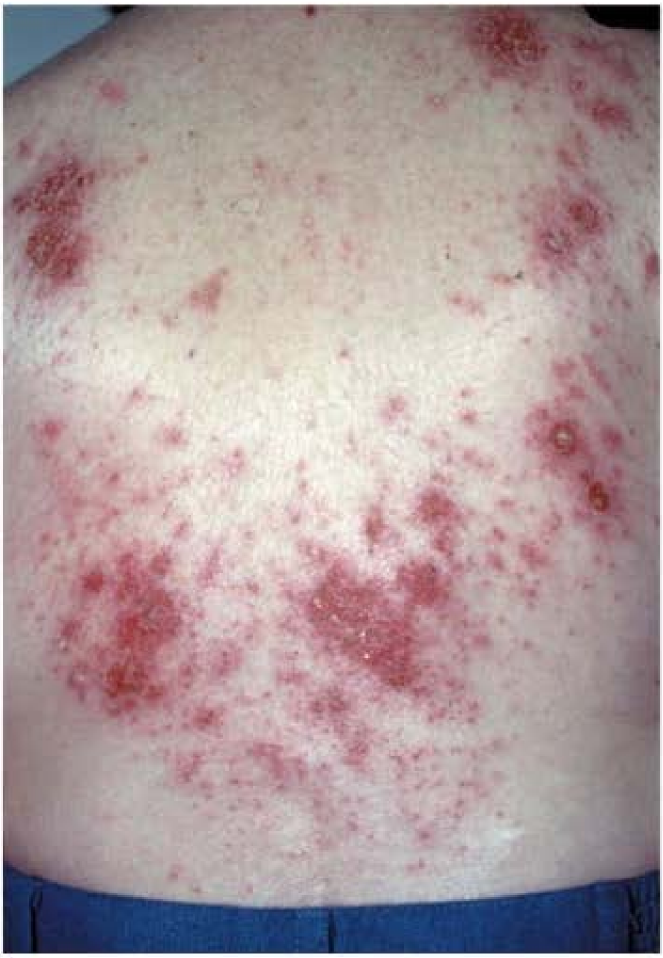


Fig. 22-21. Dermatitis herpetiforme de Duhring en el dorso.

- **D**iámetro modificado (crecimiento de la lesión).
- **E**levación en parte de la lesión.

Estas características corresponden a la regla del **ABCDE**.

El control de los nevos deberá ser realizado por el dermatólogo 2 veces al año, antes y después del verano. En todos los casos, se aconseja el autoexamen cutáneo por parte del paciente y la fotoprotección. En los casos de gran cantidad de nevos de características atípicas, de

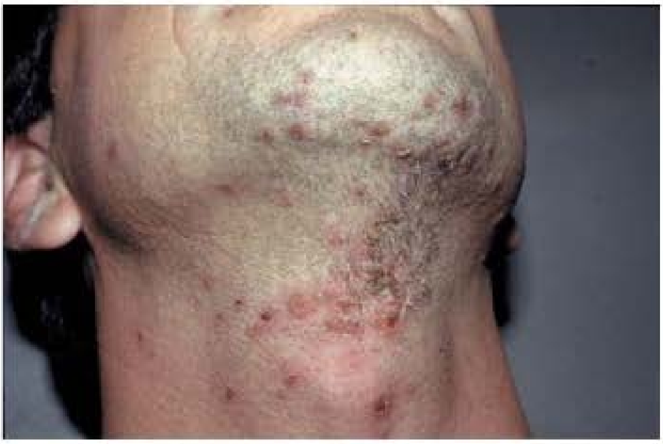


Fig. 22-20. Impétigo en la zona de la barba.

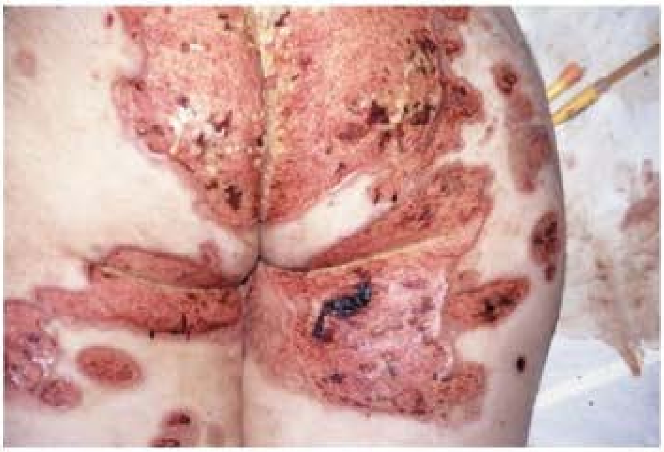


Fig. 22-22. Pénfigo vulgar en la zona glútea.

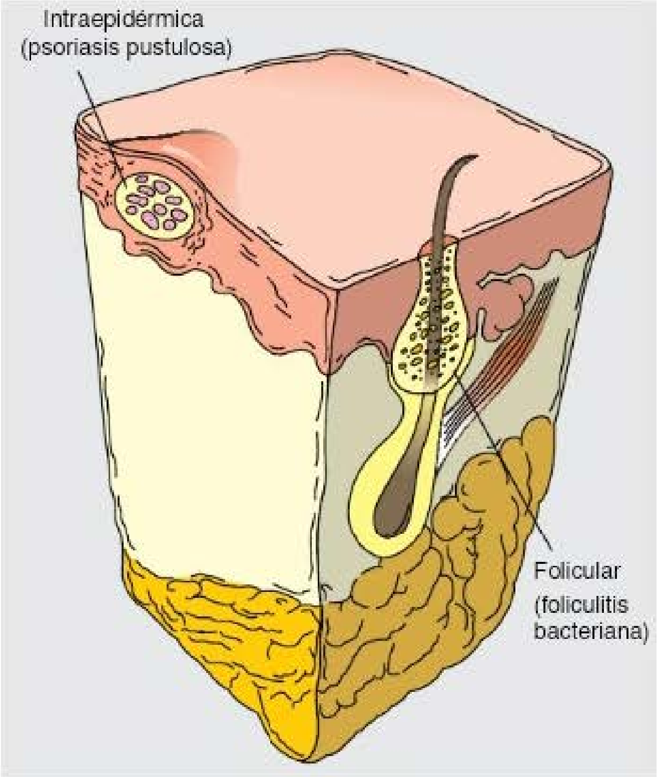


Fig. 22-23. Dibujo esquemático de tipos de pústulas.

localización difícil para controlar o con alta presunción diagnóstica de melanoma maligno, se aconseja realizar la extirpación de una o dos lesiones para su estudio histopatológico. No se recomienda la extirpación profiláctica de todos los lunares, sino su control estricto por parte del paciente y el dermatólogo.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO DEL PACIENTE CON PRURITO

El prurito es un síntoma frecuente en la consulta dermatológica. Puede ser localizado o generalizado. Por lo común, el prurito localizado responde a una enfermedad dermatológica y el generalizado puede corresponder a una manifestación primaria de una enfermedad sistémica (**fig. 22-35**).

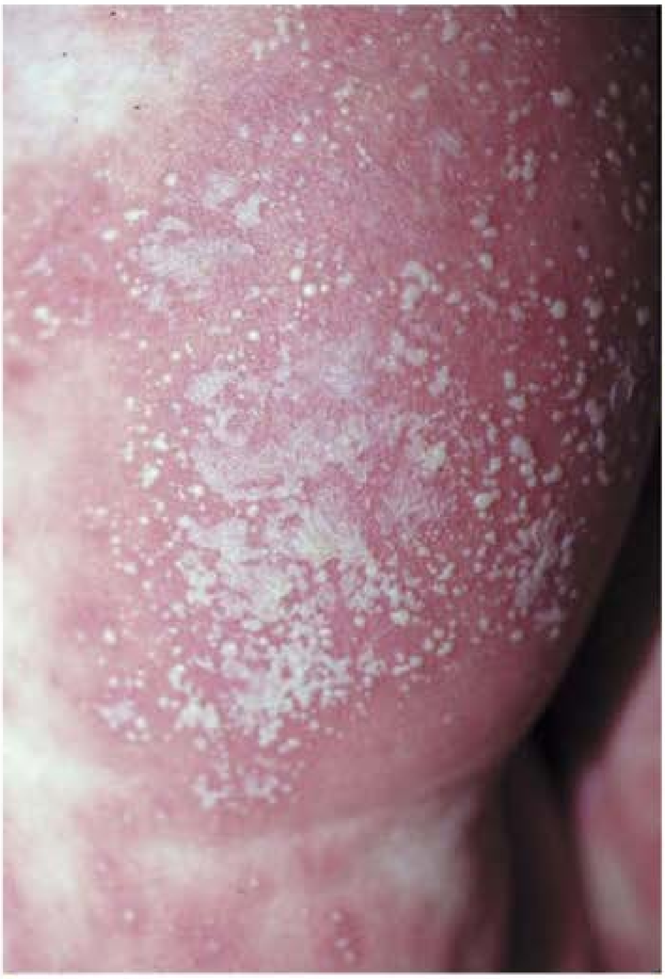


Fig. 22-24. Farmacodermia pustulosa en los glúteos.

Anamnesis y examen físico

El interrogatorio es fundamental para orientar el diagnóstico correcto. Algunas de las preguntas claves que deben hacerse al paciente son:

CASO CLÍNICO 22-2

Mauro, de 50 años, es deportista y sufrió numerosas lesiones articulares y musculares jugando al fútbol y al tenis. Recibió corticosteroides inyectables en tres oportunidades durante los últimos 2 meses. Comenzó hace 15 días con lesiones pustulosas múltiples, monomorfas, no pruriginosas, en la espalda, el tórax y la frente (**fig. 1**). Como antecedentes, de joven tuvo un acné moderado y varicela.

¿Cuáles son sus diagnósticos presuntivos?

¿Qué conducta clínica aconsejaría?

Comentario

El antecedente de la administración de corticosteroides, junto con la distribución de las pústulas y el monomorfismo lesional, señalan como diagnóstico presuntivo un acné corticosteroideo. Se considera un efecto adverso de los corticosteroides, ya sean inyectables, orales o tópicos. En general no es necesaria la realización de biopsias. El tratamiento se basa en la suspensión del agente causal, minociclina por vía oral, compuestos tópicos con peróxido de benzoilo y antibióticos locales como clindamicina o eritromicina.

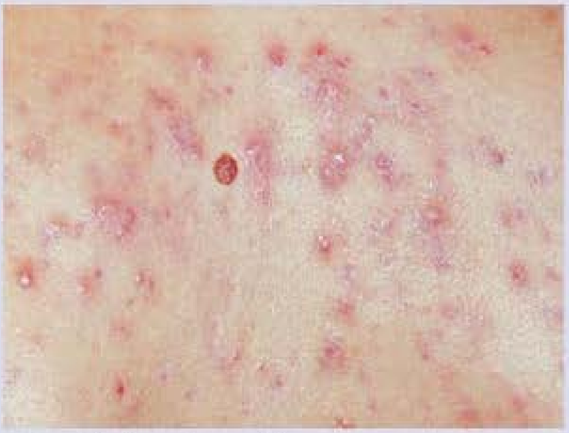


Fig. 1. Acné corticosteroideo.

CASO CLÍNICO 22-3

Nicanor, de 60 años, sin antecedentes patológicos, consulta por presentar en la cara, el escote, los antebrazos, el dorso de manos y las piernas, múltiples lesiones de aspecto seco, ásperas al tacto y queratósicas (**fig. 1**). Las lesiones asientan sobre una piel con gran cantidad de manchas hiperpigmentadas irregulares e hipopigmentadas en forma de gota, telangiectasias y fragilidad cutánea. El paciente no sabe precisar el tiempo de evolución de la dermatosis, pero supone que es de varios años. Los síntomas que refiere son sequedad cutánea, púrpura espontánea en las extremidades y prurito ocasional. No mejora con la aplicación de cremas hidratantes. Suele practicar intensamente deportes al aire libre (tenis y remo). Es una persona de piel blanca y ojos claros y no toma ninguna medicación.

¿Cuál es su diagnóstico inicial?

¿Qué estudios solicitaría?

¿Qué conducta clínica aconsejaría?

Comentario

El cuadro clínico dermatológico es muy característico. Las lesiones se deben a la radiación ultravioleta (sol), que ha incidido en la piel fotoexpuesta a lo largo de los años. La gravedad de la dermatosis depende del tipo de piel. En las pieles de color más claro y menor tolerancia al sol es mayor la cantidad de daño solar y la aparición de lesiones cutáneas es más temprana. El diagnóstico es de fotodaño solar y queratosis actínicas. En general no es necesaria la biopsia de piel, pero en casos sospechosos de un carcinoma espinocelular que aparece sobre una queratosis actínica estaría indicada. Es muy importante la educación del paciente con respecto a los daños que producen las radiaciones solares en la piel. Es recomendable que el paciente use fotoprotectores (FPS mayor de 50) durante todo el año y medios físicos protectores (sombreros, gorros, mangas largas).

El tratamiento está dirigido a eliminar las queratosis actínicas y mejorar el aspecto general de la piel. Se pueden realizar tratamientos destructivos de las queratosis como la electrocoagulación y el curetaje, o criocirugía. Si se comprueba un carcinoma espinocelular, la cirugía es lo indicado. El tratamiento con 5-fluorouracilo, con imiquimod o con ingenol mebutato actuaría destruyendo las queratosis actínicas poco queratósicas. Una acción muy interesante es que estos fármacos revelan la presencia de lesiones subclínicas en el área en la que se aplican. El efecto adverso es la gran irritación que pueden provocar.

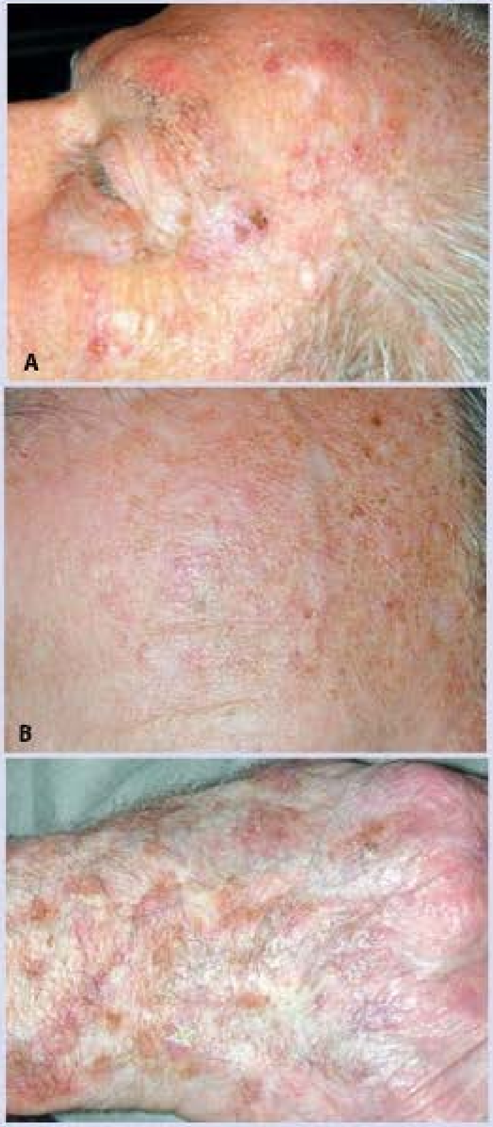


Fig. 1. A, B y C. Queratosis actínicas.

- ¿Hace cuánto tiempo que tiene prurito? (días, semanas).
- ¿Qué sensación le despierta?, ¿quemazón, ardor?
- ¿Le pica en una zona en particular o es generalizado?
- ¿Alguien más de la familia o contacto cercano tiene prurito? Orienta hacia una escabiosis.
- ¿El prurito es continuo y no le permite conciliar el sueño? Orienta sobre la gravedad, intensidad y grado de compromiso.
- ¿El prurito lo despierta a la noche? Orienta hacia una enfermedad sistémica.
- ¿El prurito aparece cuando se ducha, o cuando hace calor, o cuando tiene sequedad de la piel? Puede orientar hacia policitemia vera, prurito acuagénico, atopia y xerosis.
- ¿Está tomando derivados opiáceos, antipalúdicos o fármacos que pueden generar colestasis?
- ¿Tiene antecedentes de atopia o alergias?
- ¿Tiene alguna mascota en su casa?
- ¿Está en contacto con plantas?

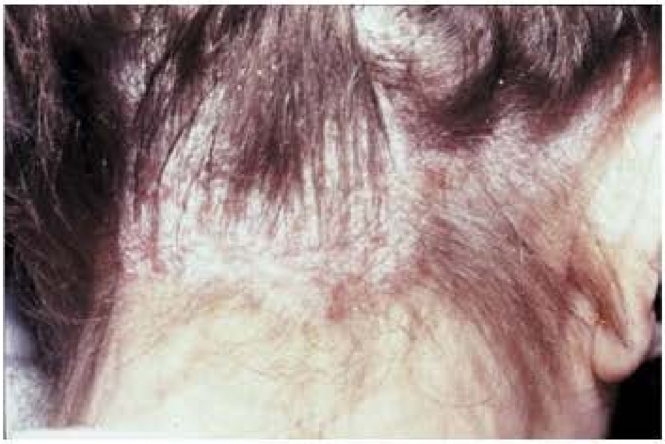


Fig. 22-25. Eccema crónico de la nuca.

El primer aspecto que se debe evaluar en un paciente con prurito es comprobar la presencia o la ausencia de lesiones cutáneas. Estas podrán ser específicas de una dermatosis determinada o inespecíficas debido al rascado crónico. En este último caso se deberá evaluar la posibilidad de una

CASO CLÍNICO 22-4

Roger, de 25 años, sin antecedentes patológicos de importancia a excepción del sobrepeso, consulta por la aparición de un prurito importante en la zona inguinal. Refiere los síntomas desde hace 15 días, sin respetar horarios. En el examen dermatológico se ven, en ambas ingles, lesiones eritemato-descamativas de forma circinada en la periferia. En el interior de la lesión se observan una suave descamación y signos de excoriación por rascado (**fig. 1**). Se aplicó cremas con corticosteroides, con mejoría parcial de la picazón.

¿Cuáles son sus diagnósticos presuntivos?
¿Qué examen confirmatorio realizaría?
¿Qué conducta clínica aconsejaría?

Comentario

Las claves diagnósticas de esta dermatosis están dadas por la presencia de bordes policíclicos, como dibujados, y descamación fina con ligero eritema por dentro de ese borde. La localización y los signos de maceración ayudan al diagnóstico. El cuadro corresponde a una tiña crural bilateral. El diagnóstico diferencial se plantea con la psoriasis invertida, el eccema, el eccema marginado de Hebra y el eritrasma. Como examen confirmatorio se puede realizar un examen micológico directo (visualización de hifas de dermatofitos) y su posterior cultivo (*Trichophyton rubrum*).

Se debe recomendar al paciente el uso de una pasta antimicótica y mantener la zona lo más seca posible. Cuidar la higiene personal evitando compartir su toalla, secar bien toda la zona genital luego del baño y usar ropa interior de algodón que absorba la sudoración.

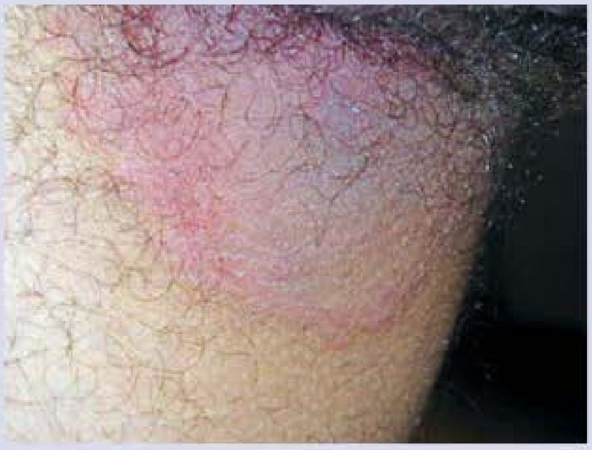


Fig. 1. Tiña crural.

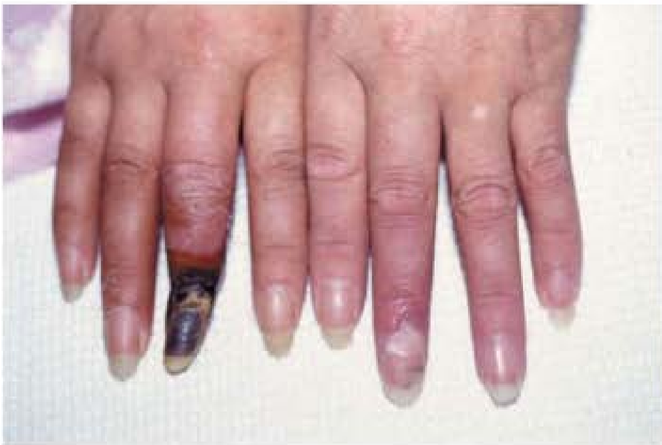


Fig. 22-27. Escara con surco de delimitación en un dedo por enfermedad de Raynaud.

enfermedad sistémica. Sin embargo, la ausencia de lesiones cutáneas no excluye el diagnóstico de enfermedades dermatológicas. Los pacientes atópicos pueden tener períodos sin lesiones cutáneas y la atopia puede manifestarse solo con prurito. Otras veces, las lesiones son transitorias, como en la urticaria, y el prurito es constante.

Otro aspecto para tener en cuenta en el prurito generalizado es su duración. En las formas crónicas y en ausencia de lesiones cutáneas específicas, como ya se mencionó, se deberá plantear la posibilidad de una enfermedad sistémica. Las lesiones cutáneas inespecíficas secundarias al rascado, como la liquenificación y la hiperpigmentación, revelan cronicidad.

El patrón temporal del prurito es importante. El prurito nocturno es distintivo de la sarna y el diagnóstico de certeza se realiza al comprobar las lesiones características como los nódulos, los surcos en los espacios interdigitales y las lesiones papulosas en las axilas, los pezones, el pene, las muñecas y el pliegue subglúteo. El prurito generalizado que aparece después del baño se ve muy a menudo en pacientes con policitemia vera. El prurito constante diurno y nocturno es característico del linfoma de Hodgkin. En este caso, el examen físico estará dirigido a la búsqueda de adenomegalias y hepatoesple-

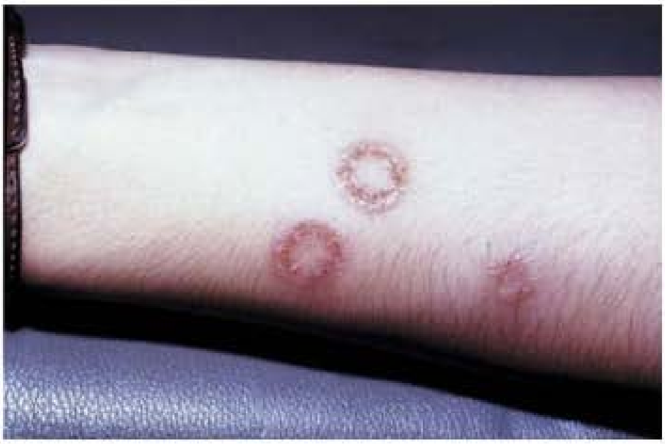


Fig. 22-26. Costras de impétigo en el antebrazo.

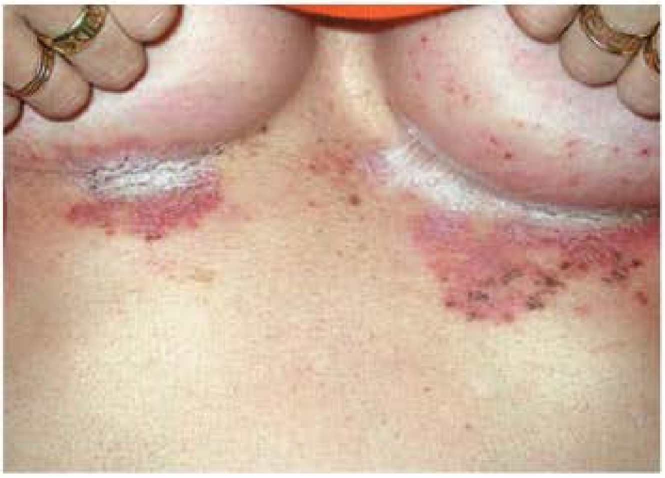


Fig. 22-28. Intertrigo submamario con fisuras.

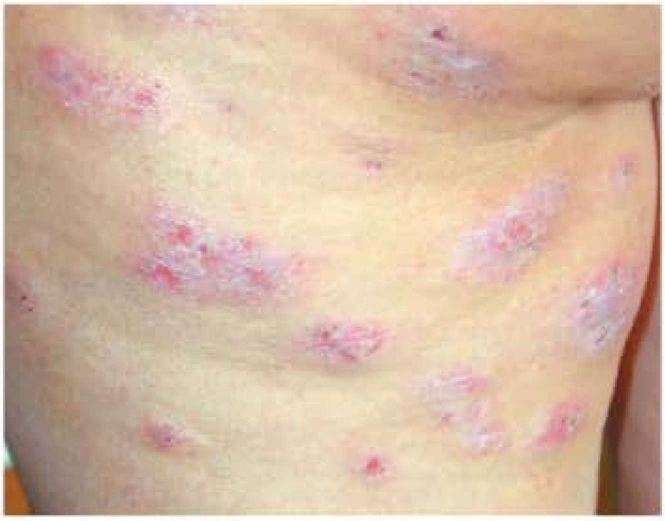


Fig. 22-29. Prurigo biopsiante en la cara posterior del muslo.

nomegalia. La periodicidad de la aparición del prurito también orienta el diagnóstico etiológico. La xerosis cutánea es más manifiesta en otoño e invierno. Otros signos indirectos que revelan la intensidad del prurito se observan en las faneras, como la presencia de uñas brillantes y pulidas. En el cuero cabelludo o en las zonas con vello (brazos, piernas), el tallo del pelo puede estar fracturado a distintos niveles (**casos clínicos 22-8** y **22-9**).

Exámenes complementarios

La solicitud de exámenes de laboratorio se orientará según los hallazgos del interrogatorio y el examen físico. Si hay una alteración específica, se focalizará el estudio en esa dirección.

El estudio histopatológico no ayuda al diagnóstico etiológico del prurito, sino que revela los cambios histológicos provocados por el rascado.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO DEL PACIENTE CON EXANTEMA

La presentación de un paciente con lesiones eritematosas confluentes en el tronco puede adoptar en general dos patrones:

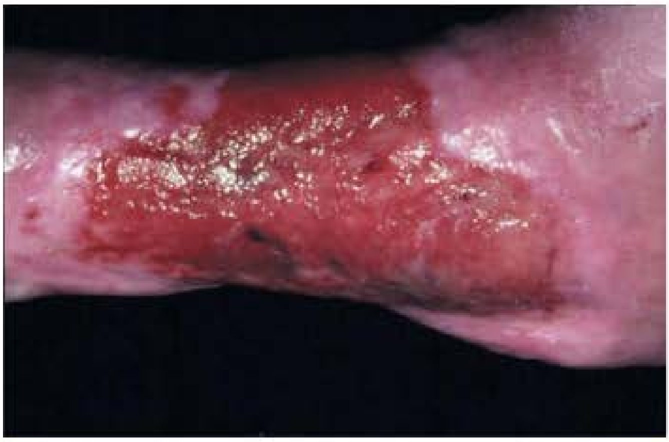


Fig. 22-30. Úlcera venosa en la cara interna de la pierna.

CASO CLÍNICO 22-5

Rigoberto, de 67 años, consulta por presentar una lesión erosivo-costrosa de fácil sangrado en el párpado inferior izquierdo, de 0,7 mm de diámetro (**fig. 1**). Refiere que hace 3 meses se retiró una costra y, desde ese momento, "el granito" no cicatrizó totalmente. Se aplicó múltiples cremas antibióticas sin ningún resultado. Es de tez blanca. Trabaja como ingeniero agrónomo en la provincia de Buenos Aires. Toma antiagregantes plaquetarios y rosuvastatina 10 mg por día.

¿Cuáles son sus diagnósticos presuntivos?
¿Qué examen debe realizarse?
¿Qué conducta terapéutica está indicada?

Comentario

La presencia de una lesión ulcerada en la piel, que no cicatriza en un tiempo razonable (15 días) a pesar del tratamiento adecuado, o que se cura, pero vuelve a ulcerarse ante el mínimo traumatismo, obliga a investigar su causa. Estas lesiones se deberán evaluar con sumo cuidado y haciendo hincapié en su localización (áreas expuestas al sol), tamaño, bordes sobreelevados o perlados, reborde inflamatorio. También se debe observar el área donde se encuentra la lesión (presencia de manchas o queratosis solares). El diagnóstico clínico deberá completarse con una biopsia de piel que confirmará el diagnóstico presuntivo de carcinoma basocelular. El tratamiento indicado dependerá del área anatómica, edad del paciente, estado clínico general, criterio oncológico y estético. El tratamiento más adecuado para Rigoberto es la extirpación quirúrgica con márgenes de seguridad. Para asegurar el éxito del tratamiento, se puede extirpar la lesión con control intraoperatorio del tejido por congelación (biopsia por congelación) a fin de evaluar la extensión del tumor.

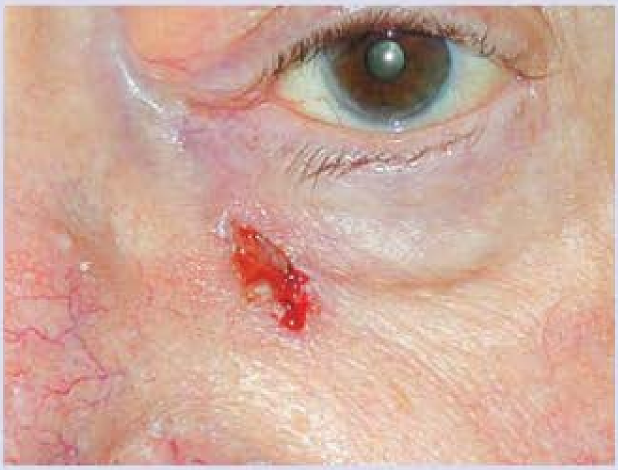


Fig. 1. Carcinoma basocelular.

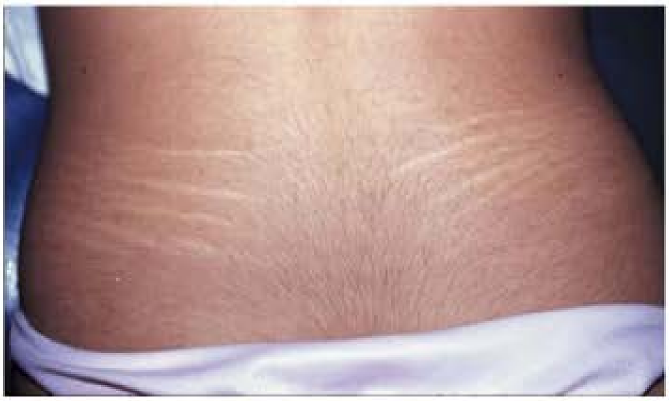


Fig. 22-31. Estrías en la zona lumbar.

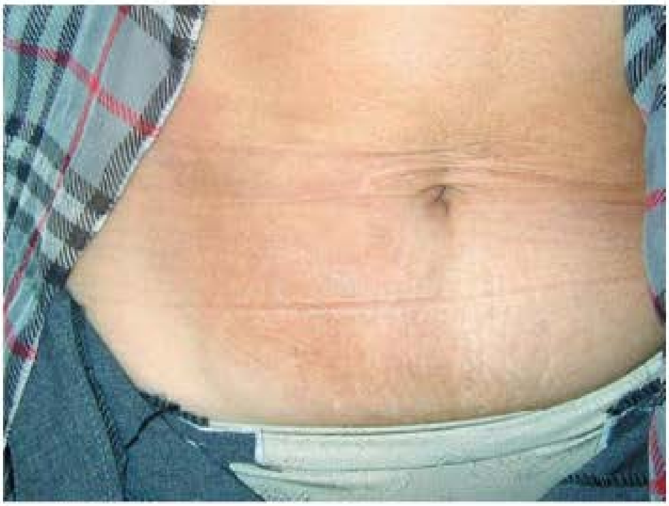


Fig. 22-32. Esclerodermia localizada (morfea) en el abdomen.

- Exantema morbiliforme, cuando hay espacio de piel sana.
- Exantema escarlatiniforme, cuando toda la superficie cutánea está comprometida (**fig. 22-36**).

Una vez establecido el diagnóstico del síndrome de la afección cutánea, es imperativo seguir la evolución de las lesiones. Muchas veces, en el transcurso de los días aparecerán las claves diagnósticas que orientarán sobre la etiología del exantema.

La **anamnesis** es importante, pues algunos elementos sugerirán el diagnóstico causal, por ejemplo, la prevalencia estacional de ciertas enfermedades infectocontagiosas, la edad del paciente, el antecedente de viajes, la ingesta de medicamentos o la historia de reacciones previas similares (**cuadro 22-6**).

El primer paso del **examen físico** será determinar el grado de compromiso general del paciente y, fundamentalmente, si tiene fiebre o no. Asimismo, comprobar la presencia de lesiones en las fauces. Así, existen exantemas morbiliformes infecciosos sin fiebre o con

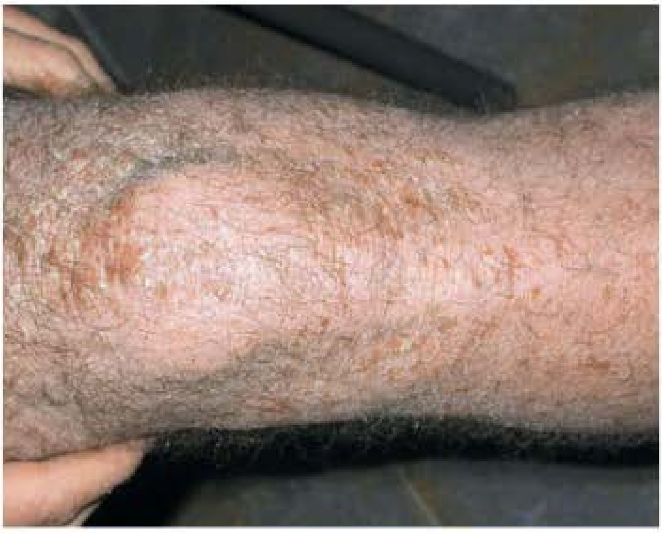


Fig. 22-33. Eccema crónico en la región de la rodilla en un paciente atópico.

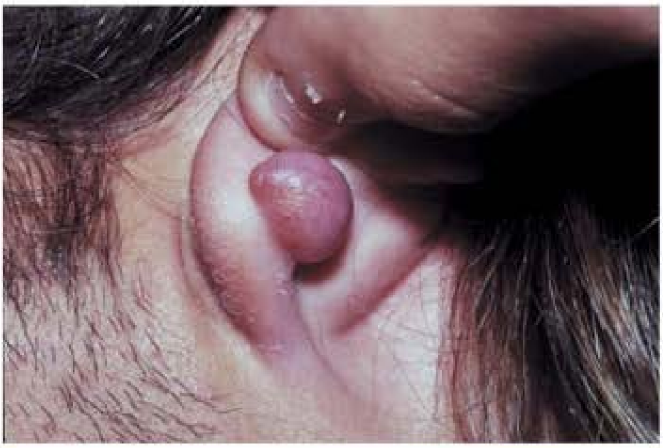


Fig. 22-34. Queloide en el lóbulo de la oreja.

CASO CLÍNICO 22-6

Manolo, de 55 años, consulta por una lesión localizada en la espalda, de 2 años de evolución. La esposa notó que la lesión creció en el último tiempo y que aumentó el espesor por la presencia de escamas de un color pardo oscuro sobre ella. No tiene antecedentes personales ni familiares significativos. Tampoco tiene antecedentes de melanoma familiar.

En el examen dermatológico se palpa una lesión papulosa, indurada, de 1 cm de diámetro, con escamocostras en su superficie, de color pardo. Se observan poros dilatados y escamas de aspecto grasoso (**fig. 1**). La lesión se localiza en la escápula derecha.

¿Cuáles son sus diagnósticos presuntivos?

¿Qué exámenes complementarios debe solicitar?

¿Qué conducta clínica aconsejaría?

Comentario

El diagnóstico de la lesión es clínico. La característica principal es la apariencia de la lesión como pegada sobre la piel, con escamas untuosas y dilatación del poro folicular. El examen clínico se puede completar con la dermatoscopia, que se basa en la transiluminación de la piel con una luz polarizada y la visualización de la lesión a través de una lente de aumento 10×. La biopsia de piel estaría indicada en el caso de dudas diagnósticas, en especial, con el melanoma.

El diagnóstico presuntivo es una queratosis seborreica. Se confirmó con la dermatoscopia, que mostró los característicos seudoquistes de *milium* y las seudoaperturas foliculares.

La conducta clínica depende del deseo del paciente. Es una patología benigna. Si refiere traumatismos o le desagrada estéticamente, se puede electrocoagular o realizar la destrucción con criocirugía.

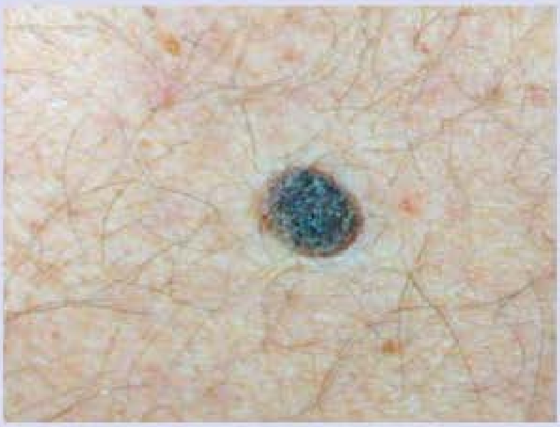


Fig. 1. Queratosis seborreica.

CASO CLÍNICO 22-7

Romina, de 35 años, sin antecedentes personales ni familiares de importancia, consulta por una lesión de color piel, sobreelevada, papilomatosa, pedunculada, de 1 cm de diámetro, ubicada en el hombro (**fig. 1**). Le molesta cuando se engancha con el bretel del corpiño.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué conducta clínica aconsejaría?

Comentario

El diagnóstico dermatológico es de un nevo intradérmico pediculado. Esta lesión rara vez se confunde con una verruga filiforme. Es una lesión benigna que, en caso de que le moleste a la paciente, se puede extirpar mediante la técnica de afeitado o extirpación incisional.

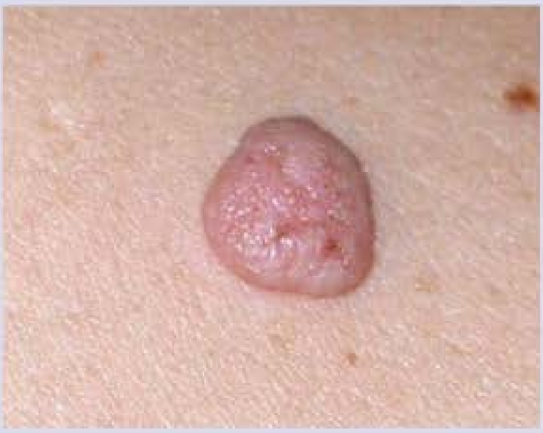


Fig. 1. Nevo intradérmico pediculado.

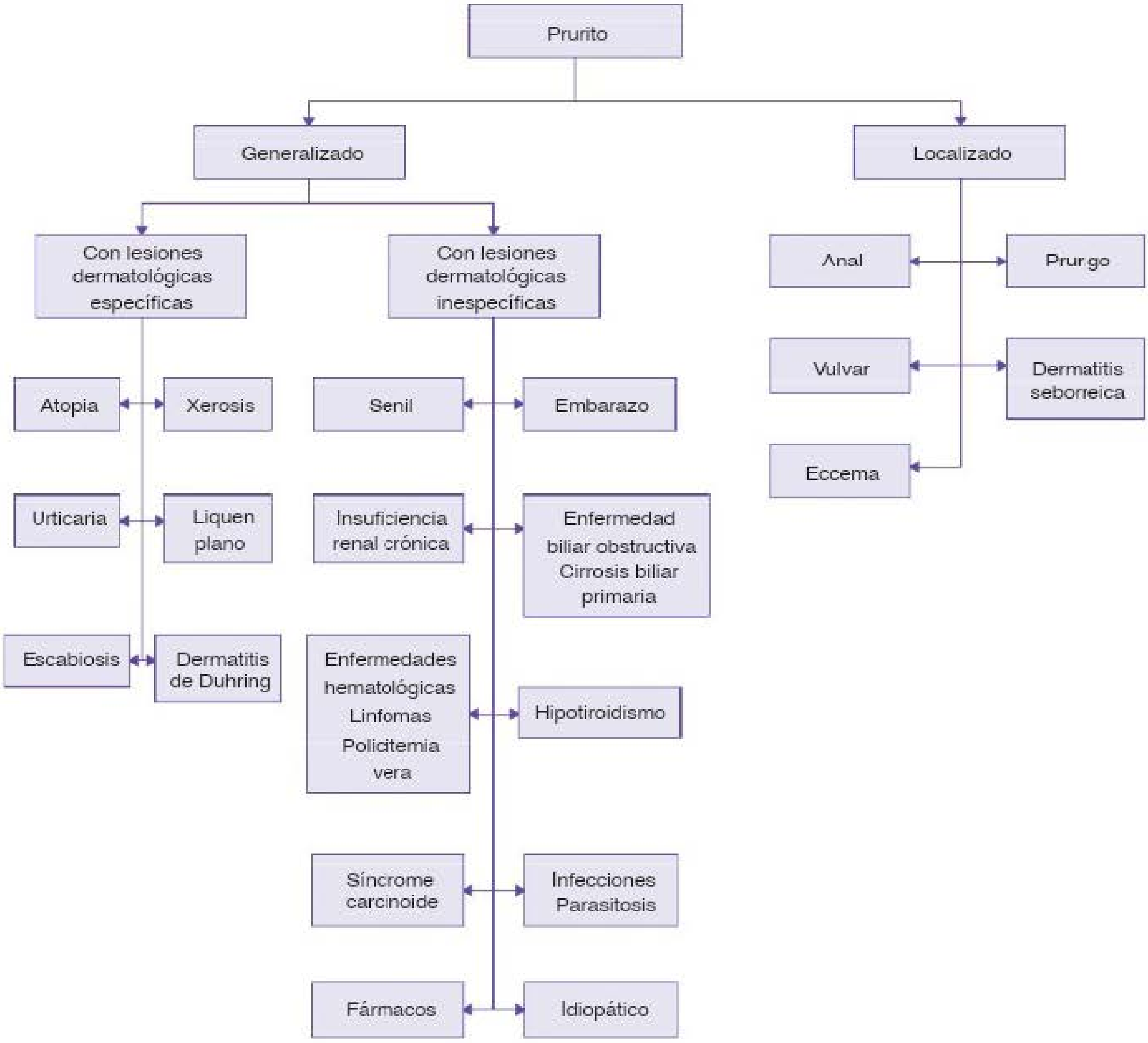

Prurito
Generalizado
Localizado
Con lesiones dermatológicas específicas
Con lesiones dermatológicas inespecíficas
Anal
Prurigo
Vulvar
Dermatitis seborreica
Eccema
Atopia
Xerosis
Urticaria
Liquen plano
Escabiosis
Dermatitis de Duhring
Senil
Embarazo
Insuficiencia renal crónica
Enfermedad biliar obstructiva Cirrosis biliar primaria
Enfermedades hematológicas Linfomas Policitemia vera
Hipotiroidismo
Síncrome carcinoide
Infecciones Parasitosis
Fármacos
Idiopático

Fig. 22-35. Algoritmo diagnóstico del prurito.

fiebre moderada, como los exantemas por enterovirus o secundarios a medicamentos o enfermedad del suero. Si la signosintomatología está acompañada por adenopatías occipitales o retroauriculares, puede tratarse de una rubéola. Si el paciente tiene fiebre alta (mayor de 39 °C) y presenta lesiones en la mucosa yugal (manchas de Koplik), el diagnóstico es de sarampión. En cambio, si el exantema tiene aspecto escarlatiniforme, acompañado por faringitis y lengua aframbuesada, el diagnóstico clínico es de escarlatina.

Existen cuadros de shock asociados con un exantema, como en el síndrome del shock tóxico o en el síndrome de la piel escaldada.

En el **cuadro 22-7** se enumeran las principales etiologías de los exantemas.

CASO CLÍNICO 22-8

Monserrat, de 45 años, acude al consultorio de dermatología por presentar un prurito intenso generalizado, de 6 meses de evolución. Tiene períodos de mayor intensidad, pero sin relación con algún momento del día o de la noche. Los familiares que viven con ella no manifiestan ningún síntoma. Refiere astenia desde hace unos meses y dolor abdominal recurrente. En el examen dermatológico se ven lesiones excoriadas en el tronco y los miembros, secundarias al rascado (**fig. 1**). El laboratorio revela una anemia crónica no ferropénica, eritrosedimentación (VSG) elevada y enzimas hepáticas también elevadas (transaminasas por 2 y fosfatasa alcalina por 3).

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

¿Qué exámenes complementarios adicionales están indicados?

¿Qué conducta clínica aconsejaría?

Comentario

Las características del prurito y las alteraciones del laboratorio obligan a completar el estudio de la paciente con una ecografía hepática y la determinación de anticuerpos antimitocondriales. Su positividad permite llegar al diagnóstico de cirrosis biliar primaria. La piel no revela signos patognomónicos de esta enfermedad, pero las características del prurito en una mujer joven obligan a realizar la rutina de laboratorio orientada a una patología hepática. El tratamiento lo indicará el médico clínico con ácido ursodesoxicólico, colesteramina, suplementos vitamínicos y de calcio, además de corticosteroides.

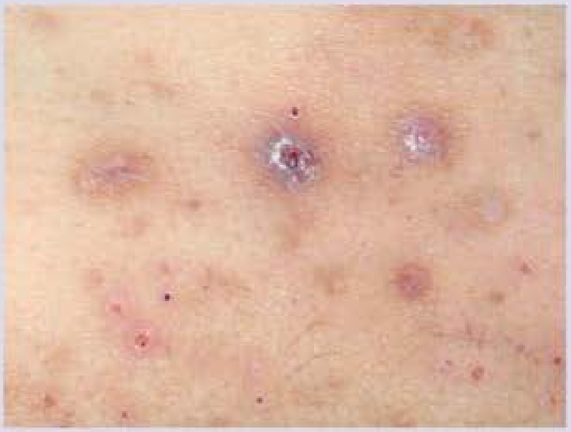


Fig. 1. Lesiones por prurito crónico en una paciente con cirrosis biliar primaria.

CASO CLÍNICO 22-9

Luca, de 40 años, consulta por padecer un prurito generalizado intenso que le impide dormir y seguir con sus actividades laborales diarias. Comenzó hace 3 semanas con lesiones eritematovesiculocostrosas en los codos, rodillas, nalgas y espalda. Las lesiones están agrupadas. También refiere episodios de diarrea y la pérdida de 2 kilos de peso en estas semanas.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

¿Cómo completaría el estudio del paciente?

Comentario

El paciente tiene un síntoma (prurito) asociado con lesiones cutáneas generalizadas de reciente comienzo, junto con alteraciones digestivas. El diagnóstico probable es el de una dermatitis herpetiforme o de Duhring-Brocq (**fig. 1**). Para evaluar este caso, se debe realizar un examen de laboratorio general, la determinación sérica de anticuerpos antiendomisio y antigliadina, una biopsia cutánea con tinción con hematoxilina y eosina e inmunofluorescencia directa y una endoscopia digestiva alta y baja (con biopsia intestinal). El diagnóstico diferencial se debe realizar con el penfigoide ampollar y la escabiosis. El tratamiento se basa en una dieta estricta sin gluten y dapsona en dosis de 100 a 200 mg/día.

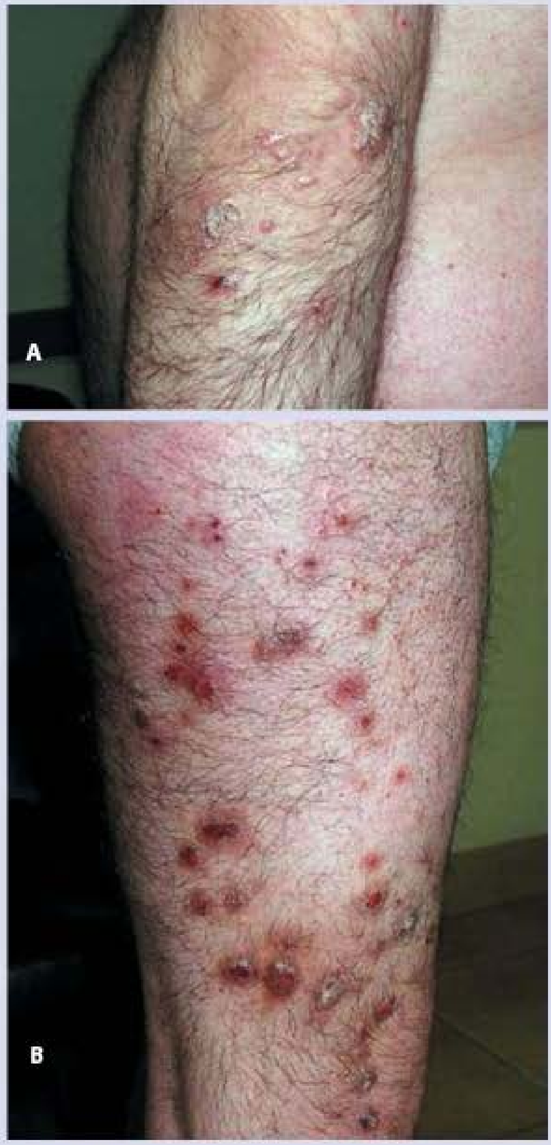


Fig. 1. A y **B.** Dermatitis de Duhring-Brocq.

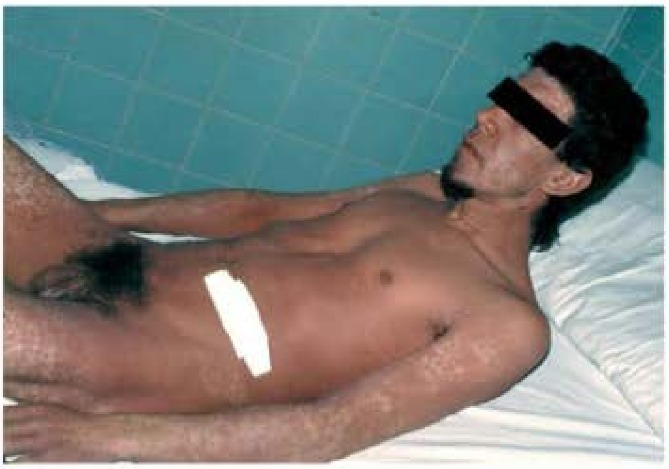


Fig. 22-36. Toxidermia por cocaína intravenosa.

CUADRO 22-6. Evaluación clínica del paciente con exantema

Epidemiología
- Edad del paciente
- Estación del año
- Historia de viajes
- Geografía

Historia clínica
- Naturaleza y evolución del *rash*
- Síntomas asociados o pródromos
- Contactos
- Enfermedad de base
- Medicamentos (de venta libre y prescritos)
- Alergias o reacciones adversas a fármacos
- Inmunizaciones
- Exantemas previos

Examen físico
- Exantema: morfología, distribución
- Enantema: ubicación, tipo, faringitis
- Otros signos físicos: apariencia general, signos vitales, organomegalia, adenopatías, compromiso articular, meningismo

CUADRO 22-7. Etiologías más frecuentes de los exantemas

Exantemas de origen viral
- Rubéola
- Sarampión
- Eritema infeccioso (parvovirus B19) (quinta enfermedad)
- Exantema súbito (herpes de tipo 6) (sexta enfermedad)
- SIDA
- Varicela
- Exantemas por enterovirus (Coxsackie, virus ECHO)
- Mononucleosis infecciosa

Exantemas de origen bacteriano o por rickettsias
- Síndrome de la piel escaldada estafilocócico
- Síndrome del shock tóxico
- Sífilis secundaria (roséola sifilítica)
- Escarlatina (estreptococo betahemolítico)
- Meningococemia
- Fiebre de las montañas rocosas (*Rickettsia rickettsii*)

Exantemas medicamentosos

Exantema por colagenopatías (LES)

Exantema de la enfermedad del suero

Los diagnósticos clínicos pueden confirmarse con **estudios de laboratorio** relativamente sencillos. Se puede solicitar la determinación de IgM o IgG para rubéola, sarampión, parvovirus B19, prueba de ELISA para HIV y serología para sífilis. También, realizar el hisopado de fauces y la determinación de los títulos de antiestreptolisina O (confirma la escarlatina) (**caso clínico 22-10**).

CASO CLÍNICO 22-10

Lautaro, de 34 años, refiere que hace una semana comenzó con lesiones eritematosas de 1 cm de diámetro, asintomáticas, distribuidas en el tronco (**fig. 1**). En el examen físico se palpan adenopatías en la zona occipital, pequeñas y móviles. El resto del examen dermatológico es normal. En la anamnesis refiere que hace 3 semanas tuvo una angina y fue medicado con amoxicilina. También tuvo una pequeña lesión erosiva en el glande, que atribuyó a un traumatismo con el cierre relámpago del pantalón. La herida cicatrizó sin dejar lesión visible en una semana.

¿Cuáles son sus diagnósticos presuntivos?
¿Qué exámenes mínimos complementarios realizaría?
¿Qué conducta clínica aconsejaría?

Comentario

La presunción clínica de un secundarismo sifilítico (roséola sifilítica) se fundamenta por el exantema secundario a una ulceración en la zona genital y la presencia de adenopatías occipitales. Para llegar a un diagnóstico de certeza se debe pedir un examen de laboratorio básico que incluya una VDRL cuantitativa y una prueba de FTA-ABS. Se certifica el diagnóstico con una VDRL cuantitativa de 64 dils y FTA-ABS reactiva.

Por tratarse de una enfermedad de transmisión sexual, se debe interrogar otra vez al paciente en busca de contactos sexuales para su eventual tratamiento. El tratamiento de primera línea es la inyección intramuscular de penicilina benzatínica 2.400.000 una vez por semana durante 4 semanas.

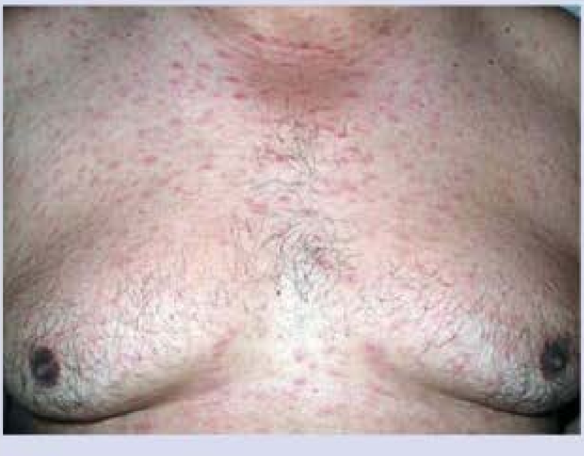


Fig. 1. Exantema sifilítico.

Véase **Bibliografía** cap. 22 *Piel.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 22 *Piel.*

Véase **Autoevaluación** cap. 22 *Piel.*

Véase **Video 3** *Sistemas diseminados.*

23

Anexos cutáneos

Miguel Ángel Allevato y María Inés Muzzio

UÑAS

INTRODUCCIÓN

Las uñas cubren el dorso de la extremidad distal de los dedos, cumplen su función protectora y facilitan la prensión de objetos pequeños. Se forman a partir de una invaginación epidérmica. En la **figura 23-1** se muestran los diferentes detalles anatómicos.

La queratina dura de la *lámina ungueal* se forma en la matriz, que se encuentra cubierta y protegida por el pliegue proximal. La *cutícula* es la parte córnea terminal de ese pliegue y se extiende sobre la lámina a la cual se adhiere estrechamente, lo que impide la entrada de agua, microorganismos, etc., capaces de dar origen a procesos inflamatorios e infecciones comunes (panadizo, paroniquia candidiásica).

La *lúnula* marca la terminación distal de la matriz; es visible como medialuna en los pulgares. La lámina ungueal descansa sobre el *lecho ungueal*, que normalmente contribuye muy poco a su formación, pero se halla estrechamente adherido a la cara ventral de la lámina y la acompaña en su crecimiento distal.

Las uñas crecen de forma continua; en las manos, cerca de 0,1 mm diarios, mientras que en los pies lo hacen más lentamente (la mitad o el tercio menos). El estado de nutrición y el general de salud influyen sobre el crecimiento.

MODIFICACIONES DE LA UNIDAD UNGUEAL

Modificaciones de la configuración

Anoniquia: ausencia de uña. Sus principales causas son la congénita (participando de síndromes malformativos) o la adquirida por fármacos, liquen plano y traumatismos.

Onicoatrofia: desarrollo defectuoso de la uña, que se presenta fina y pequeña.

Macroniquia: lámina ungueal más ancha que lo normal, con lecho y matriz similarmente afectados.

Braquioniquia: el ancho de la uña es más grande que el largo. Esta modificación puede ocurrir de manera aislada o asociada con un acortamiento de la falange terminal.

Doliconiquia: el eje longitudinal es mayor que lo habitual. Se observa, por ejemplo, en la enfermedad de Marfan o en la de Ehlers-Danlos (**fig. 23-2**).

Hapaloniquia: aplanamiento y afinamiento de la uña (**fig. 23-3**).

Coiloniquia: uña cóncava, también conocida como "uña en cuchara". Se observa en la deficiencia de hierro, la hemocromatosis, la diálisis, la porfiria, la acromegalia y la enfermedad tiroidea (**fig. 23-4**).

Uñas hipocráticas o en *"vidrio de reloj":* es el incremento de la convexidad, el diámetro longitudinal y transversal y el ángulo de Lovibond, formado entre el repliegue posterior y la placa ungueal, habitualmente de 180º. Están presentes en los dedos hipocráticos o en "palillos de tambor". Su principal causa es la hipoxia crónica; otras causas son las enfermedades digestivas, endocrinas y metabólicas. También puede ser idiopática (**fig. 23-5**).

Onicocausis: engrosamiento de la uña sin deformación.

Paquioniquia: engrosamiento de la lámina ungueal más hiperplasia del lecho.

Onicogrifosis: engrosamiento, elongación e hipercurvatura de la uña. Sus principales causas son la edad avanzada, la vasculopatía periférica y la falta de corte de la uña.

Modificaciones de la superficie

Surcos longitudinales: depresiones longitudinales de la lámina ungueal por detención parcial y multifocal de la función de la matriz. Pueden presentarse como acanaladuras o proyecciones rugosas. Pueden ser autoprovocados (**fig. 23-6A**) u observarse en los trastornos circulatorios (**fig. 23-6B**).

Onicorrexis: son estrías longitudinales, con fisuras o sin ellas. Se observa en las alteraciones vasculares periféricas y en los ancianos.

Surcos transversales de Beau: depresiones transversales por detención parcial y transitoria de la función de la matriz. Aparecen en la lúnula y avanzan distalmente a medida que va creciendo la uña. Sus principales causas son la fiebre en enfermedades graves, la eritrodermia y la deficiencia de cinc (**fig. 23-7**).

Hoyuelos o uñas punteadas: depresiones puntiformes de la lámina ungueal por alteraciones de la queratinización en la matriz. Por las características clínicas se denomina "uña en dedal". Sus principales causas son la psoriasis, la *alopecia areata* y los traumatismos (**fig. 23-8**).

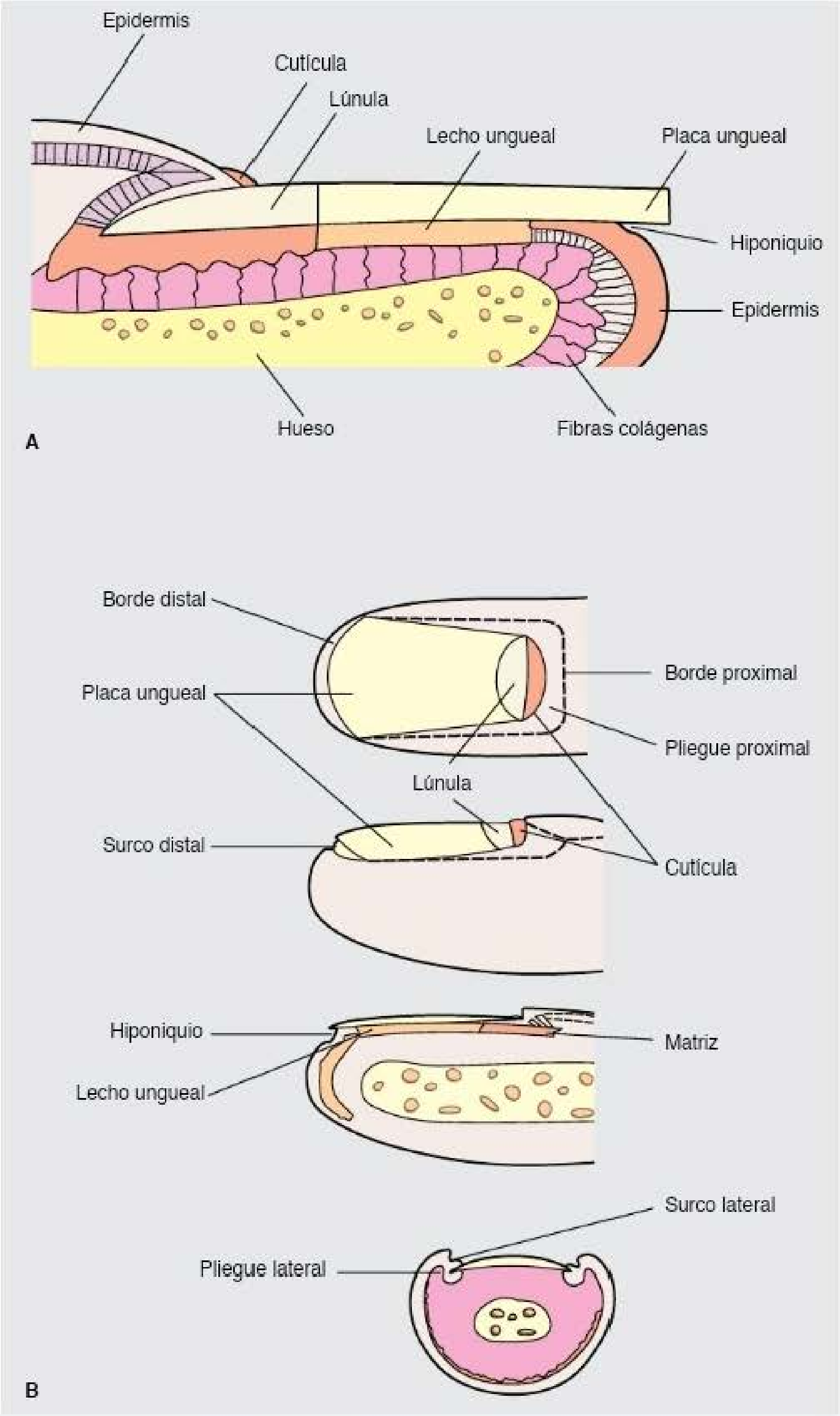

Epidermis
Cutícula
Lúnula
Lecho ungueal
Placa ungueal
Hiponiquio
Epidermis
Hueso
Fibras colágenas
A
Borde distal
Placa ungueal
Borde proximal
Pliegue proximal
Lúnula
Surco distal
Cutícula
Hiponiquio
Matriz
Lecho ungueal
Surco lateral
Pliegue lateral
B

Fig. 23-1. A y **B.** Esquema anatómico de la uña.

Elconiquia: pérdida de la sustancia oval en la placa ungueal, mayor que la depresión puntiforme, de unos 2-3 mm.

Onicosquicia: desprendimiento paralelo y horizontal de las capas de la uña, especialmente en la parte distal. Sus principales causas son los factores exógenos (contacto con álcalis), las enfermedades dermatológicas y no dermatológicas (liquen plano, policitemia vera), los fármacos (retinoides), la vejez y también puede ser idiopática (**fig. 23-9**).

Traquioniquia: lámina ungueal con una superficie áspera y opacidad grisácea, que llega a ser frágil y romperse en el borde libre (**fig. 23-10**).

Modificaciones en el color

Leuconiquia: pigmentación blanca de la uña (**fig. 23-11**). Puede ser total, parcial, estriada o puntiforme. Sus principales causas son los traumatismos, la psoriasis y los fármacos. Son causas de leuconiquia aparente la ane-

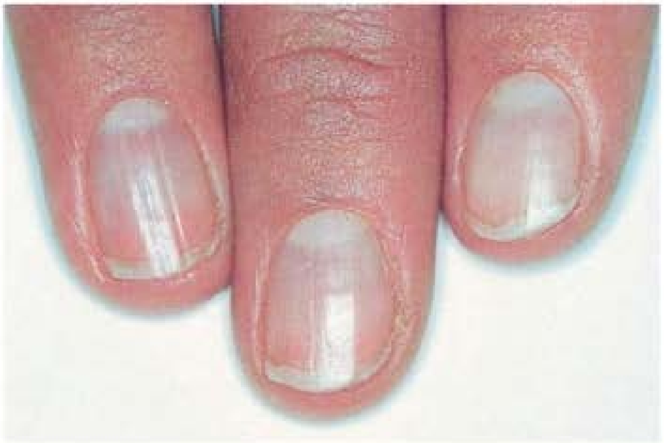


Fig. 23-2. Doliconiquia en un paciente con síndrome de Marfan.

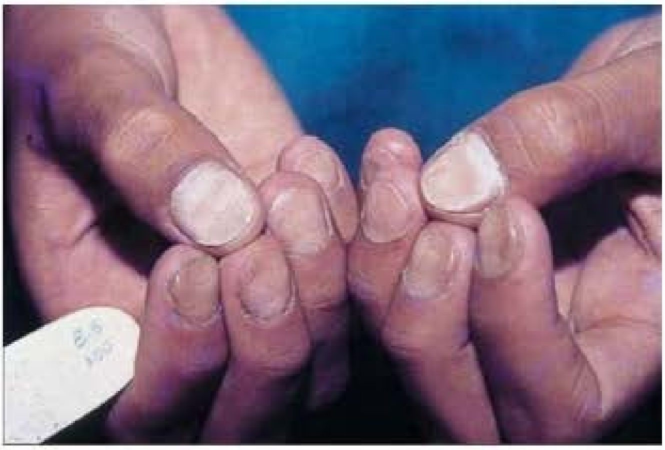


Fig. 23-3. Hapaloniquia en un paciente con anemia crónica.

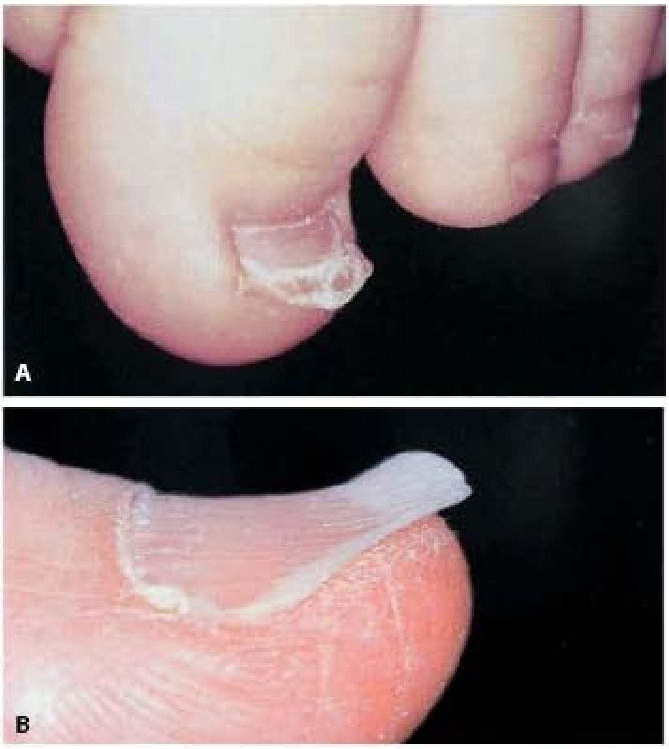


Fig. 23-4. A. Coiloniquia fisiológica del recién nacido. **B.** Coiloniquia adquirida en un paciente en diálisis por insuficiencia renal crónica.

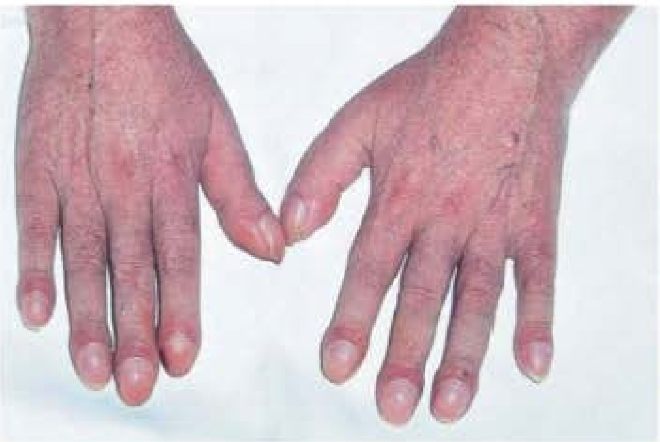


Fig. 23-5. Uñas en vidrio de reloj y dedos hipocráticos en un paciente con EPOC.

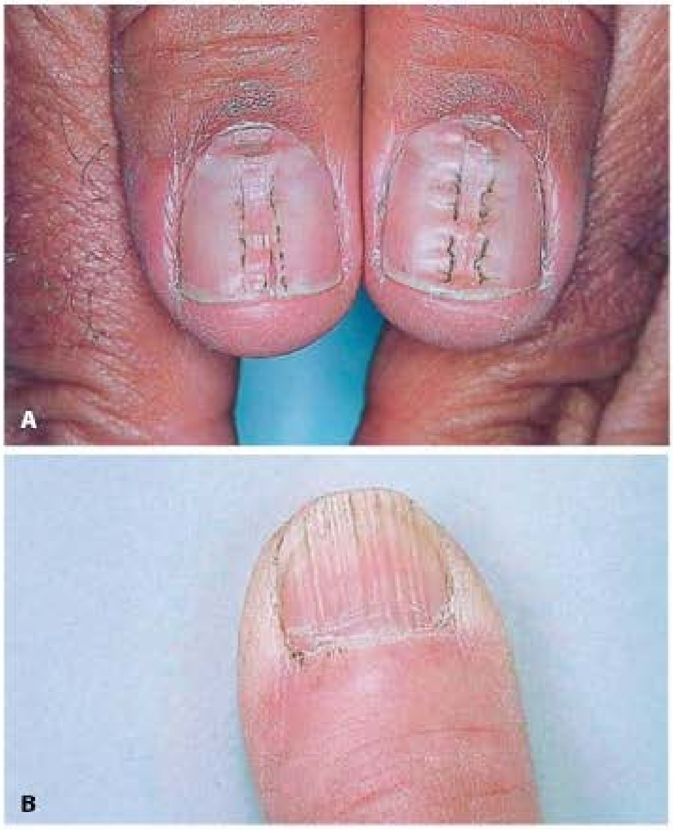


Fig. 23-6. Surcos longitudinales. **A.** Autoprovocados por distrofia canalicular media. **B.** Fisiológicos en pacientes con edad avanzada (las canas de las uñas).

mia, la cirrosis (*uña de Terry*), la hipoalbuminemia (*uña de Muehrcke*) y la insuficiencia renal (uña "mitad y mitad" o *half and half*) (**fig. 23-12**).

Melanoniquia: pigmentación negra, total o parcial de la lámina ungueal por aumento de la melanina. Son causas de melanoniquia parcial los nevos, la enfermedad de Peutz-Jeghers, los traumatismos mínimos repetidos y los hematomas subungueales. De la melanoniquia total, la racial, la medicamentosa, el melanoma, la enfermedad de Addison, el síndrome de Cushing y los hematomas subungueales (**fig. 23-13**).

Síndrome de las uñas amarillas: coloración amarilla de las uñas que se observa en pacientes con EPOC avanzada (**fig. 23-14**).

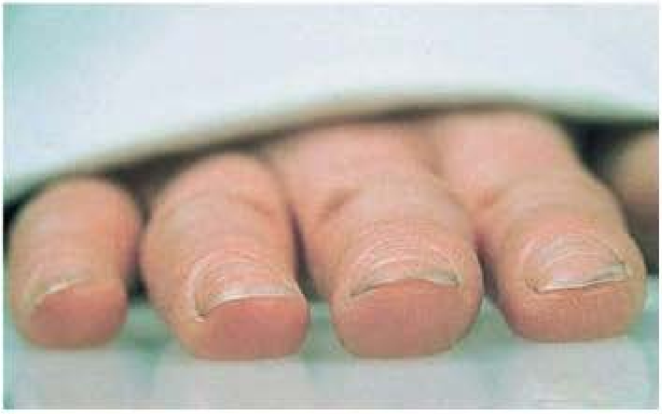


Fig. 23-7. Surcos transversales de Beau: secundarios a un compromiso sistémico severo.

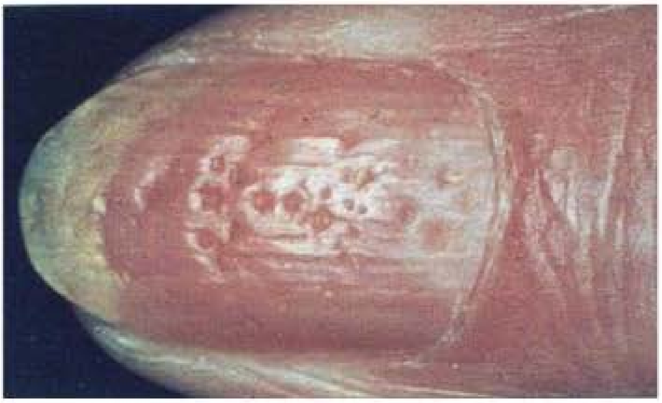


Fig. 23-8. Uñas en dedal en un paciente con psoriasis.

Modificaciones de la uña y los tejidos periungueales

Onicólisis: separación de la lámina ungueal del lecho en la parte distal y lateral que avanza hacia la lúnula. Sus principales causas son: endocrinopatías (hipotiroidismo, tirotoxicosis), fármacos, infecciones (micóticas o bacterianas), déficit de hierro, traumatismos y alteraciones circulatorias (**fig. 23-15**).

Onicomadesis: desprendimiento de la uña por la parte proximal y posterior caída. Sus principales causas son las enfermedades agudas graves, las enfermedades ampollares, el estrés intenso y los traumatismos (**fig. 23-16**).

Paroniquia o *perionixis:* inflamación de los tejidos periungueales caracterizada por la presencia de edema de la piel que rodea la uña, que luego afecta la tabla externa y produce surcos transversales. Puede ser aguda o crónica. La forma aguda es muy dolorosa y puede estar acompañada de una colección de pus (*panadizo*) (**fig. 23-17A** y **caso clínico 23-1**). Sus principales causas agudas son las infecciones (bacterianas o virales) y, entre las crónicas, la infección micótica, la dermatitis por contacto y la secundaria a vasculopatías periféricas (**fig. 23-17B**). Afecta predominantemente las uñas de los dedos de las manos y, en especial, a mujeres adultas o a hombres que en el trabajo sumergen las manos en agua (lavacopas, cocineros, etc.).

Onicocriptosis o *uña encarnada:* la forma laterodistal es muy frecuente en los adolescentes y es ocasionada muchas veces por alteraciones ortopédicas o el uso de un calzado inadecuado. Se la compara con el pelo encarnado (**fig. 23-18**).

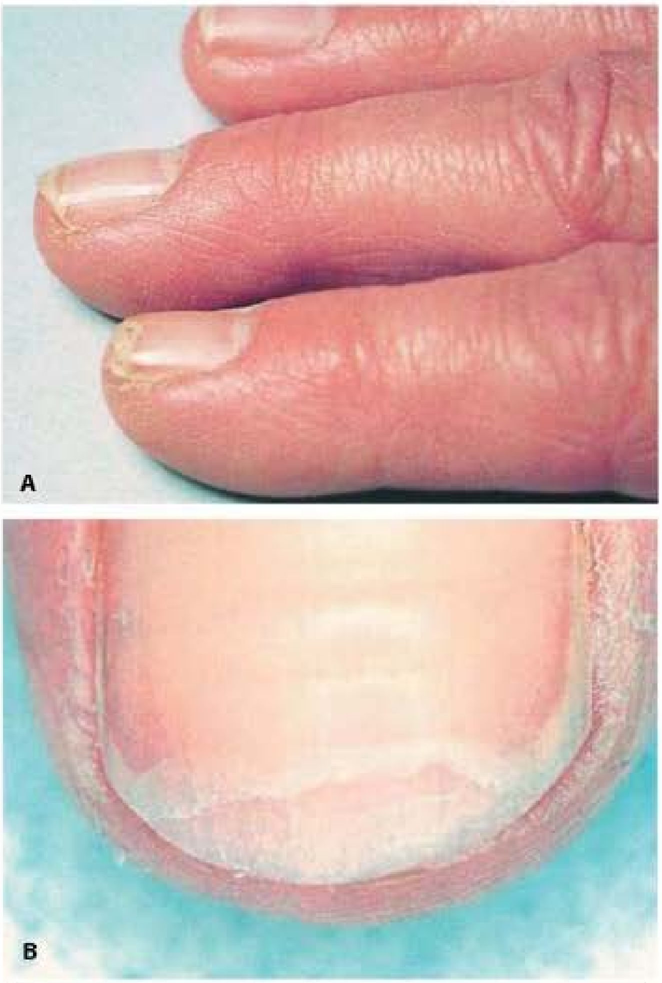


Fig. 23-9. A y **B.** Onicosquicia en una paciente menopáusica ("uña florecida").

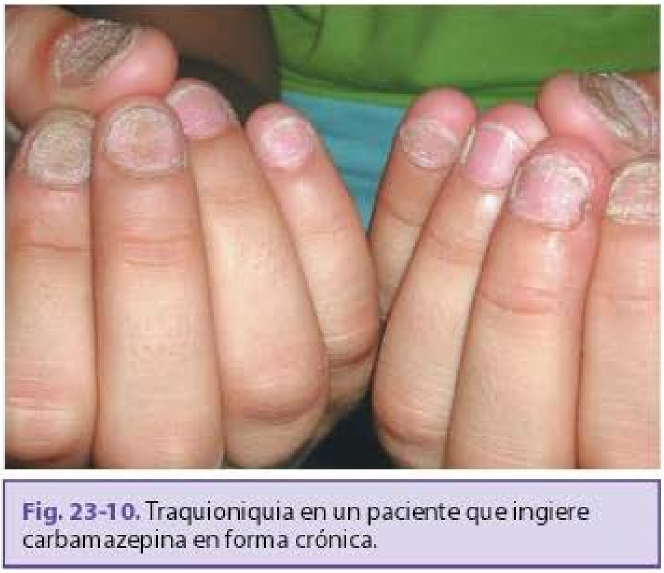


Fig. 23-10. Traquioniquia en un paciente que ingiere carbamazepina en forma crónica.

PELO

INTRODUCCIÓN

El folículo piloso es una invaginación de la epidermis que crece oblicuamente hacia la profundidad de la dermis. La porción inferior se denomina *bulbo,* que se ensancha para albergar la *papila dérmica*, ricamente

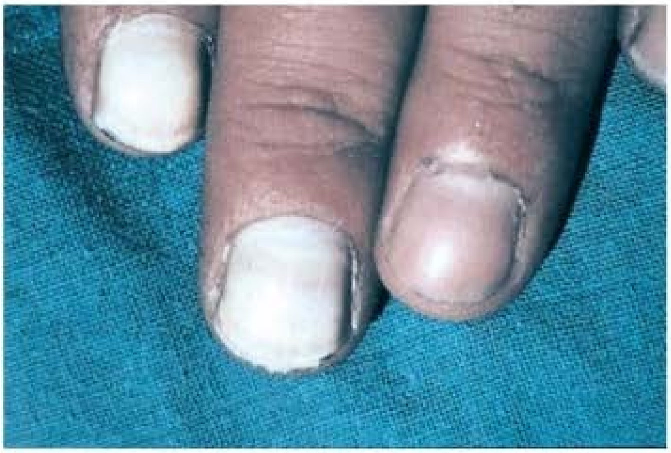


Fig. 23-11. Leuconiquia.

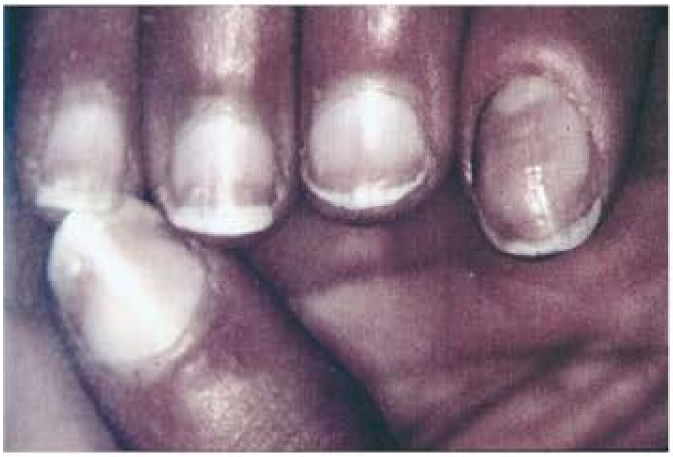


Fig. 23-12. Uñas mitad y mitad.

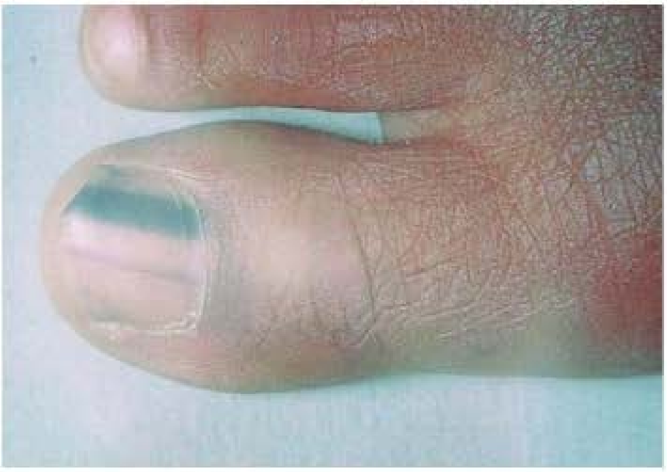


Fig. 23-13. Melanoniquia longitudinal por nevo melanocítico.

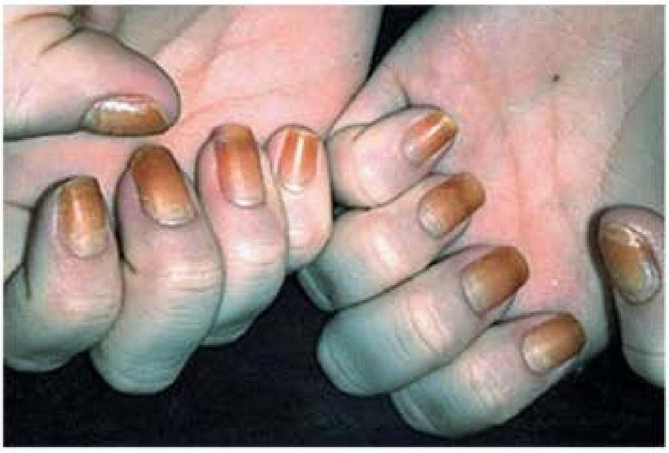


Fig. 23-14. Síndrome de las uñas amarillas.

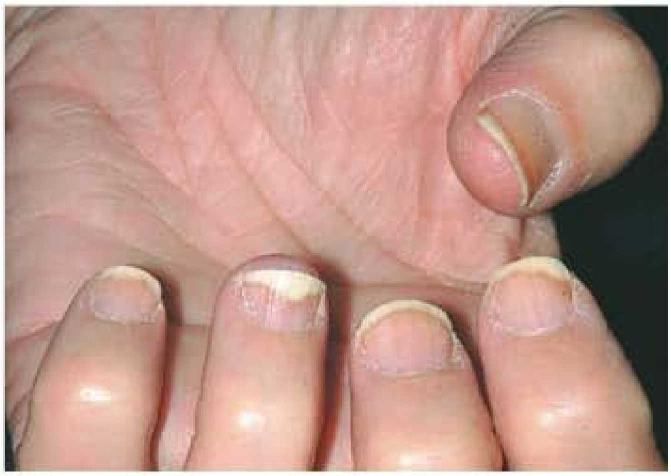


Fig. 23-15. Onicólisis.

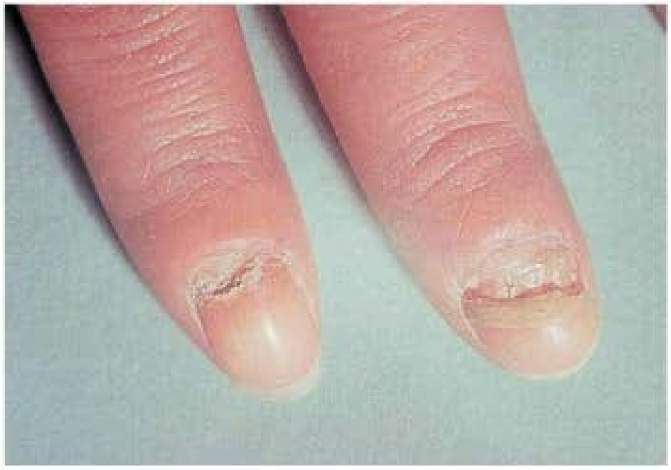


Fig. 23-16. Onicomadesis: compromiso de varias uñas por enfermedad sistémica grave.

vascularizada, que lo nutre. Las células ubicadas por encima de la papila constituyen la *matriz* que, a semejanza de las células basales de la epidermis, son la parte germinativa del folículo. Los melanocitos migran y se ubican en la matriz para dar los diferentes colores del pelo (eumelanina: castaño-negro; feomelanina: rojo).

La unidad pilosebácea comprende el folículo piloso, el músculo erector del pelo, la glándula sebácea y, en algunos lugares, la glándula apocrina. Un corte longitudinal permite distinguir cuatro porciones (**fig. 23-19**), desde la superficie hacia la profundidad, que son: 1) *cuello o infundíbulo:* desde el orificio (acrotriquio) hasta la desembo-

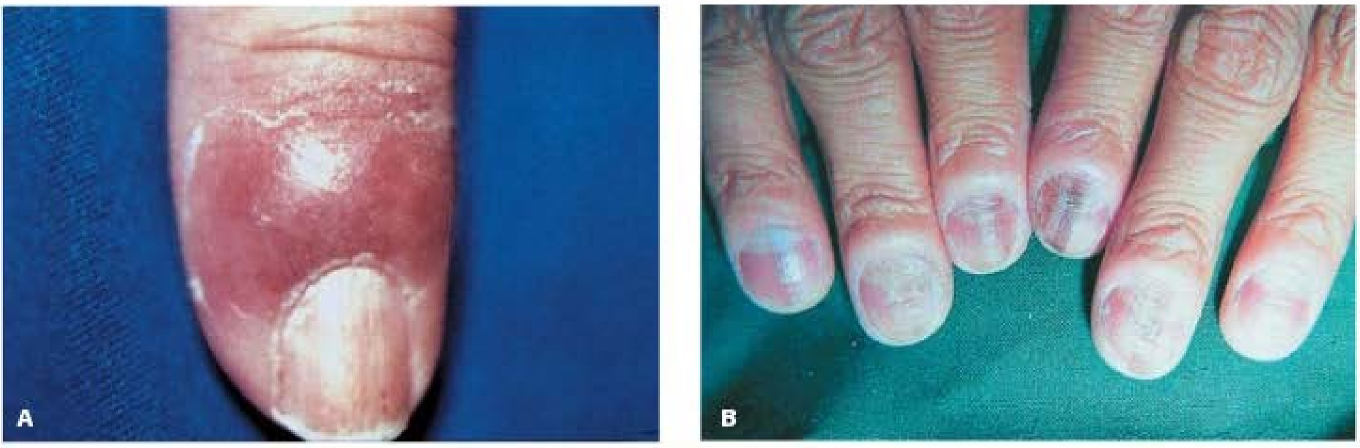


Fig. 23-17. A. Paroniquia aguda. **B.** Paroniquia crónica con alteraciones ungueales secundarias.

CASO CLÍNICO 23-1

Demetria, de 57 años, consulta porque hace 7 días comenzó con dolor y tumefacción en la zona periungueal del dedo índice de la mano derecha. Es diabética tipo 2 tratada con metformina, medicación que cumple de manera irregular. Trabaja en un restaurante como lavacopas, es casada y tiene dos hijos. En el examen físico, la piel periungueal del dedo se encuentra eritematoedematosa, dolorosa y caliente (**fig. 1**).

¿Cuál es su presunción diagnóstica?
¿Solicita algún examen complementario?

Comentario

La inflamación de los tejidos periungueales se llama paroniquia o periorixis y la acumulación de pus subsecuente, panadizo. Es más frecuente en los dedos de las manos y afecta, principalmente, a personas que en el trabajo sumergen las manos en el agua, lo que produce la maceración de la piel y crea un terreno predisponente para infección por estafilococo. Debe plantearse como diagnóstico diferencial la infección por *Candida*, por lo que es conveniente realizar un estudio micológico para determinar el agente causal. En ocasiones es necesario el drenaje quirúrgico.

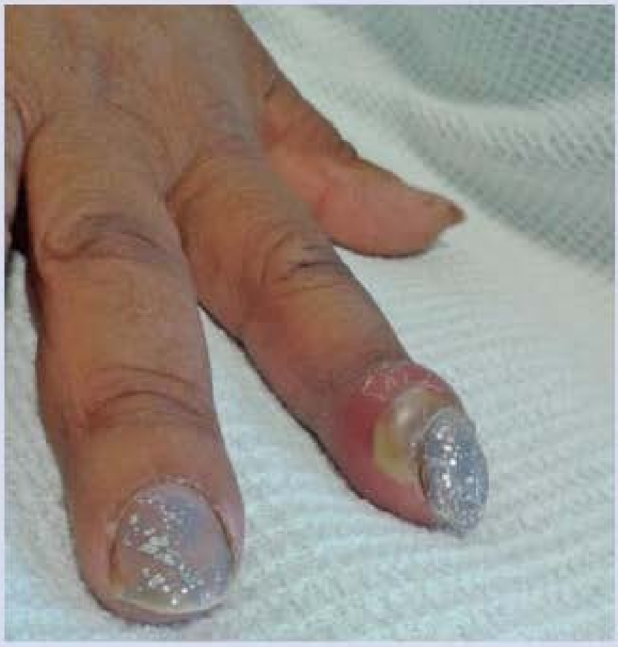


Fig. 1. Perionixis y panadizo.

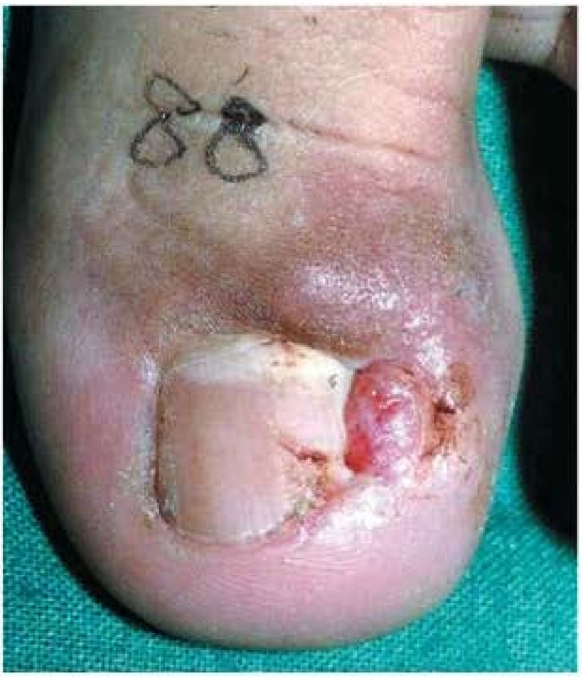


Fig. 23-18. Onicocriptosis o uña encarnada.

cadura de la glándula sebácea; 2) *istmo:* entre el conducto de la glándula sebácea y la inserción del músculo erector; 3) *porción inferior:* desde la inserción del músculo erector hasta el bulbo y 4) *bulbo*. Las dos primeras porciones son permanentes, mientras que la porción inferior y el bulbo son temporarios, ya que desaparecen durante la etapa de regresión del folículo (*catágena*) para volver a formarse durante la fase de crecimiento (*anágena*).

CAPAS DEL PELO

El pelo está formado por tres capas: 1) la *cutícula* que lo envuelve, 2) la *corteza*, que es la porción más gruesa e importante, formada por queratina dura, y 3) la *médula*, columna central de queratina blanda, continua, fragmentada o ausente según el tipo de pelo.

TIPOS DE PELO

Existen tres tipos principales de pelo:

- *Lanugo:* pelo delgado que cubre la piel del feto y que cae aproximadamente un mes antes del nacimiento.

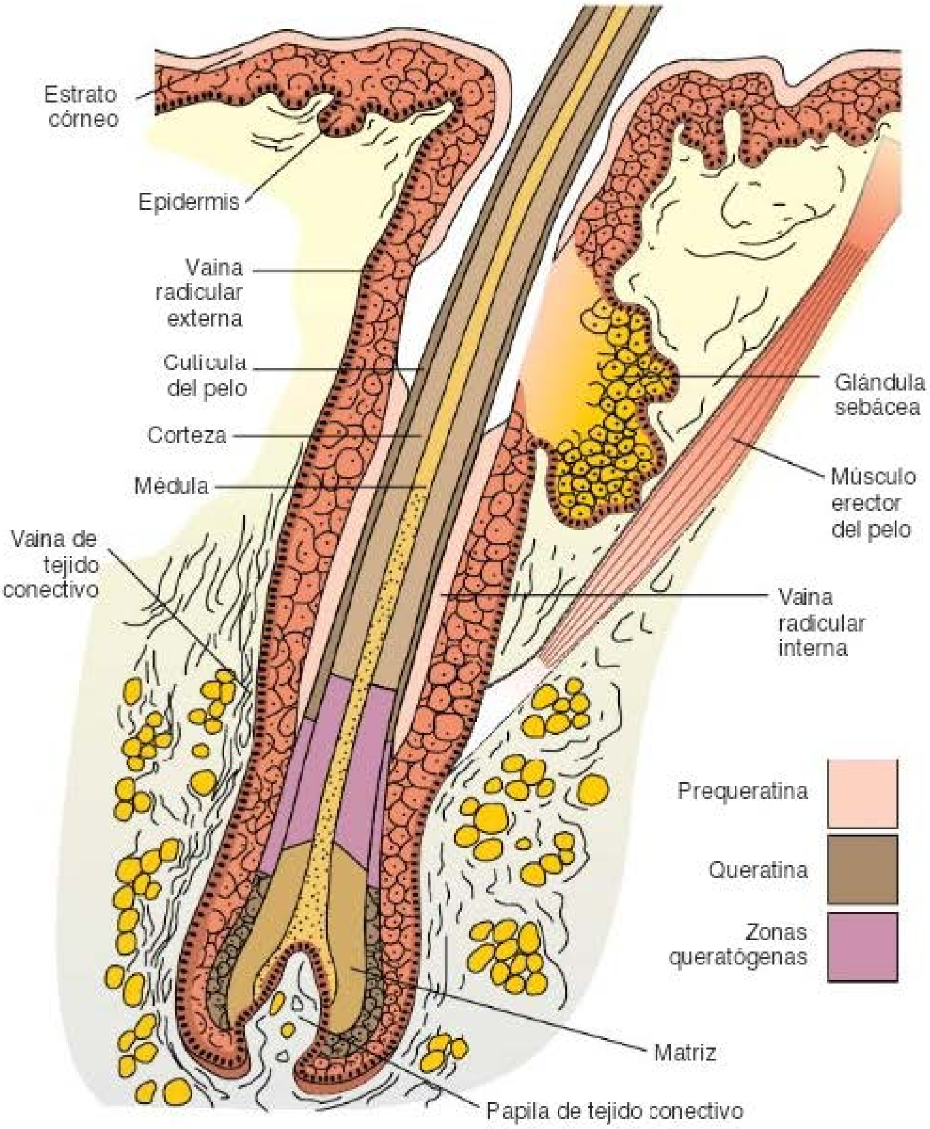

Estrato córneo
Epidermis
Vaina radicular externa
Cutícula del pelo
Corteza
Médula
Vaina de tejido conectivo
Glándula sebácea
Músculo erector del pelo
Vaina radicular interna
Prequeratina
Queratina
Zonas queratógenas
Matriz
Papila de tejido conectivo

Fig. 23-19. Corte longitudinal del pelo.

- *Vello:* pelo delgado, corto y sin médula, cubre la mayor parte del cuerpo.
- *Terminal:* es el pelo que en su parte central tiene médula, es largo, grueso, duro y pigmentado. Se encuentra en el cuero cabelludo, las cejas, las pestañas, la barba, la axila y el pubis. Su crecimiento está influido por el nivel de andrógenos circulantes.

CICLO Y CRECIMIENTO PILOSO

La actividad de cada pelo es individual, cíclicamente programada y pasa por tres fases sucesivas: 1) *anágena* o de crecimiento, 2) *catágena* o de involución y 3) *telógena* o de reposo.

El cabello crece 0,33 mm por día (1 cm por mes). La caída fisiológica de pelo oscila entre 40 y 60 pelos diarios.

El 85% de los pelos del cuero cabelludo se encuentran en la fase anágena, el 1% en la catágena y el 14% en la telógena. Este porcentaje no es igual para distintas áreas anatómicas (p. ej., en las piernas hay un 50% en la anágena y 50% en la telógena). Tanto la velocidad de crecimiento como el porcentaje de pelos en la fase anágena varían de acuerdo con el sitio anatómico.

ALTERACIONES DEL PELO

Las alteraciones del pelo pueden ser cuantitativas o cualitativas. Entre las ***alteraciones cuantitativas*** se encuentran las *alopecias* que, a su vez, pueden ser difusas o circunscritas. Entre las formas difusas se encuentran los *efluvios anagénicos* (caída en anágeno) como el que sucede con la quimioterapia. Son más frecuentes los *efluvios telogénicos* (caída en telógeno) que ocurren 3 meses después de las causas que lo originan, como fiebre, enfermedades sistémicas crónicas, posparto, cirugía y anestesia, dietas hipocalóricas e hipoproteicas, o fármacos. La asociación de alopecia difusa de patrón masculino en una mujer y presencia de hirsutismo debe hacer sospechar un síndrome hiperandrogénico.

La alopecia circunscrita o por zonas (*alopecia areata*) comprende la pérdida de pelos terminales, de forma redondeada u oval, en cualquier localización, con inflamación escasa o nula, que afecta a ambos sexos por igual. La *alopecia areata* puede desaparecer de forma espontánea o con tratamiento y tiende a recidivar en un alto porcentaje de los casos (**caso clínico 23-2**). En ocasiones, puede abarcar todo el cuero cabelludo (alopecia total) o todo el cuerpo (alopecia universal), ambas formas tienen mal pronóstico (**fig. 23-20**).

El *hirsutismo* representa la presencia de un exceso de crecimiento de pelo terminal en la mujer siguiendo un patrón masculino. Se detecta por la aparición de pelo terminal en la porción superior de la espalda, los hombros y la mitad superior del abdomen. Puede ser el resultado de un aumento en la producción de andrógenos o del aumento de la sensibilidad del folículo y la glándula sebácea a los andrógenos (**fig. 23-21**).

El término *hipertricosis* se utiliza para describir el aumento de pelo, velloso, independientemente de los andrógenos (véase **cap. 57-3** *Alteraciones del vello corporal*).

CASO CLÍNICO 23-2

Gia, de 26 años, estudiante de medicina, concurre a los consultorios externos de clínica médica porque desde hace un mes comenzó a perder el pelo. Esto se produjo en forma progresiva, en diferentes regiones del cuero cabelludo, después de rendir una sucesión de exámenes en la facultad. En el examen físico se constata, en el cuero cabelludo, la presencia de áreas de alopecia lisa, de forma redondeada, sin eritema, con pelos rotos y de mayor grosor en su extremo distal (**fig. 1**).

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

¿Qué factor pudo haber actuado como desencadenante?

¿Cuál es la evolución del cuadro?

Comentario

El cuadro clínico que presenta Gia corresponde a una *alopecia areata*. Este trastorno puede estar causado por un estrés emocional o psicosocial, por lo que la seguidilla de exámenes rendidos en la facultad pudo haber actuado como factor desencadenante. Respecto de la evolución, se puede resolver en forma espontánea o con tratamiento y tiende a recidivar en un alto número de casos.

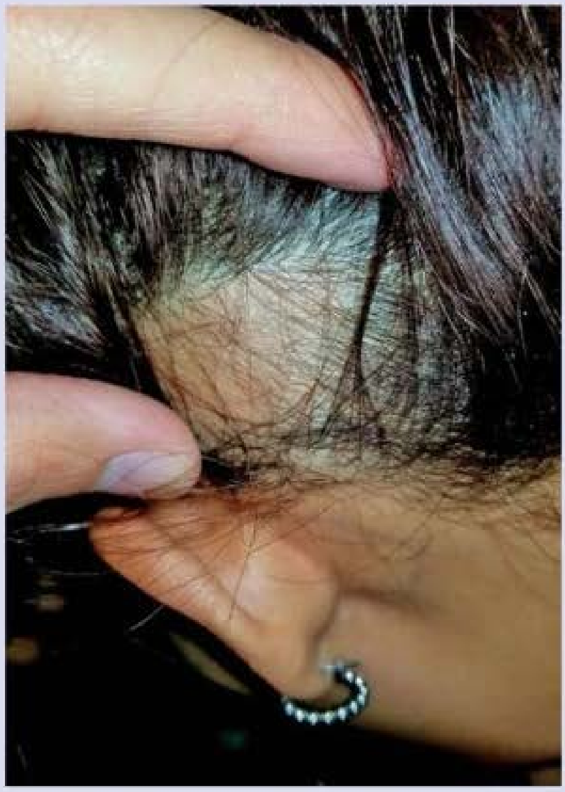


Fig. 1. *Alopecia areata*. Gentileza del doctor Gabriel José Páez, Hospital de la Madre y el Niño de La Rioja.

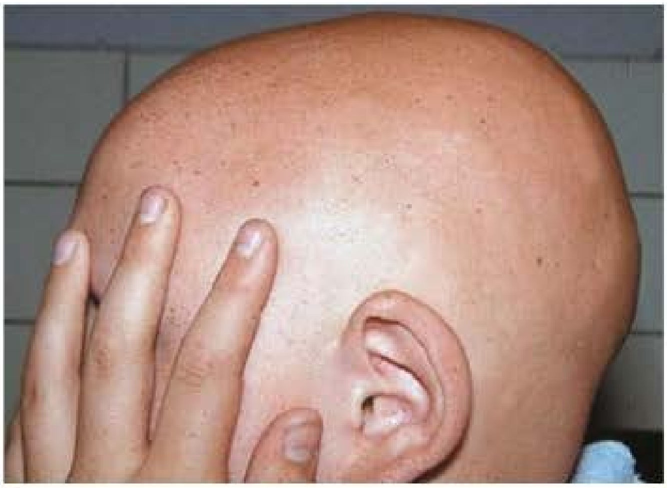
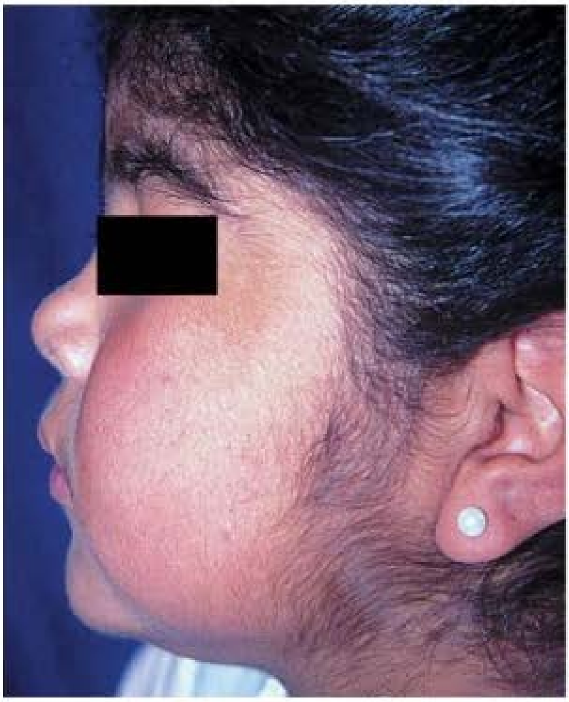


Fig. 23-20. *Alopecia areata* total.

Las ***anomalías cualitativas*** se expresan fundamentalmente en el tallo piloso. Pueden presentarse como un adelgazamiento de este, como en el hipertiroidismo, o un engrosamiento como en el hipotiroidismo. También el tallo puede sufrir alteraciones que lo tornan más frágil. Por ejemplo, arrosariado (*moniletrix*), anillado (*annulati*) o retorcido (*torti*). Estas últimas alteraciones muchas veces se asocian con síndromes genéticos.



[redacted]

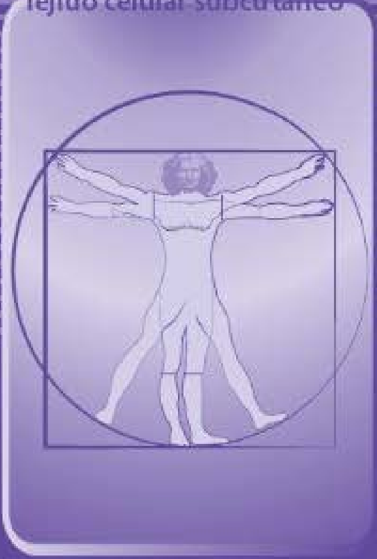
Fig. 23-21. Hirsutismo.

Véase **Bibliografía** cap. 23 *Anexos cutáneos.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 23 *Anexos cutáneos.*

Véase **Autoevaluación** cap. 23 *Anexos cutáneos.*

Véase **Video 3** *Sistemas diseminados.*



24

Tejido celular subcutáneo

Miguel Ángel Allevato y María Inés Muzzio

INTRODUCCIÓN

La *hipodermis* o *tejido celular subcutáneo* (TCS) forma parte integral de la piel; deriva embriológicamente del mesénquima, cuyas células dan origen a los adipocitos. Su separación de la dermis no es franca y podría considerarse que hay continuidad entre ambas (**fig. 24-1**).

El TCS varía de grosor de una parte a otra del cuerpo; es muy grueso en las palmas y las plantas y casi no existe en los párpados, el lecho subungueal, el escroto y el pene; también varía su distribución según la edad y el sexo del individuo (distribución ginecoide y androide).

El elemento constitutivo básico de la hipodermis es el adipocito o célula grasa. Las células grasas están organizadas en lobulillos de aproximadamente 1 cm de diámetro constituidos, a su vez, por colecciones microscópicas de adipocitos: los microlóbulos. Los lobulillos están separados por tabiques de tejido conjuntivo, por donde transcurren los vasos sanguíneos, los linfáticos y los nervios. La grasa subcutánea está constituida principalmente por triglicéridos. El TCS constituye el 15-20% del peso corporal total del hombre y el 20-25% del peso corporal total de la mujer.

Las funciones de la hipodermis son tres: 1) protección contra traumatismos (almohadillado absorbente), 2) conservación del calor corporal, pues actúa como material aislante del frío y 3) reservorio nutricional y de energía

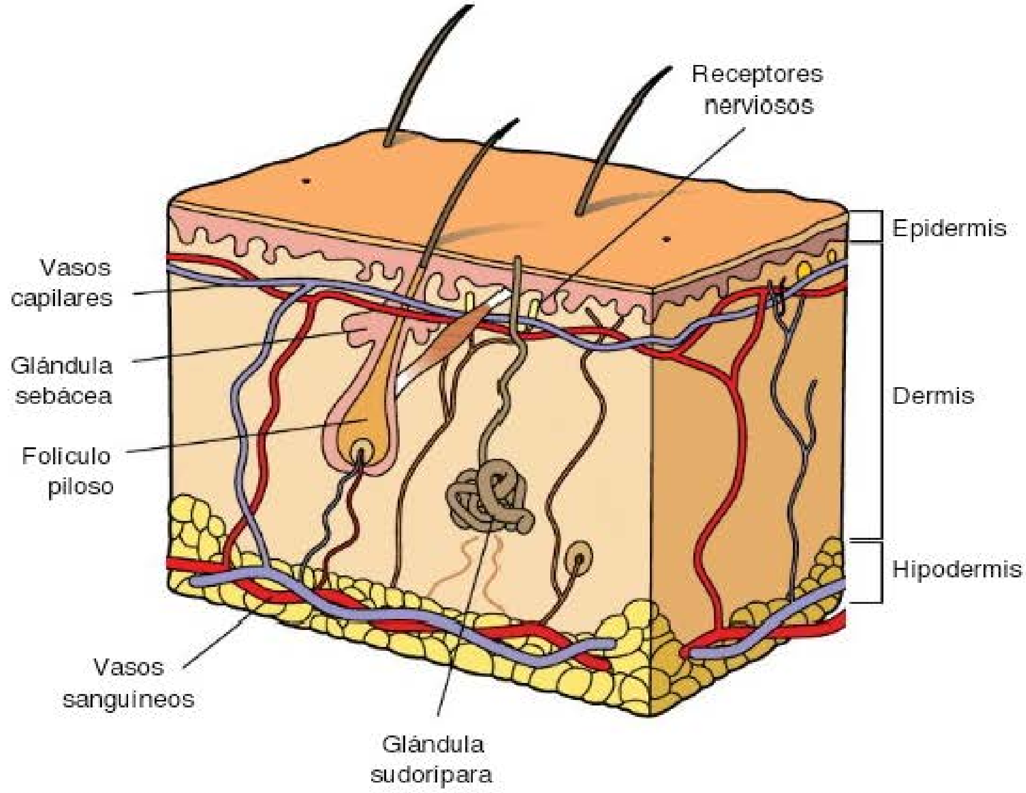


Fig. 24-1. Corte esquemático de la piel normal.

(un gramo de grasa proporciona 9 calorías). Además, permite la movilidad y el desplazamiento de la piel sobre los planos profundos.

En la semiología del tejido celular subcutáneo se realizan la inspección y la palpación; los principales elementos que deben explorarse son el trofismo y la distribución, la presencia de signos de inflamación y edema, los ganglios y vasos linfáticos superficiales y la existencia de nódulos y enfisema.

TROFISMO Y DISTRIBUCIÓN

La *cantidad* de tejido adiposo, como ya se mencionó, varía según las distintas regiones del cuerpo, la edad, el sexo y la constitución del individuo y, en especial, según su estado de nutrición. Es exagerada en la obesidad y disminuye con el adelgazamiento.

En cuanto a la *distribución*, puede ser uniforme o adoptar una forma especial no uniforme denominada ***lipodistrofia***. La más frecuente es la lipodistrofia parcial adquirida, llamada también progresiva o *síndrome de Barraquer-Simons* (escasez y atrofia del TCS en la mitad superior del cuerpo con acumulación en la mitad inferior). También es bastante característica la distribución en el síndrome de Cushing (giba dorsal).

El adelgazamiento o delgadez implica una disminución generalizada del TCS. Puede ser constitucional o deberse a déficit de ingesta o a diversas enfermedades (neoplasias, hipertiroidismo, síndrome de malabsorción, infecciones crónicas). Se denomina ***emaciación*** al adelgazamiento marcado (más del 25% del peso teórico), ***consunción*** a la emaciación más pérdida de fuerza (pérdida de masa muscular) y ***caquexia*** al estadio terminal con postración en cama.

SIGNOS DE INFLAMACIÓN

La inflamación del tejido celular subcutáneo se debe casi siempre a procesos infecciosos y se denomina ***celulitis***. Su extensión y magnitud dependerán fundamentalmente de la etiología. Existen formas localizadas y autolimitadas, como en el caso de una herida en la piel o la picadura de un insecto y otras de mayor magnitud y gravedad, como la erisipela y la celulitis por clostridios (**fig. 24-2** y **caso clínico 24-1**).

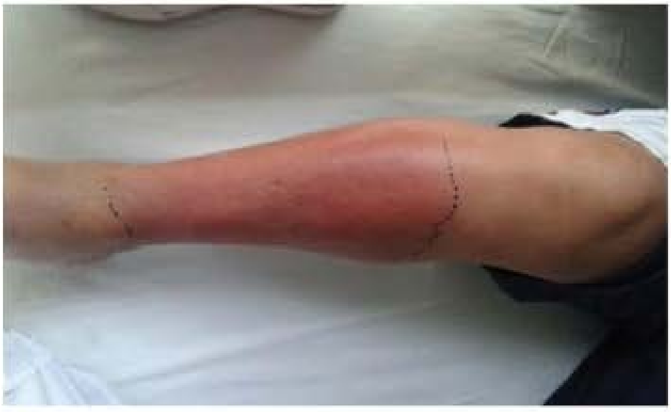


Fig. 24-2. Celulitis en la pierna.

CASO CLÍNICO 24-1

Paciana, de 75 años, con antecedentes de diabetes mellitus insulinorrequirente, consulta por dolor y enrojecimiento en la pierna izquierda. El cuadro comenzó hace 72 horas cuando notó, en la región pretibial izquierda, una lesión de coloración rojiza acompañada de aumento de la temperatura local y tumefacción. Esta se fue extendiendo y tornando dolorosa hasta dificultarle la marcha. En el examen físico se constata, en las caras anterior y lateral externa de la pierna izquierda, una lesión eritematoedematosa de bordes difusos, no sobreelevada y dolorosa a la palpación (**fig. 1**).

¿Cuál es el diagnóstico presuntivo más probable?

¿Qué otro hallazgo busca en el examen físico?

¿Solicita algún examen complementario?

Comentario

Las características clínicas de la lesión hacen sospechar una celulitis como el diagnóstico más probable. La mayoría de las veces es ocasionada por agentes infecciosos –principalmente estreptococo o estafilococo– y los estados de inmunosupresión como la diabetes favorecen su desarrollo. En el examen físico es sumamente importante examinar los pies, sobre todo los espacios interdigitales, donde pequeñas grietas pueden ser la puerta de entrada del germen. Se debe realizar un examen de laboratorio mínimo que incluya hemograma (leucocitosis), glucemia (hiperglucemia) y función renal (insuficiencia renal), así como una ecografía de las partes blandas de la región afectada para descartar la presencia de una colección.

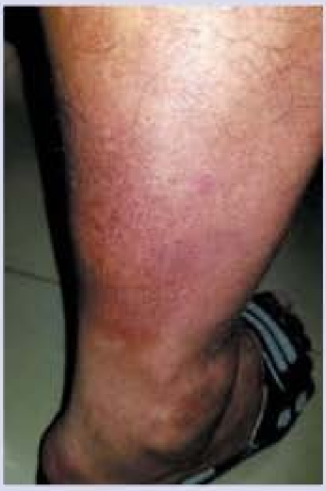


Fig. 1. Celulitis (gentileza del doctor Gabriel José Páez, Hospital de la Madre y el Niño de La Rioja).

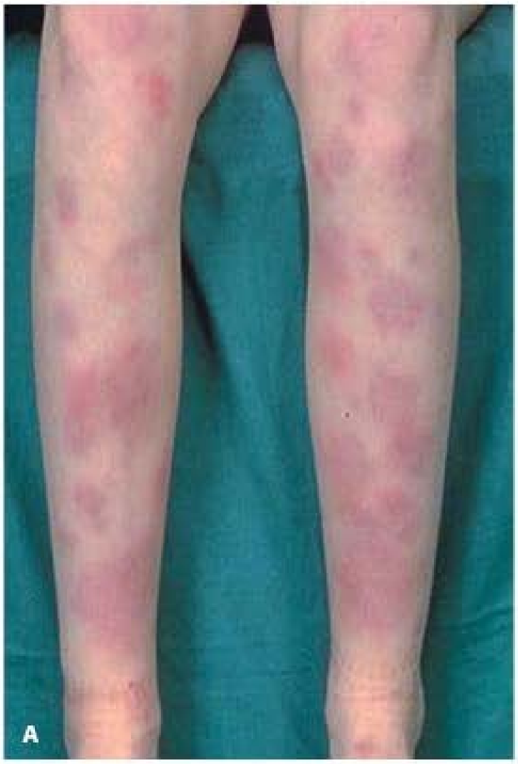
Se denomina ***flemón*** a una celulitis localizada, de instalación rápida y que tiende a la supuración. Cuando a los signos de inflamación (calor, tumor, rubor y dolor) se agrega fluctuación (por colección líquida), se está en presencia de un ***absceso***.

NÓDULOS

La lesión elemental que se forma en la hipodermis es el ***nódulo***. Se define como una lesión sólida, sobreelevada o no, de tamaño mayor de 0,5 a 1 cm, que puede o no resolverse espontáneamente, y que puede o no dejar cicatriz, atrofia o discromía. El ***eritema nudoso*** y la ***vasculitis nodular*** son los más frecuentes. El proceso histopatológico del primero asienta en los tabiques, mientras que el segundo es lobular.

El eritema nudoso se manifiesta clínicamente como nódulos múltiples, eritematosos, calientes y dolorosos en la cara anterior de las piernas, de forma simétrica. La evolución remeda la resolución de los hematomas (dermatitis contusiforme) (**fig. 24-3A** y **B**).

Si el nódulo se reblandece, se ulcera y evacua su contenido al exterior, se llama ***goma***; siempre se repara con una cicatriz. Son ejemplos los gomas sifilíticos y los de las micosis profundas.



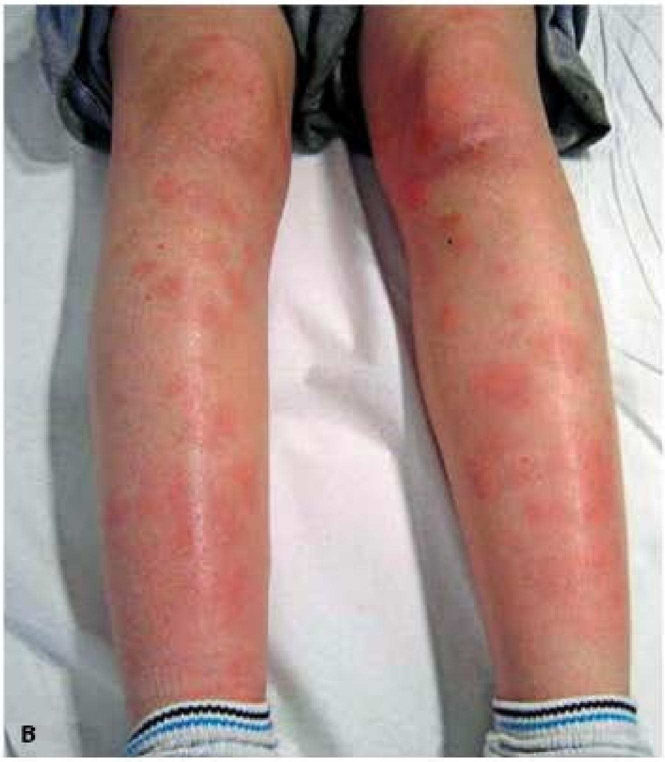


Fig. 24-3. A y B. Nódulos subcutáneos en pacientes con eritema nudoso.

Otros tipos de nódulos de frecuente observación, pero sin componente inflamatorio, son los ***nódulos reumatoideos*** y los ***tofos gotosos*** (**fig. 24-4**).

Otro gran grupo de enfermedades importantes son las ***neoplasias primarias*** benignas y malignas, que pueden asentar en la hipodermis, como el lipoma, el angiolipoma y los liposarcomas. La hipodermis puede también ser asiento de ***metástasis*** de neoplasias internas, que se manifiestan clínicamente como nódulos (**fig. 24-5**).

En el diagnóstico diferencial de las enfermedades nodulares se deberá tener presente que existen características clínicas semiológicas e histopatológicas comunes entre ellas, lo cual hace necesaria la correlación clínico-patológica para su correcta interpretación.

ENFISEMA SUBCUTÁNEO

Es la presencia de un gas (habitualmente aire) en el TCS. La palpación revela la sensación de crepitación o de un burbujeo. El origen puede ser una herida traumática a través de la piel, con entrada de aire; la rotura de una bulla pleural (*neumotórax*), o la producción de gas por bacterias (*gangrena gaseosa*). Según el contenido gaseoso dentro del TCS, se mantendrá más o menos localizado, tendiendo a su reabsorción o disecando el tejido en su zona más lábil.

EDEMA

La presencia de edema en el TCS se pone de manifiesto mediante la búsqueda del signo de la fóvea o del *godet*. En el **capítulo 17** se presenta una descripción detallada del edema.

GANGLIOS Y VASOS LINFÁTICOS

Las alteraciones de los vasos linfáticos pueden ser inflamatorias o por estasis mecánica.

Las **alteraciones inflamatorias** (**linfangitis**) pueden ser de dos tipos: superficial, o troncular o nodular, cuando compromete los troncos profundos que corren

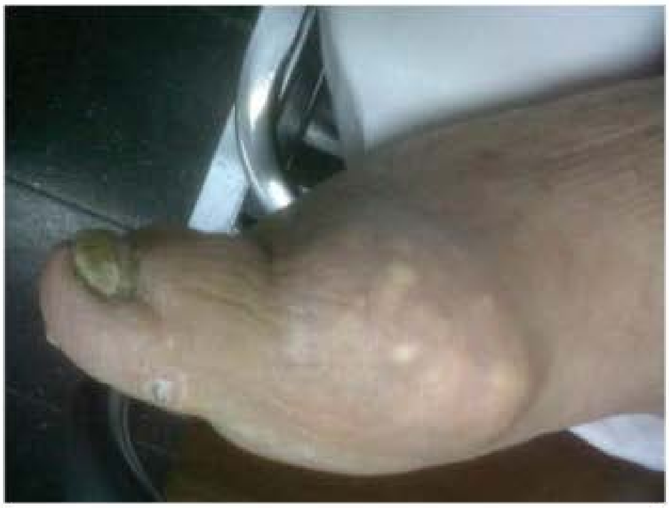


Fig. 24-4. Tofo gotoso.

por el TCS que rodea los grandes vasos. Se manifiesta a través de una celulitis perivascular o de una tromboflebitis acompañante. En el **cuadro 24-1** se describen los elementos para el diagnóstico diferencial entre la tromboflebitis y la linfangitis.

Las **alteraciones mecánicas** por estasis se manifiestan por edema no inflamatorio del TCS (**linfedema**) y de la piel (**"piel de naranja"**). El linfedema es duro, no deja *godet*, no duele y está limitado al territorio correspondiente. Comprenden diversos síndromes, que se pueden dividir en primarios y secundarios. Entre los primeros se hallan el linfedema congénito familiar (*enfermedad de Milroy*) y el linfedema esencial o idiopático, ambos con amplia prevalencia en las mujeres. Entre las causas secundarias se deben mencionar las relacionadas con obstrucción por neoplasias (en las piernas, por cáncer de próstata en el hombre y linfoma en la mujer, en los brazos, por cáncer de mama), y las posflebitis, poslinfangitis, posradioterapia y posquirúrgicas.

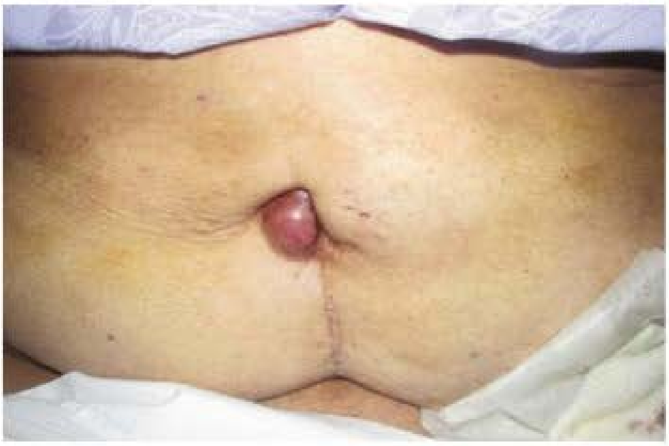


Fig. 24-5. Ganglio de la hermana María José. Se asocia especialmente con adenocarcinomas. Lo más frecuente es con el cáncer de estómago (23%), pero también con el cáncer de ovario, de colon y de páncreas (gentileza del doctor Agustín Dal Verme.

CUADRO 24-1. Diagnóstico diferencial entre tromboflebitis y linfangitis superficiales

	Tromboflebitis	**Linfangitis**
Antecedente más frecuente	Inyección intravenosa en el brazo Várices en la pierna	Herida o infección superficial
Fiebre inicial	Leve	Alta
Escalofrío	Falta	Puede estar presente
Dolor	Localizado en el trayecto de la vena	Ausente
Edema difuso	Falta	Falta
Rubicundez	Localizada en el trayecto venoso	Lineal
Adenitis	Falta	Presente
Cordón duro palpable	Presente	Falta
Recidiva en el mismo sitio	Habitual	Falta

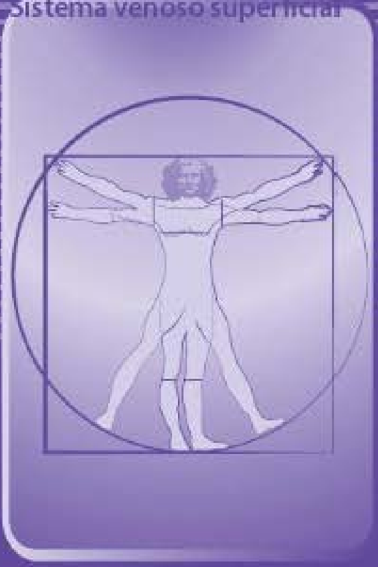
Véase **Bibliografía** cap. 24 *Tejido celular subcutáneo.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 24 *Tejido celular subcutáneo.*

Véase **Autoevaluación** cap. 24 *Tejido celular subcutáneo.*

Véase **Video 3** *Sistemas diseminados.*

25



Sistema venoso superficial

Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

INTRODUCCIÓN

Las venas superficiales son normalmente **visibles como cordones** bajo la piel en las **cuatro extremidades**, sobre todo en el dorso de las manos y los pies. En el resto de la extremidad se pueden apreciar fácilmente en personas delgadas y de piel clara, en especial en la posición de pie, como cordones aislados con un trayecto recto y paralelo al eje longitudinal del miembro.

En el **tórax** y el **abdomen** las venas normalmente no se visualizan como cordones, sino solo como trayectos planos y en personas delgadas y de piel clara. La dilatación y la elongación de los trayectos venosos en estos territorios son consecuencia de la obstrucción de las venas profundas.

MIEMBROS

Si las venas subcutáneas de dilatan y alargan constituyen las denominadas **várices venosas,** que adoptan direcciones serpenteantes en el tejido celular subcutáneo y aumentan desmesuradamente de tamaño cuando la persona se pone de pie. Este aumento de tamaño se debe a la incompetencia de las válvulas venosas a raíz de la dilatación de las venas, que permite el reflujo de la sangre por la acción de la gravedad.

Las **várices de los miembros inferiores** constituyen la afección vascular periférica más frecuente. Su desarrollo tiene una importante carga hereditaria y se observan preferentemente en las mujeres, en especial en aquellas que han tenido varios embarazos, en las personas obesas y en las que deben permanecer de pie muchas horas del día (**caso clínico 25-1**).

La dilatación y la tortuosidad de las venas superficiales, conocidas como **venas varicosas, várices** o **flebectasias**, en las extremidades se pueden clasificar en:

- Dérmicas (“en araña” o “en cabeza de medusa”).
- Subcutáneas medianas (tubulares).
- Subcutáneas mayores (aneurismáticas, con incompetencias valvulares y frecuentes trombosis agudas y crónicas).

Las dos últimas pueden depender del sistema de la safena interna o de la externa. Las primeras predominan en la cara anterointerna de la pantorrilla y en el dorso del pie, pueden comprometer el muslo y llegar hasta la ingle (cayado de la safena interna que desemboca en la vena femoral) (**fig. 25-1**). Las várices dependientes de la safena externa, por el contrario, se visualizan en la cara posterior y posteroexterna de la pantorrilla y nunca sobrepasan el hueco poplíteo (desembocadura en la vena poplítea).

Las denominadas **várices esenciales** predominan en las mujeres, en especial multíparas, sobre todo cuando existen antecedentes familiares y obesidad. No obstante, es una afección familiar común en los hombres que pre-

CASO CLÍNICO 25-1

Élida, de 56 años, obesa y con antecedentes de hipertensión arterial controlada con vasodilatadores, consulta por una sensación de “hinchazón” y pesadez en ambos miembros inferiores, en especial al final del día. Tiene cuatro hijos y trabaja desde hace varios meses como vendedora en un comercio. En el examen físico se constata edema de grado 2/4 en ambas regiones maleolares y pretibiales, y dilataciones venosas en la cara anterointerna y en el muslo de ambos miembros inferiores.

¿Cuál es la causa más probable de las manifestaciones clínicas y de los hallazgos del examen físico?
¿Qué pudo haber actuado como desencadenante?
¿Se plantea algún diagnóstico diferencial?
¿Solicitaría algún estudio complementario?

Comentario

La impresión clínica orienta hacia un edema por insuficiencia venosa por várices en el territorio de la safena interna. Los antecedentes (obesidad, varios embarazos) y el examen físico de las extremidades avalan esta presunción. El desencadenante pudo haber sido el nuevo trabajo de Élida. Algunos vasodilatadores del tipo de los bloqueantes del calcio como la nifedipina pueden causar edema en los miembros inferiores. Para confirmar el diagnóstico debe pedirse un eco-Doppler de los vasos de los miembros inferiores.

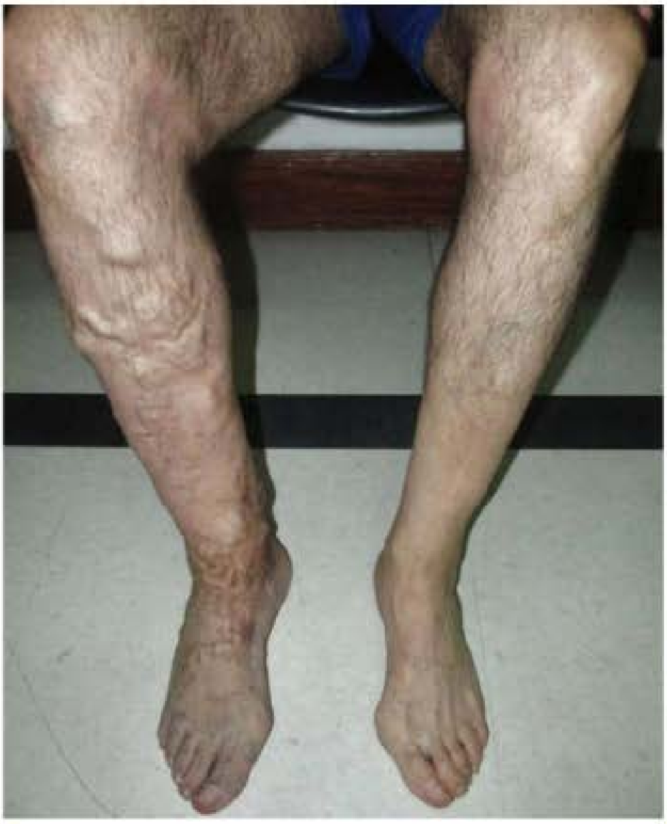


Fig. 25-1. Várices en el miembro inferior derecho. Obsérvense los gruesos cordones venosos (gentileza del doctor Agustín dal Verme).

sentan estos dos últimos factores, pero afecta de manera particular a aquellos que, por razones profesionales, permanecen mucho tiempo de pie sin moverse.

Las **várices secundarias** obedecen a obstrucciones por trombosis o tromboflebitis de las venas profundas (ileofemoral, femoropoplítea) o a una actividad muscular exagerada (deportistas, fisicoculturistas) tanto en los miembros inferiores como en los superiores. La presencia de dilataciones venosas en uno de los brazos, especialmente en la zona deltoidea y áreas vecinas, suele depender de una trombosis espontánea de la vena subclavia o axilar correspondiente, afección frecuente en individuos jóvenes de ambos sexos, sobre todo cuando practican deportes intensos con los brazos (*trombosis "traumática" de la axilar*) (**caso clínico 25-2**).

Cuando las dilataciones venosas aparecen en ambos brazos y en la parte superior del tórax, acompañadas por marcada dilatación de las yugulares, obedecen a obstrucciones (trombosis) o a compresiones extrínsecas (tumoraciones, adenopatías) de la vena cava superior (véase más adelante).

Cabe señalar que las várices pueden depender de **fístulas arteriovenosas** congénitas y adquiridas. En ambos tipos es común percibir frémitos y auscultar soplos (continuos o solo sistólicos). En las congénitas están acompañadas por un aumento notorio del tamaño de la extremidad afectada, al igual que de la temperatura de esta. Las adquiridas también ocasionan un aumento de temperatura; uno de los ejemplos más comunes es la fístula provocada quirúrgicamente en uno de los brazos de los pacientes que van a ser sometidos a diálisis extracorpórea por insuficiencia renal crónica o que ya la reciben.

CASO CLÍNICO 25-2

Ian, de 37 años, consulta por padecer un intenso dolor e hinchazón del miembro superior derecho de varias horas de evolución. No tiene antecedentes personales de importancia. En el examen físico se evidencian trayectos venosos superficiales más ostensibles en la región deltoidea (circulación colateral) y un edema blando y frío de todo el miembro superior. El día anterior participó en un partido de voleibol, actividad inhabitual en su vida.

¿Cómo interpreta el cuadro?

¿Qué estudio complementario le solicitaría?

Comentario

Ian presenta un cuadro compatible con trombosis traumática de la vena axilar derecha. El cuadro clínico y el antecedente deportivo orientan el diagnóstico. La realización de un eco-Doppler de los vasos del miembro superior permitirá confirmarlo.

Puede haber grandes varicosidades en los miembros inferiores sin síntomas de insuficiencia venosa crónica. Esto se debe a la relativa indemnidad de las venas profundas y del sistema de venas comunicantes de estos pacientes. En neto contraste, cuando el sistema venoso profundo de una o de ambas piernas se encuentra también comprometido con incompetencias valvulares múltiples, aparecen los diversos síntomas de claudicación venosa y los signos cutáneos como epidermitis, flebitis superficiales recurrentes, dermatitis ocre, elefantiasis con paquidermia y ulceraciones crónicas.

Las **flebitis superficiales** más frecuentes se observan en los miembros superiores y su principal causa es la presencia de catéteres o agujas intravenosas con administración de soluciones parenterales, en especial las que contienen potasio. En estos casos el trayecto venoso se halla dilatado, enrojecido y caliente, y es duro y doloroso a la palpación; a veces este síndrome local puede tener repercusión general y se expresa por un síndrome febril.

Un tipo especial es la llamada **tromboflebitis migratoria**, que suele constituir el primer episodio de la tromboangitis o de una neoplasia maligna (p. ej., páncreas); en estos casos los trayectos venosos se palpan duros y dolorosos, con enrojecimiento y edema a su alrededor.

La circulación venosa se explora en sus distintos sectores con el examen mediante ecografía y eco-Doppler de todo el sistema venoso de cualquiera de los sectores del organismo.

Las **úlceras varicosas** se describen en el **capítulo 35-1** *Examen general.*

TÓRAX Y ABDOMEN

La obstrucción de grandes venas profundas genera una **circulación colateral superficial** para posibilitar que la sangre venosa acceda a la aurícula derecha. En esta situación las venas superficiales se visualizan como gruesos cordones tortuosos.

La **dirección del flujo venoso** puede identificarse con la maniobra de los índices: se comprime el trayecto venoso con los índices yuxtapuestos perpendiculares a la vena; a continuación se separan en sentido opuesto, desplazándose sobre la superficie de la vena, comprimiéndola, para dejar el trayecto exangüe unos 5-8 cm. Para identificar la dirección del flujo se levanta un dedo, si la vena se rellena, el flujo va en dirección al otro índice, si permanece vacía, se dirige hacia el dedo levantado.

La obstrucción de la **vena cava superior** genera el **síndrome mediastínico**, que en la mayoría de los casos es secundario a adenopatías tumorales (linfoma, cáncer de pulmón). Presenta una tríada clásica constituida por *edema en esclavina*, caracterizado por abotagamiento de la cara, tumefacción del cuello y borramiento de los huecos supraclaviculares; *cianosis* de la cara, el cuello y los miembros superiores, y *circulación venosa colateral*, con turgencia de las venas yugulares. Cuando la obstrucción afecta también la desembocadura de la vena ácigos, las venas superficiales del tórax están muy dilatadas y el retorno venoso se efectúa por las venas laterotorácicas y epigástricas hacia la vena cava inferior.

La obstrucción de la **vena cava inferior** se debe, en la mayoría de los casos, a una trombosis localizada o propagada a partir de una trombosis iliofemoral. Se caracteriza por edema de la pared abdominal y de los genitales externos, y circulación venosa colateral abdominotorácica. Las venas arrancan de la ingle y siguen un trayecto ascendente y divergente hacia la pared torácica, en la que poco a poco pierden su relieve y desaparecen (**fig. 25-2**).

La obstrucción de la **vena porta** (trombosis) o de la **circulación portal** (hepatopatía crónica difusa en estadio cirrótico) produce derivación de la corriente sanguínea por venas profundas y superficiales. Estas últimas, que se hallan dilatadas y tortuosas, reciben la sangre de las venas umbilicales o paraumbilicales y se dirigen desde el ombligo hacia el tórax (*circulación portocava superior*) (**fig. 25-3**). Otras veces emergen vasos venosos desde el ombligo en dirección a la ingle (*circulación portocava inferior*). La emergencia de estos vasos umbilicales, sumada a la de los anteriores, confiere el aspecto conocido como "cabeza de medusa". En algunas circunstancias, la presencia de ascitis importante produce una tensión abdominal que comprime la vena cava inferior; en estos casos puede verificarse que la circulación colateral adquiere el aspecto de una obstrucción de tipo cava inferior.

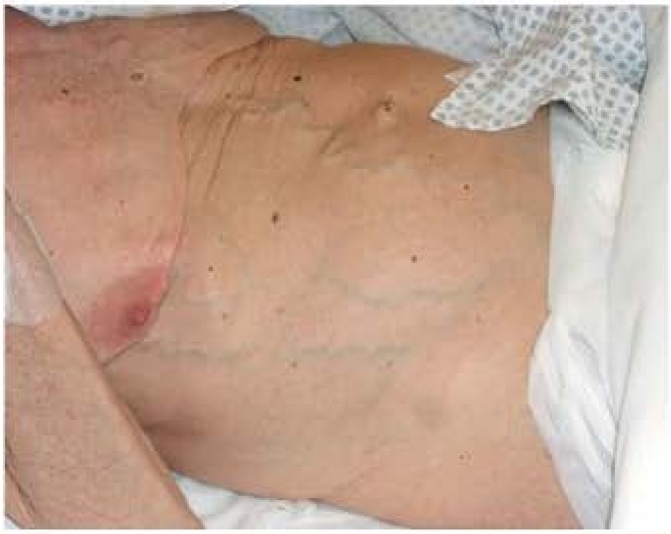


Fig. 25-2. Circulación colateral en un paciente con un síndrome de la vena cava inferior.

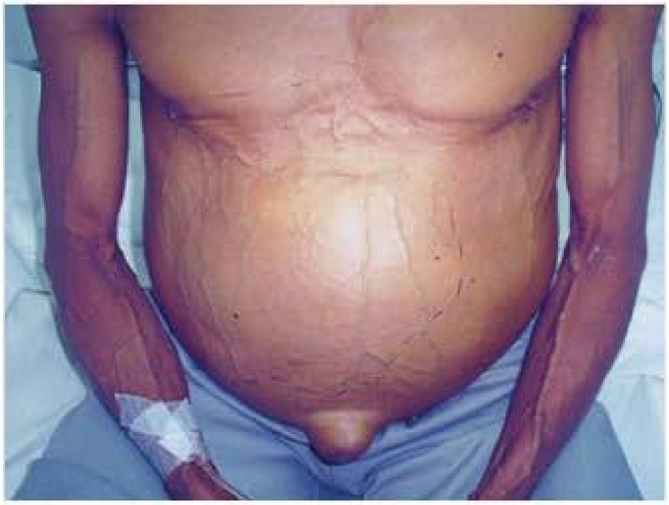


Fig. 25-3. Ascitis a tensión y circulación colateral en el abdomen de un paciente con hipertensión portal. Obsérvese la presencia de una hernia umbilical.

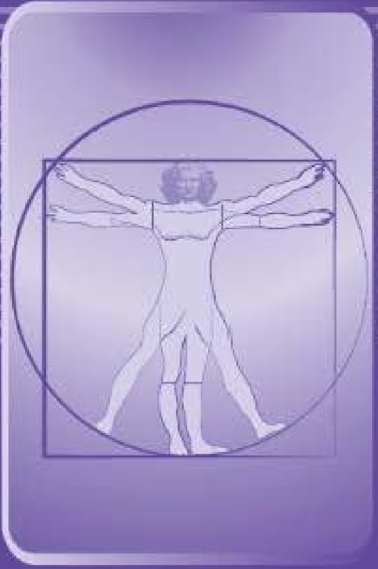
Véase **Bibliografía** cap. 25 *Sistema venoso superficial.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 25 *Sistema venoso superficial.*

Véase **Autoevaluación** cap. 25 *Sistema venoso superficial.*

Véase **Video 3** *Sistemas diseminados.*

26



Sistema linfático

Marcelo J. Melero

INTRODUCCIÓN

Para evaluar semiológicamente los ganglios linfáticos es necesario, en primera instancia, conocer los grupos ganglionares corporales de significación clínica, que se dividen en superficiales y profundos. Además, se debe tener en cuenta el drenaje linfático de los diferentes territorios corporales relacionados con cada uno de estos grupos.

GANGLIOS SUPERFICIALES

Situados en el tejido celular subcutáneo, son fácilmente accesibles a la exploración semiológica (inspección y palpación). Representan una muestra de fácil acceso para evaluar el estado de todo el aparato ganglionar. Se describen a continuación los grupos ganglionares más significativos.

Ganglios de la cabeza y el cuello

El cuerpo humano tiene aproximadamente 600 ganglios linfáticos, el 30% de los cuales están situados en la cabeza y el cuello. Estos grupos ganglionares, que se distribuyen a manera de collar en la base de la cabeza y en cadenas verticales que siguen el trayecto del músculo esternocleidomastoideo (**fig. 26-1**), se describen a continuación.

Ganglios occipitales: se encuentran entre la protuberancia occipital externa y la apófisis mastoides por fuera de las masas musculares; reciben aferencias del cuero cabelludo.

Ganglios posauriculares o mastoideos: ubicados por detrás de la oreja, sobre la apófisis mastoides a nivel de la inserción del músculo esternocleidomastoideo, reciben aferencias del pabellón auricular, el conducto auditivo externo y la región temporal del cuero cabelludo.

Ganglios preauriculares: se ubican por delante del trago del pabellón auricular; reciben aferencias de la piel y las conjuntivas de los párpados, la piel de la región temporal, el conducto auditivo externo y el pabellón auricular.

Ganglios submaxilares: se hallan por debajo del maxilar inferior; reciben aferencias de la lengua, la glándula submaxilar, los ganglios submentonianos, la mucosa de los labios, la mucosa yugal y las encías.

Ganglios submentonianos: se ubican por debajo de la unión de los maxilares inferiores; reciben aferencias del labio inferior, el piso de la boca, la punta de la lengua y la piel de las mejillas.

Ganglios yugulares o cervicales anteriores: se ubican a lo largo del borde anterior del esternocleidomastoideo, desde el ángulo del maxilar inferior hasta la clavícula; reciben aferencias de los dos tercios posteriores de la lengua, las amígdalas, el pabellón auricular, la parótida, la laringe y la tiroides.

Ganglios cervicales posteriores: se encuentran a lo largo del borde posterior del músculo esternocleidomastoideo y por delante del trapecio; reciben aferencias del cuero cabelludo y el cuello, los ganglios axilares, los miembros superiores y la región pectoral.

Ganglios supraclaviculares: están por detrás y por afuera de las inserciones claviculares del músculo esternocleidomastoideo; reciben aferencias de la cabeza, el miembro superior, la pared torácica, la mama y las cavidades torácica y abdominal.

Los ganglios supraclaviculares tienen gran importancia por su asociación con los cánceres intratorácicos o intraabdominales. En los pacientes mayores de 40 años el 90% de las adenomegalias supraclaviculares son de etiología neoplásica. Las mamas, la pared del tórax y el contenido de la cavidad torácica drenan hacia ambos huecos supraclaviculares. Pero como el conducto torácico que drena la linfa de la cavidad abdominal se vacía en la vena innominada, en la región supraclavicular izquierda, el compromiso tumoral de los ganglios supraclaviculares homolaterales puede originarse en el abdomen o la pelvis.

La presencia del **nódulo de Virchow** (**Epónimos**) o **ganglio centinela (signo de Troisier)** (**Epónimos**) corresponde a la metástasis de un adenocarcinoma (p. ej., primario de ovario, gastrointestinal u otra neoplasia intraabdominal) en un ganglio supraclavicular izquierdo. La búsqueda de este signo suele olvidarse con frecuencia en el examen físico.

Ganglios cervicales profundos: ubicados por debajo del esternocleidomastoideo, siguen a la vena yugular interna.

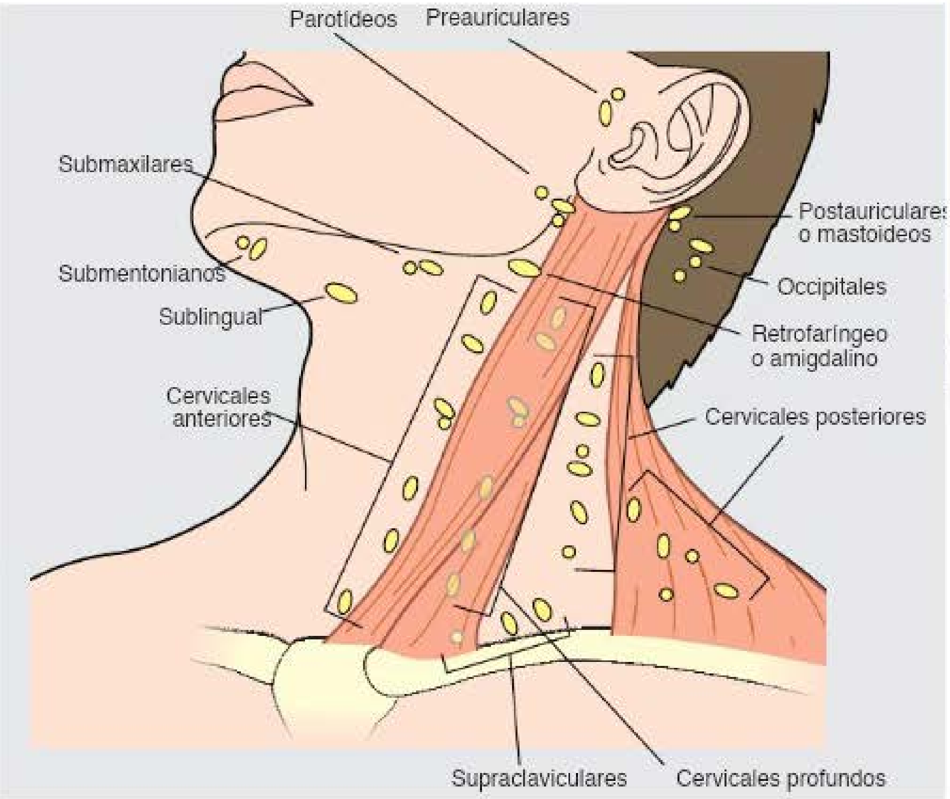

Parotídeos
Preauriculares
Submaxilares
Postauriculares o mastoideos
Submentonianos
Occipitales
Sublingual
Retrofaríngeo o amigdalino
Cervicales anteriores
Cervicales posteriores
Supraclaviculares
Cervicales profundos

Fig. 26-1. Grupos ganglionares superficiales de la cabeza y el cuello.

Ganglios epitrocleares

Están situados por encima del epicóndilo humeral, en el surco entre los músculos bíceps y tríceps braquial; reciben aferencias de la mitad cubital del antebrazo y la mano, y de los dedos medio, anular y meñique.

Ganglios axilares

Estos ganglios se distribuyen en una estructura semejante a una pirámide truncada limitada por los músculos pectorales, la parrilla costal, los músculos subescapular y dorsal ancho y la cara interna del brazo. Reciben aferencias del miembro superior, la pared torácica y la mama.

Ganglios inguinales

Se encuentran en una cadena horizontal a lo largo del ligamento inguinal y otra vertical que sigue el segmento superior de la vena safena (**fig. 26-2**); reciben aferencias del miembro inferior, la pared abdominal anterior, el pene y el escroto, la vulva y la vagina, el periné, la región glútea y la porción terminal del conducto anal.

Los testículos y el contenido pélvico drenan, a través de los ganglios ilíacos internos, a las cadenas periaórticas en el interior de la cavidad abdominal.

GANGLIOS PROFUNDOS

Están ubicados en las cavidades viscerales (tórax y abdomen) y, salvo excepciones, no son evaluables durante el examen físico. Los ganglios profundos de mayor significado clínico son los: a) del hilio pulmonar, b) mediastínicos, c) intraabdominales, d) retroperitoneales y e) pélvicos.

Sin embargo, los ganglios abdominales enfermos pueden deformar el abdomen o hacerse palpables cuando la masa adenomegálica adquiere un volumen significativo o en los pacientes delgados.

SEMIOLOGÍA GANGLIONAR

Los ganglios linfáticos deben examinarse por inspección y palpación, con un método sistemático, región por región, sin omitir ninguno de los grupos ganglionares superficiales accesibles.

En el examen físico cuidadoso de un adulto sano es posible encontrar ganglios linfáticos palpables normales en más del 50% de los casos, especialmente en los jóvenes, en las personas delgadas y en la región cervical.

Inspección

La inspección de los territorios ganglionares tiene por objeto detectar asimetrías o masas visibles, identificar

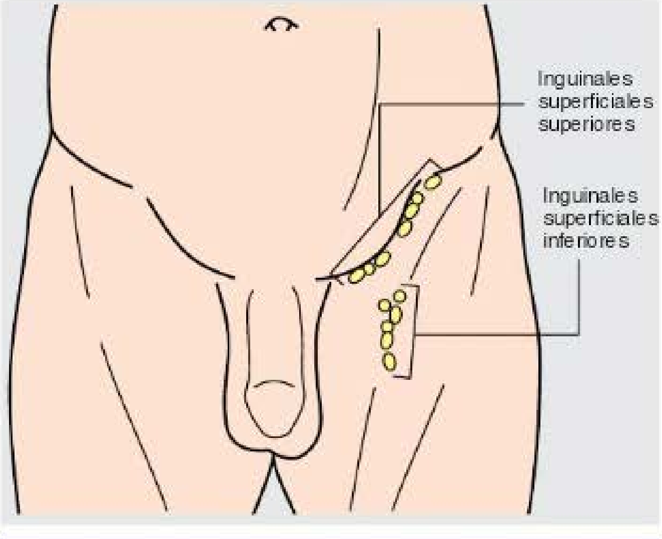

Inguinales superficiales superiores
Inguinales superficiales inferiores

Fig. 26-2. Ganglios inguinales superficiales.

cicatrices de cirugías o enfermedades ganglionares previas y/o supuración. El uso de la luz indirecta puede ayudar a resaltar estructuras. Además, es probable descubrir lesiones cutaneomucosas que justifiquen adenomegalias satélites (chancro sifilítico, melanoma). La piel por encima de los ganglios normales no debe tener alteraciones; en las ***adenitis piógenas*** esta adquiere edema y rubor (**fig. 26-3**). Es característico el color azulado de la piel de la región inguinal que cubre los ganglios del ***linfogranuloma venéreo***. A veces los ganglios enfermos supuran; este signo limita notablemente las posibilidades etiológicas. La presencia de una cicatriz estrellada en la región cervical o supraclavicular es la consecuencia de una ***linfadenitis tuberculosa*** que supuró (***escrófula***).

La ***linfangitis aguda superficial*** (inflamación aguda de los vasos linfáticos subcutáneos), identificable como un trayecto eritematoso que se extiende desde la lesión primaria hacia los ganglios regionales, acompaña con frecuencia a las infecciones de la piel y las partes blandas por estreptococos del grupo A y las picaduras de insectos y arácnidos (**fig. 26-4**) (véase **cap. 24** *Tejido celular subcutáneo*).

La tumefacción nodular del tejido celular subcutáneo a lo largo del trayecto linfático define una situación clínica distinta que se conoce como ***linfangitis nodular***; si se asocia al antecedente de una herida traumática contaminada con tierra o acaecida durante tareas de jardinería, sugiere esporotricosis o nocardiosis.

Además de las alteraciones localizadas de la piel, es posible encontrar lesiones mucosas (p. ej., candidiasis orofaríngea en pacientes HIV positivos, úlcera luética de las amígdalas) o cutáneas generalizadas (p. ej., exantema del síndrome mononucleósico, eritrodermias), que constituyen excelentes claves diagnósticas.

Palpación

Debe realizarse con el pulpejo de uno o más dedos (índice, medio, anular), ejerciendo una presión variable (inicialmente, presión mínima para evitar el desplazamiento de los ganglios) y movimientos circulares o de vaivén. Cuando se exploran los grupos ganglionares de la cabeza y el cuello, los axilares y los epitrocleares, el paciente debe estar sentado. El examinador puede ubicarse, indistintamente, por delante o por detrás (**fig. 26-5A-D**) y sostener la cabeza del paciente con una de sus manos. Además, al imprimir movimientos pasivos de flexión, extensión o rotación, se provoca una relajación de los músculos del cuello que favorece la palpación. La realización de la maniobra de Valsalva facilita la palpación de los ganglios supraclaviculares. *Los ganglios epitrocleares palpables son habitualmente patológicos.*

Mediante la palpación se deben determinar las siguientes características:

- **Forma y tamaño:** los ganglios normales son estructuras elipsoidales, como un poroto, con un eje mayor de 0,5-1 cm; en la región inguinal pueden llegar a tener 2 cm. El aumento de tamaño, que puede ser visible y palpable, o los cambios de forma (se hacen esféricos) son signos de patología ganglionar. Cuando un conglomerado ganglionar tiene un tamaño superior a 10 cm en su eje mayor se lo designa como masa ganglionar y es una manifestación característica del compromiso de los ganglios profundos por linfoma o metástasis de carcinoma. Un estudio demostró la ausencia de lesiones neoplásicas en todos los ganglios biopsiados que tenían un tamaño menor de 1 cm. En cambio, el cáncer estaba presente en el 38% de las adenomegalias mayores de 2,25 cm. Los ganglios agrandados del linfoma de Hodgkin (LH) pueden tener cambios espontáneos de tamaño por regresión del componente inflamatorio de la lesión neoplásica.
- **Sensibilidad:** los ganglios normales son indoloros. La presencia de dolor espontáneo o a la palpación (relacionado con el estiramiento de la cápsula) sugiere un

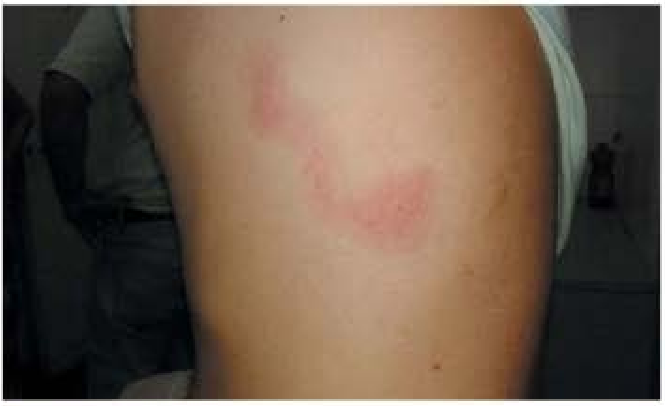


Fig. 26-3. Linfangitis en un paciente de 25 años debido a la picadura de *Loxosceles laeta* (gentileza del doctor Julio C. Guerini).

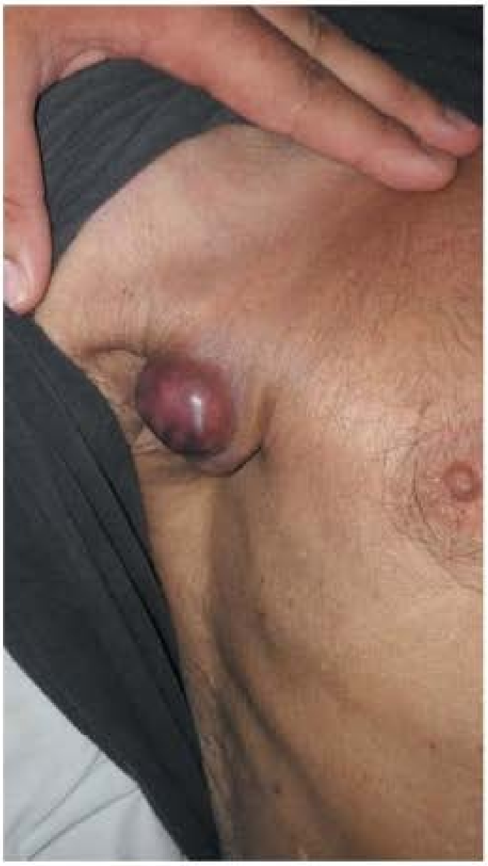


Fig. 26-4. Adenopatía axilar con signos de flogosis (gentileza del doctor Julio C. Guerini).

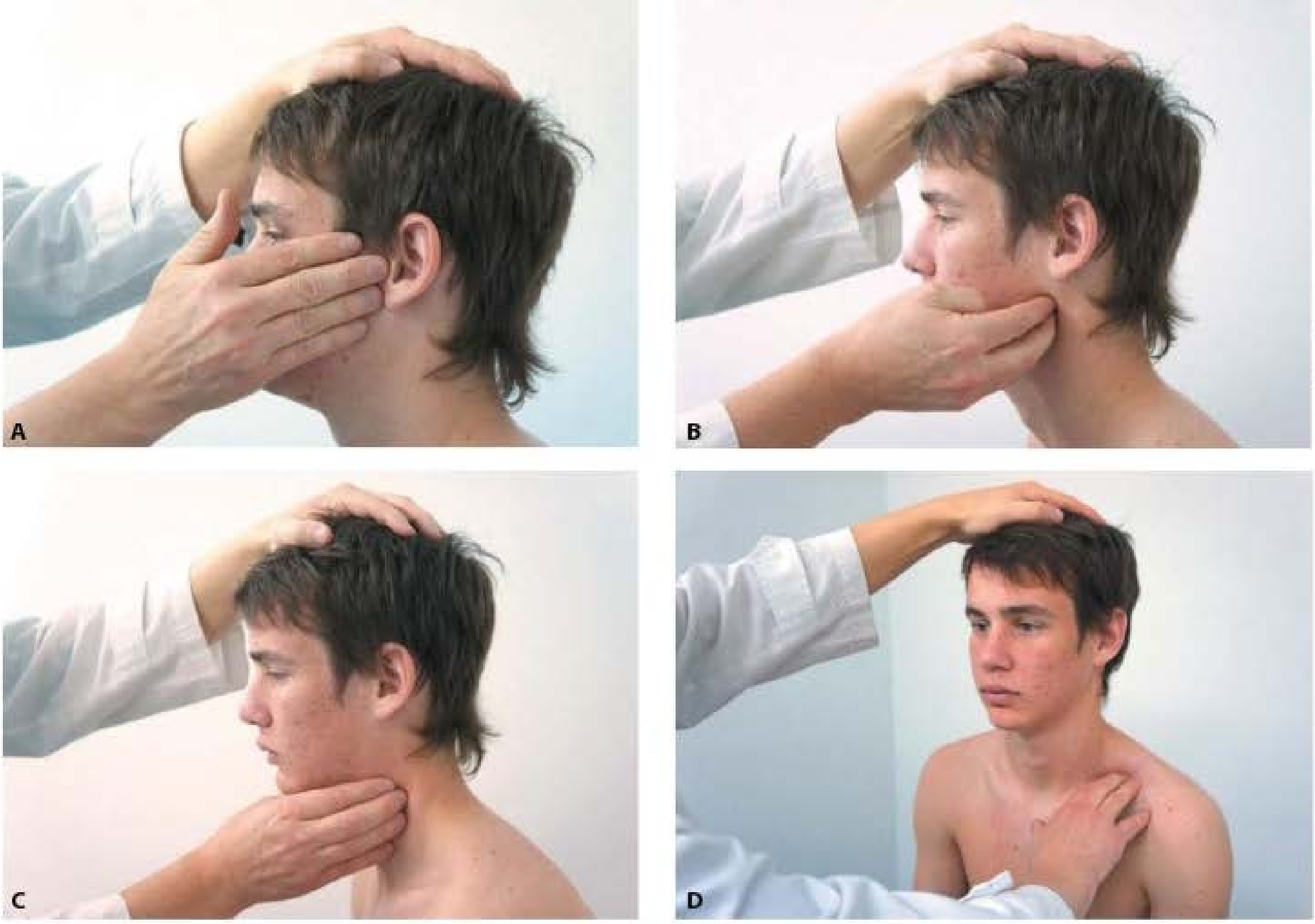


Fig. 26-5. Palpación de los ganglios de la cabeza y el cuello. Los grupos ganglionares simétricos pueden palparse en forma simultánea. **A.** Ganglios preauriculares. **B.** Ganglios submaxilares. **C.** Ganglios cervicales anteriores. **D.** Ganglios supraclaviculares.

proceso infeccioso, pero no es un dato concluyente. En la leucemia aguda, los ganglios, por su rápido crecimiento, son dolorosos. En el LH es característico el dolor de los ganglios agrandados después de la ingesta de bebidas alcohólicas (signo de Hoster).

- **Consistencia:** los ganglios normales tienen consistencia blanda, los metastásicos son duros o pétreos y los afectados por procesos linfoproliferativos son firmes (consistencia de "goma de borrar"). Los ganglios, normales o patológicos, no laten; esta manifestación debe sugerir que la formación que se está palpando como un ganglio es una estructura vascular arterial. Sin embargo, los ganglios que están en estrecho contacto con una arteria pueden tener un latido transmitido.

La dureza de una adenomegalia es directamente proporcional a la probabilidad de que la causa que la origina sea neoplásica.

- **Movilidad:** los ganglios normales son móviles. Los patológicos pueden adherirse entre sí, a la piel o a los planos profundos. La pérdida de la movilidad ganglionar normal es un signo semiológico que indica que la patología que enferma al ganglio ha superado el límite anatómico de la cápsula; es característica del compromiso neoplásico, aunque también puede hallarse en las infecciones.

En el **cuadro 26-1** se resumen las características semiológicas de los ganglios normales y patológicos.

Algunas de las estructuras que pueden plantear el diagnóstico diferencial semiológico con una adenomegalia se enumeran en el **cuadro 26-2** (**caso clínico 26-1**).

INTERPRETACIÓN DIAGNÓSTICA

El hallazgo de ganglios anormales es un signo que obliga al médico a identificar a los pocos pacientes que tienen adenomegalias por una enfermedad grave, diferentes de la gran mayoría que tienen una enfermedad benigna (**caso clínico 26-2**). En el examen físico, además de la evaluación cuidadosa de todos los grupos ganglionares, deberá investigarse la presencia de alteraciones semiológicas en el hígado y el bazo. La esplenomegalia asociada con adenomegalias sugiere síndrome mononucleósico, linfoma, leucemia aguda, leucemia linfocítica crónica y sarcoidosis. Para completar este

CUADRO 26-1. Características semiológicas que distinguen los ganglios normales de los patológicos

Ganglios	Normales	Patológicos
Inspección	Piel normal	Linfangitis Tumor (adenomegalia visible) Piel con color alterado, edema, supuración, cicatrices Úlcera o lesión (lesión primaria)
Palpación		
- Forma	Elipsoidal	Redonda
- Tamaño	0,5-1 cm Inguinales hasta 2 cm	> 1 cm > 2 cm
- Sensibilidad	Indoloros	Dolorosos
- Consistencia	Blanda, elástica	Firme o pétrea
- Adherencia	Móviles	Adheridos entre sí, a la piel y/o a los planos profundos

tema, véase el **capítulo 66-2** *El paciente con adenomegalias.*

SEMIOLOGÍA DEL BAZO

Este tema se describe en el **capítulo 47** *Examen físico del abdomen* y en el **capítulo 66-3** *El paciente con esplenomegalia.*

CUADRO 26-2. Estructuras que simulan adenomegalias

Tumefacción de las glándulas salivales
Quistes (branquiales o tirogloso)
Hueso hioides
Tumores vasculares (dilataciones arteriales, hemangioma, linfangioma)
Bocio nodular
Bandas del músculo cutáneo del cuello (no deben confundirse con los ganglios supraclaviculares agrandados)
Hernia crural
Metástasis subcutáneas (*signo de la hermana María José:* metástasis umbilical de un carcinoma)
Prolongación axilar de la glándula mamaria o cola de Spencer (en las mujeres)
Hidradenitis axilar
Lipomas, fibrolipomas, neurofibromas

CASO CLÍNICO 26-1

Isolina, de 27 años y asintomática, consultó porque había notado, desde hacía varias semanas, la presencia de una tumoración en la ingle derecha. Fue derivada por su médico de cabecera al consultorio externo de cirugía para la realización de una biopsia quirúrgica de una presunta adenomegalia inguinal derecha. ***¿Qué maniobra efectuada por el cirujano motivó que no se realizara la biopsia?***

Comentario

El examen físico mostró como única alteración la presencia de una tumoración indolora, de 3 cm de diámetro, fácilmente reducible, ubicada por debajo del ligamento inguinal dere-cho, que asentaba en la fosa oval y correspondía a una hernia crural.

CASO CLÍNICO 26-2

Adriano, de 35 años, decidió realizarse un examen periódico de salud. Estaba asintomático y no tenía antecedentes personales ni heredofamiliares de trascendencia médica. El médico encontró múltiples ganglios palpables en el cuello. Tenían forma ovoide y 0,5-1 cm de tamaño; eran indoloros, de consistencia blanda y móviles. No había otros signos anormales en el examen físico. ***¿Qué exámenes complementarios recomendaría para aclarar la causa de este hallazgo?***

Comentario

Este paciente no necesita ser estudiado porque las características semiológicas de los ganglios son normales.

Recuerde que en el examen físico cuidadoso de un adulto sano es posible palpar ganglios linfáticos normales en más del 50% de los casos, especialmente en los jóvenes, en las personas delgadas y en la región cervical.

Véase **Bibliografía** cap. 26 *Sistema linfático.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 26 *Sistema linfático.*

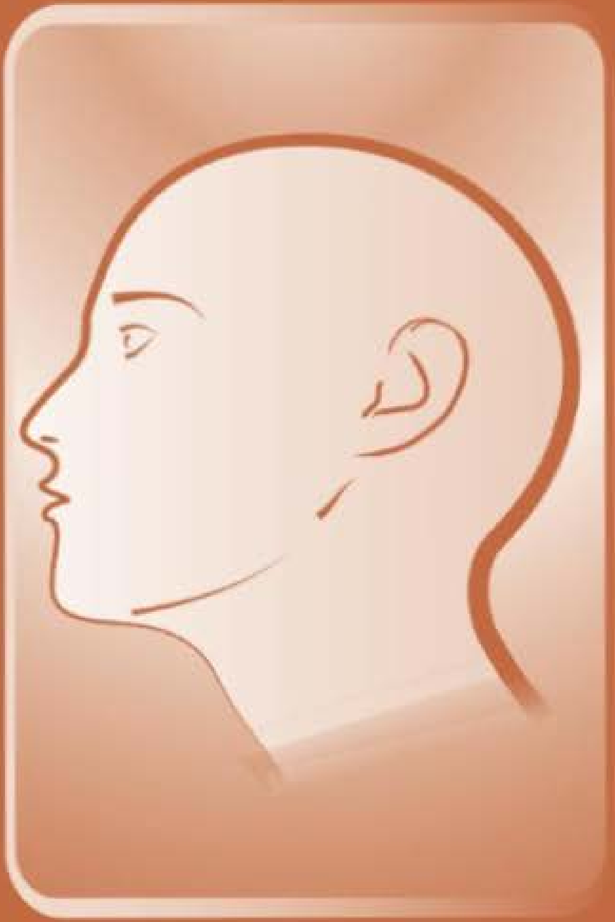
Véase **Autoevaluación** cap. 26 *Sistema linfático.*

Véase **Video 3** *Sistemas diseminados.*

Parte
VI

Cuando después de un golpe en la cabeza, se observa estupor o delirio, hay que temer un mal desenlace.

Aforismo XIV Libro 7º



Semiología de la cabeza y el cuello

Contenido

27 **Cabeza**
Elsa Saavedra, Leonardo Fata y Alfredo Larguía

28 **Cuello**
Elsa Saavedra, Leonardo Fata y Alfredo Larguía

27

Cabeza

Elsa Saavedra, Leonardo Fata y Alfredo Larguía

INTRODUCCIÓN

En este capítulo se analizarán las anomalías estructurales, las lesiones de la piel y las mucosas y todos aquellos cambios funcionales detectables en la cabeza y que orienten a patologías primarias de esta parte del cuerpo o a enfermedades subyacentes. Se deben tener en cuenta, asimismo, la variedad de facies delineadas en el **capítulo 21** *Impresión general*, para integrarlas a una evaluación integral del paciente.

CRÁNEO

El cráneo normal puede variar en tamaño y estructura según las características individuales y étnicas. Una alteración del tamaño está representada por la ***macrocefalia***, muy importante cuando es una manifestación de *hidrocefalia*, más fácilmente detectable en el recién nacido, ya que la acumulación de líquido cefalorraquídeo impide el cierre de las suturas y las fontanelas se palpan tensas y abombadas. En el adulto, el crecimiento del cráneo puede remitir a la *enfermedad de Paget* (**Epónimos**), relatada por el paciente como un cambio en el tamaño del sombrero o un síndrome acromegálico. La situación inversa, la ***microcefalia***, es una alteración congénita que se acompaña de déficit en el desarrollo intelectual.

La **palpación** del cráneo detecta asimetrías en la bóveda ósea, constitucionales o patológicas, depresiones, abovedamientos, protuberancias y lesiones quísticas. Los tumores craneales pueden presentar una sensibilidad dolorosa a la palpación.

El examen del ***cuero cabelludo*** puede evidenciar cicatrices, nódulos, lesiones ulceradas (epiteliomas, lesiones sobreinfectadas por rascado), lipomas, forúnculos o hematomas subcutáneos (**fig. 27-1**).

El ***pelo de la cabeza*** debe analizarse en cuanto a cantidad, distribución, color y textura. Tienen relevancia las alopecias localizadas o difusas (recordar el pelo escaso, seco y quebradizo del hipotiroidismo), así como en la mujer una alopecia de patrón masculino puede ser el punto de partida para el diagnóstico del síndrome hiperandrogénico (véanse **cap. 23** *Anexos cutáneos* y **cap. 57-3** *Alteraciones del vello corporal*).

La **auscultación** del cráneo, si bien no suele incluirse en el examen físico de rutina, es obligada cuando se presume una ***malformación arteriovenosa*** como el *aneurisma cirsoideo*, que puede presentar un frémito y un soplo auscultatorio.

FRENTE

En la **inspección** sobresalen dos aspectos morfológicos; uno de ellos, la desaparición unilateral de los pliegues transversales, hace pensar en una ***parálisis periférica del nervio facial***; al respecto, para acentuar este signo se le solicita al paciente que intente levantar ambas cejas.

La frente y la región temporal suelen ser asiento de lesiones por **herpes zóster** que afectan la rama oftálmica del nervio trigémino (**fig. 27-2**).

CEJAS

La falta total de pelos en las cejas es un rasgo característico de los pacientes sometidos a quimioterapia. La

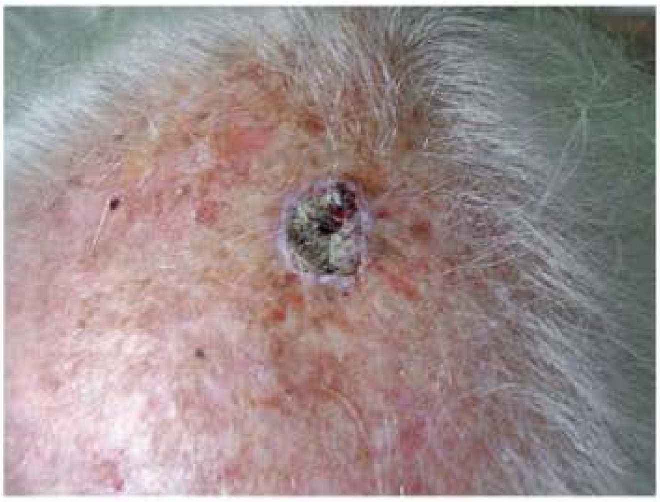


Fig. 27-1. Epitelioma del cuero cabelludo.

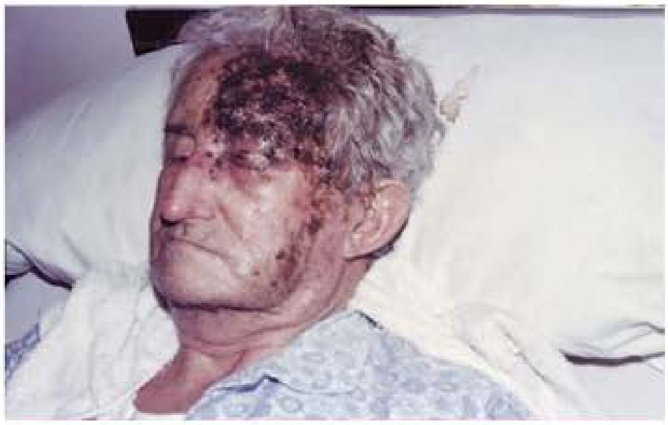


Fig. 27-2. Herpes zóster oftálmico.

pérdida de la cola de la ceja se describe tradicionalmente en la sífilis y el hipotiroidismo.

PÁRPADOS

En los párpados pueden observarse:

- **Alteraciones congénitas:** como el **epicanto**, un pliegue cutáneo longitudinal que oculta el ángulo interno del ojo, característico del síndrome de Down (véase **fig. 21-12**).
- **Lesiones traumáticas:** como los hematomas de los párpados, que suelen extenderse a las regiones periorbitarias.

Deben diferenciarse del hematoma por fractura de la fosa anterior de la base del cráneo, que queda delimitado por la aponeurosis palpebral al reborde orbitario en forma circular y tiene un color purpúrico desde el comienzo ("ojos de mapache") (**fig. 27-3A**) o su equivalente, la equimosis retroauricular sobre la mastoides (signo de Battle) (**fig. 27-3B**).

- **Alteraciones de la posición:**
  - ***Entropión:*** inversión del borde palpebral hacia dentro, con irritación o ulceración corneal consiguiente. Puede ser congénito, cicatrizal o senil.
  - ***Ectropión:*** eversión del borde palpebral hacia fuera, con exposición de la conjuntiva y lagrimeo (epífora). Puede ser cicatrizal, senil o paralítico (lesión del nervio facial, que inerva el músculo orbicular).
- **Alteraciones de la motilidad:**
  - **Ptosis:** caída del párpado superior (el párpado cubre más de un tercio de la córnea). Puede ser: *congénita* o *adquirida* (unilateral en la parálisis del nervio motor ocular común y bilateral en la miastenia grave) (véase **fig. 21-9**).
  - **Alteración de la hendidura palpebral:** la hendidura palpebral puede encontrarse:
    - ***Aumentada:*** en el *síndrome de Pourfour du Petit* (unilateral) por irritación simpática cervical. Produce midriasis y exoftalmía (**fig. 27-4A**); y en la *oftalmopatía hipertiroidea* (bilateral) de la enfermedad de Graves-Basedow (**Epónimos**). El párpado superior no acompaña al globo ocular en la mirada hacia abajo (**fig. 27-4B** y **C**).
    - ***Disminuida:*** en el *síndrome de Claude Bernard-Horner* por parálisis simpática cervical (tumor apical de pulmón). Produce miosis y enoftalmía (**fig. 27-4D**).
    - ***Lagoftalmos:*** es la *imposibilidad* de que la hendidura palpebral se ocluya totalmente. Se producen úlceras corneales por sequedad ocular, ya que los párpados no pueden distribuir las lágrimas por toda la superficie ocular. Se observa en la parálisis del orbicular de los párpados por lesión del nervio facial o por protrusión del globo ocular (proptosis).
- **Lesiones inflamatorias:**
  - ***Blefaritis:*** enrojecimiento del borde palpebral con formación de escamas y costras (terreno seborreico e infección por estafilococo).
  - ***Orzuelo:*** inflamación de la glándula de Zeiss en el borde palpebral externo, con tumefacción localizada

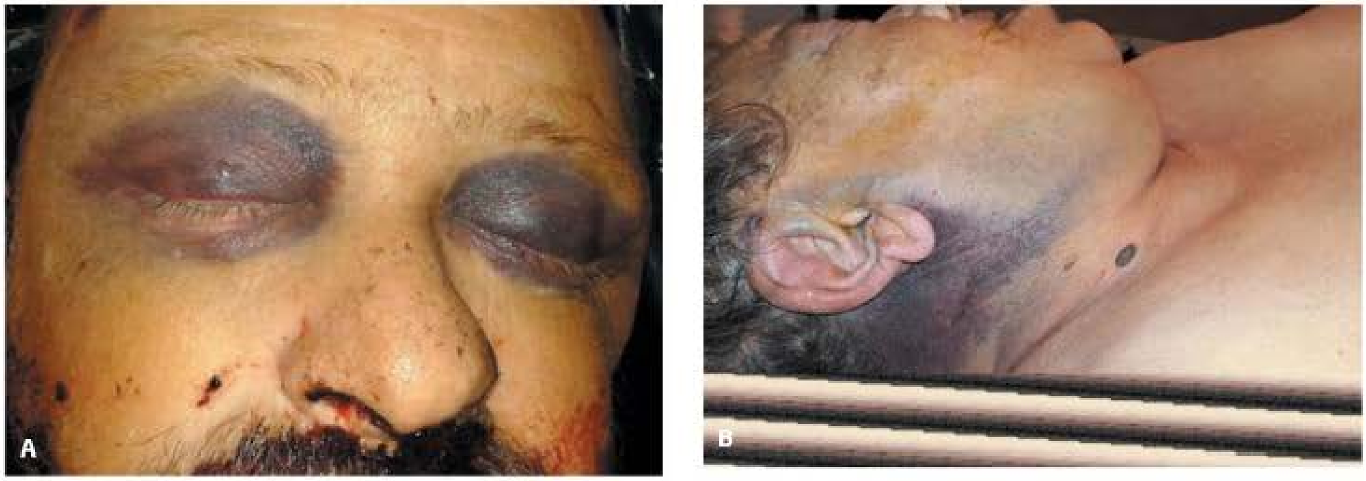


Fig. 27-3. A. Ojos de mapache. **B.** Signo de Battle (gentileza del doctor Julio C. Guerini).

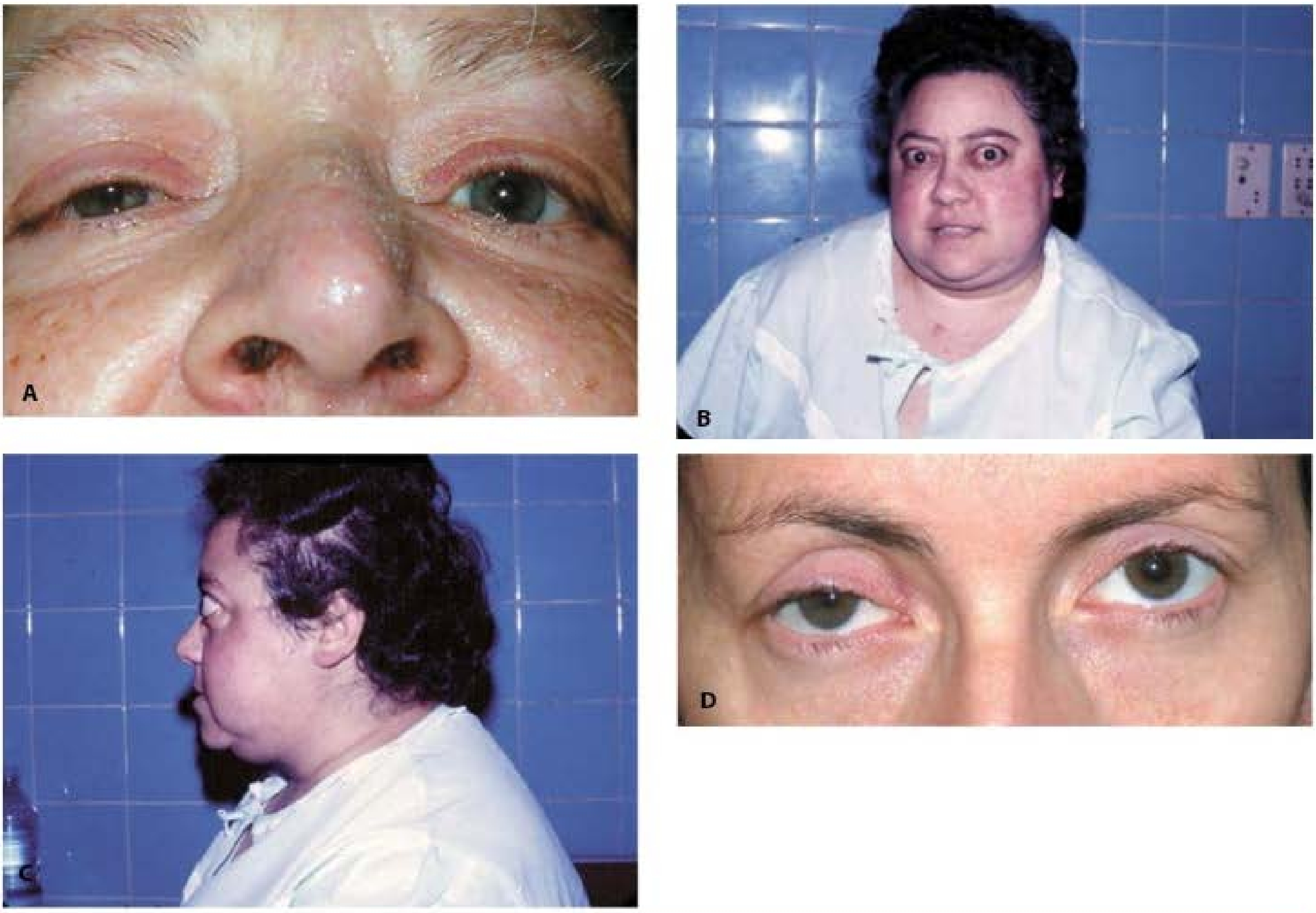


Fig. 27-4. A. Síndrome de Pourfour du Petit izquierdo; obsérvense el aumento de la hendidura palpebral, la hiperhidrosis y el leve incremento del diámetro pupilar en comparación con el ojo contralateral. **B** y **C.** Exoftalmía hipertiroidea. **D.** Síndrome de Claude Bernard-Horner derecho; obsérvense la miosis y la disminución de la hendidura palpebral por la ptosis.

y pus. El orzuelo interno, hacia la cara conjuntival del párpado, se produce por inflamación de la glándula de Meibomio (**fig. 27-5**).

- ***Chalación:*** inflamación crónica de la glándula de Meibomio, con obstrucción del conducto glandular. Se ve como un bulto indoloro que crece lentamente en el párpado (**fig. 27-6**).
- ***Dacriocistitis:*** inflamación aguda o crónica del saco lagrimal en forma de tumefacción del párpado inferior. Se acompaña de lagrimeo constante (epífora).
- ***Herpes zóster:*** casi siempre unilateral. Las microvesículas siguen el trayecto de la rama oftálmica del nervio trigémino. Suele afectar la córnea.

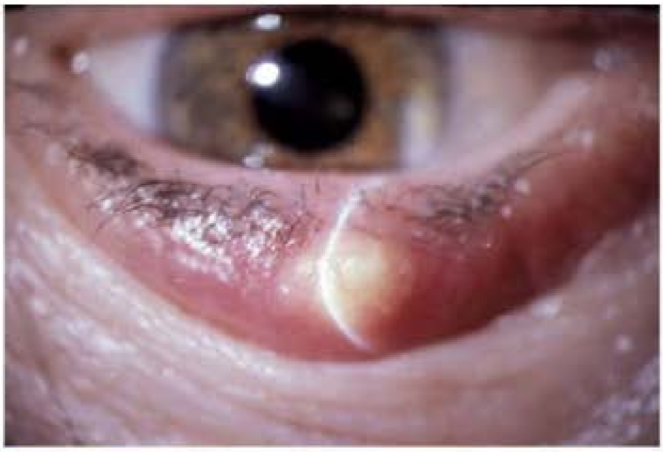


Fig. 27-5. Orzuelo.

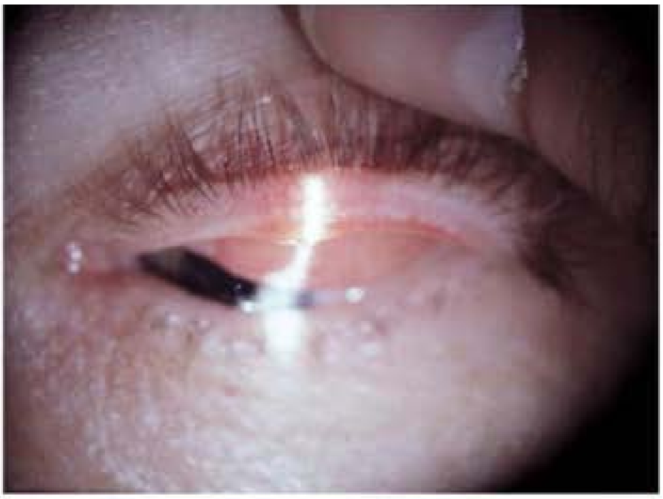


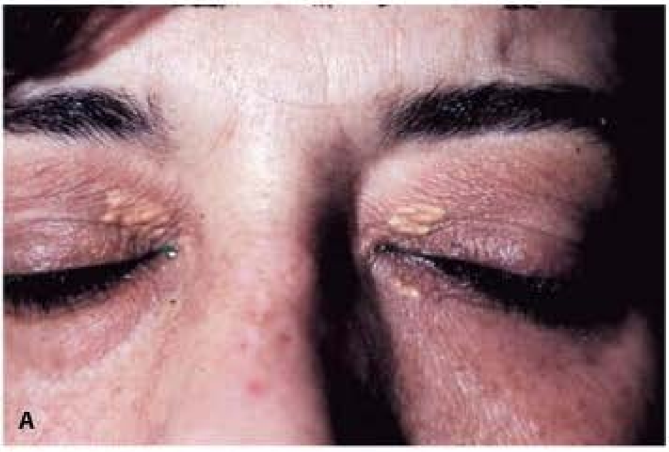
Fig. 27-6. Chalación.

- **Tumores:**
  - ***Xantelasma:*** acúmulo de lípidos en placas sobreelevadas sobre el ángulo interno de ambos párpados (no necesariamente ligado a dislipidemia) (**fig. 27-7A** y **B**).
  - ***Epitelioma basocelular y espinocelular***: tumores malignos de crecimiento lento, a veces ulcerados.
- **Edema:**
  - ***Infeccioso:*** en la enfermedad de Chagas puede producir el signo de Romaña o *chagoma de inoculación* con gran edema unilateral y ganglio preauricular palpable.
  - ***Procesos alérgicos.***
  - ***Nefropatías:*** en el síndrome nefrótico y en la insuficiencia renal crónica. El edema de ambos párpados es mayor al despertarse y se atenúa con el transcurso del día (véase **fig. 21-11**).
  - ***Hipotiroidismo:*** el mixedema (infiltración de la piel y el tejido celular subcutáneo por un material mucinoso) produce una tumefacción que no varía con el transcurso del día.

OJOS

Conjuntivas y esclerótica

La *conjuntiva tarsal* recubre la cara interna de los párpados y la *conjuntiva bulbar* recubre la esclerótica. La inspección se realiza en forma directa: se exponen los sacos conjuntivales y se traccionan hacia abajo el párpado inferior y hacia arriba el superior (**fig. 27-8A** y **B**). Al producirse la apertura de ambos párpados, se reconoce la *esclerótica*, que en la *ictericia* presenta un tinte amarillo. En la conjuntiva tarsal se reconoce la *palidez de la anemia* y pueden aparecer *petequias embólicas* en la endocarditis infecciosa. Los hallazgos semiológicos más destacados de la patología conjuntival se presentan en el **cuadro 27-1**.



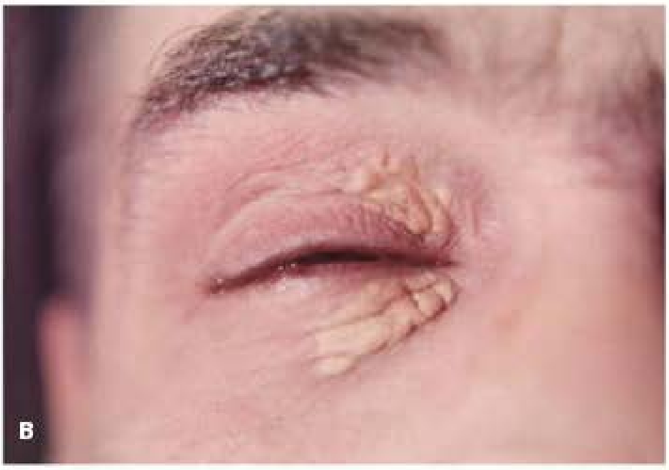
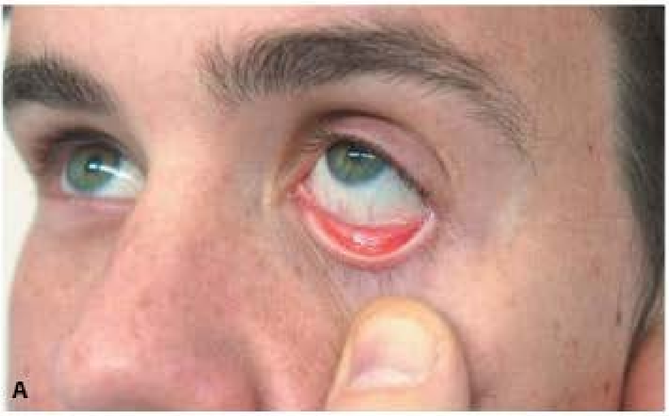


Fig. 27-7. A y **B.** Xantelasmas.

El "**ojo rojo**" es una de las causas más frecuentes de consulta clínica o al oftalmólogo y, debido a la variedad de etiologías, es fundamental el análisis de los diagnósticos diferenciales, ya que algunas son graves como el glaucoma agudo y la iridociclitis aguda y otras de poca relevancia como la conjuntivitis y la hemorragia subconjuntival (**cuadro 27-2**). Se debe recordar que la inyección conjuntival periférica indica un proceso inflamatorio superficial y la central, un proceso inflamatorio profundo (**caso clínico 27-1**).

CÓRNEA, IRIS Y PUPILA

La **córnea** es una capa translúcida y brillante, no vascularizada, que por su transparencia permite examinar el iris y la pupila. En el examen directo se puede observar el ***arco senil*** o ***gerontoxon*** en los pacientes de edad avanzada, como un anillo blanco amarillento bilateral, ubicado en el limbo esclerocorneal; tiene mayor incidencia en los portadores de dislipidemia y de afecciones cardiovasculares (**fig. 27-9**). El ***anillo de Kayser-Fleisher*** tiene la misma ubicación anatómica, pero es de un tinte parduzco y se ve en la *enfermedad de Wilson* o *degeneración*



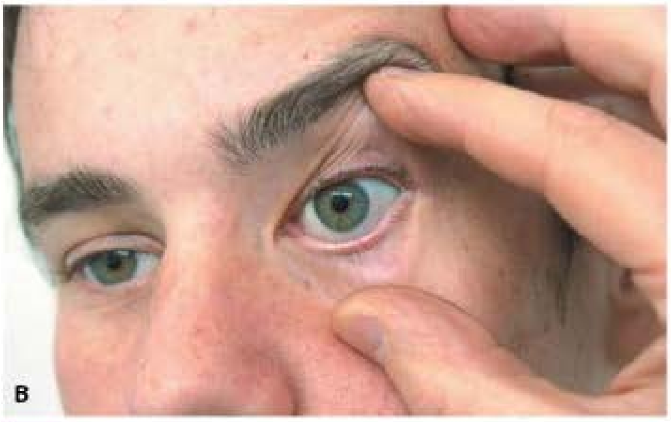


Fig. 27-8. A. Descenso del párpado inferior. **B.** Apertura de ambos párpados.

CUADRO 27-1. Principales hallazgos de la patología conjuntival

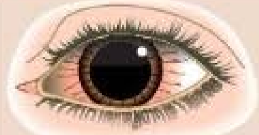
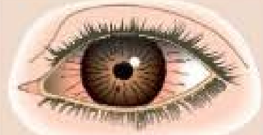
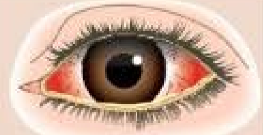
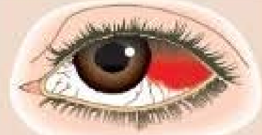
Alteraciones de la coloración del fondo de saco inferior	***Coloración pálida:*** anemia ***Lesiones hemorrágicas puntiformes:*** embolización séptica o púrpura
Inyección conjuntival ("ojo rojo")	***Conjuntivitis:*** vasodilatación periférica con dolor, picazón, ardor y secreción serosa a mucopurulenta. Base alérgica o infecciosa (viral o bacteriana) (**fig. 27-12**) ***Tracoma:*** forma frecuente de conjuntivitis crónica de origen bacteriano; evoluciona con grandes secuelas cicatrizales (opacidades, xerosis, entropión, ectropión, ulceraciones) ***Hemorragia subconjuntival:*** área homogénea rojiza periférica, netamente demarcada, asintomática, que desaparece de forma espontánea. Motivo frecuente de consulta, en general es intrascendente, pero provoca alarma en el paciente (**fig. 27-13**) ***Glaucoma agudo:*** vasos dilatados alrededor del iris, con dolor intenso y disminución de la visión. Requiere tratamiento urgente ***Iridociclitis aguda:*** vasos dilatados alrededor del iris, con dolor moderado y disminución de la visión
Edema	***Quemosis:*** tumefacción edematosa por procesos inflamatorios locales del ojo o por causas sistémicas (nefropatías, oftalmopatía hipertiroidea) (**fig. 27-14**)
Tumores de la conjuntiva	***Pinguécula:*** nódulo amarillento ubicado en el limbo esclerocorneal, frecuente en ancianos (**fig. 27-15**) ***Pterigion:*** repliegue conjuntival vascularizado, en "alas de mariposa", con vértice en la pupila, vinculado a irritación crónica (exposición a viento, polvo, etc.); puede invadir la córnea (**fig. 27-16**)
Hiposecreción lagrimal ("ojo seco")	***Xeroftalmía:*** provoca una queratoconjuntivitis seca que, junto con la hiposecreción salival, constituye el síndrome de Sjögren

hepatolenticular por acumulación de cobre; su búsqueda se optimiza con el auxilio de la lámpara de hendidura. La deformidad de la córnea se conoce como ***queratocono***, degeneración en forma de cono frecuente en las altas miopías. Otra lesión corneal habitual es la ***queratitis***, superficial o profunda, de etiología bacteriana (neumococo-estafilococo) o viral, cuyo clásico exponente es la *queratitis herpética* (**fig. 27-10**). Las ***ulceraciones*** con lesiones excavadas de distinto diámetro y los ***procesos cicatrizales vascularizados***, que le restan transparencia a la córnea, responden a múltiples etiologías traumáticas o infecciosas. Una mención especial merecen los ***traumatismos*** por su alta incidencia, dada la exposición de la córnea. Desde el impacto de un cuerpo extraño hasta una herida perforante, siempre requieren tratamiento especializado para reducir al mínimo las secuelas.

La **iritis** y la **iridociclitis** (compromiso inflamatorio conjunto agudo o crónico del cuerpo ciliar y el iris, también denominado **uveítis anterior**) cursan con dolor punzante, inyección conjuntival periquerática, miosis, deformación del iris y puede observarse pus en la cámara anterior (hipopion) (**fig. 27-11**).

Las **pupilas** normales son céntricas, circulares y simétricas; miden de 2 a 4 mm y este diámetro aumenta en la oscuridad y la visión lejana y disminuye con la exposición a la luz y la visión próxima. Estas características son la base de la exploración de los *reflejos fotomotor* y de *acomodación*. El aumento del diámetro pupilar se conoce como ***midriasis*** y la disminución, ***miosis***. Cuando las pupilas presentan distinto diámetro entre sí, se denomina ***anisocoria*** y es frecuente encontrarla en hematomas cerebrales que causan hipertensión endocraneal. La forma

CUADRO 27-2. Diagnóstico diferencial del ojo hemorrágico ("ojo rojo")

	Glaucoma agudo	Iridociclitis aguda	Conjuntivitis aguda	Hemorragia subconjuntival
Secreción	No	No	Clara o mucopurulenta	No
Dolor	Intenso	Moderado	Sensación quemante	No
Visión	Mala	Regular o mala	Normal	Normal
Córnea	Opaca por edema	Puede estar edematosa	Normal	Normal
Pupila	Midriasis	Miosis	Normal	Normal
Vasos sanguíneos	Dilatados alrededor del iris en forma radiada	Dilatados alrededor del iris en forma radiada	Dilatados, no llegan al iris y no tienen distribución radiada	Hemorragia localizada entre la conjuntiva y la esclerótica
Otros síntomas	Náuseas, vómitos	No	No	No
Imagen				

CASO CLÍNICO 27-1

Orfeo, de 68 años, con antecedentes de hipertensión arterial, consulta por dolor en el ojo derecho de 16 horas de evolución. Comenzó en forma brusca, fue aumentando en intensidad y se asocia a cefalea, vómitos y disminución de la visión homolateral. En el examen físico se constatan, en el ojo derecho, inyección conjuntival alrededor del iris, pupila midriática hiporreactiva y disminución de la agudeza visual. En la palpación el globo ocular se encuentra tenso y doloroso.
¿Cuál es el diagnóstico más probable del cuadro clínico?
¿Qué diagnósticos diferenciales se plantea?
¿Cómo confirma su presunción diagnóstica inicial?

Comentario

El cuadro clínico de Orfeo es compatible con un glaucoma agudo. Se debe realizar el diagnóstico diferencial con otras causas de ojo rojo, como la iridociclitis aguda (duele, pero la pupila se encuentra miótica), la conjuntivitis aguda (no hay pérdida de la agudeza visual, la inyección conjuntival es periférica y se acompaña de secreción) y la hemorragia subconjuntival (hemorragia localizada, asintomática). El glaucoma agudo se produce por una elevación brusca de la presión intraocular que daña al nervio óptico; por lo tanto, la medición de la presión intraocular es obligatoria; su aumento significativo confirma el diagnóstico.

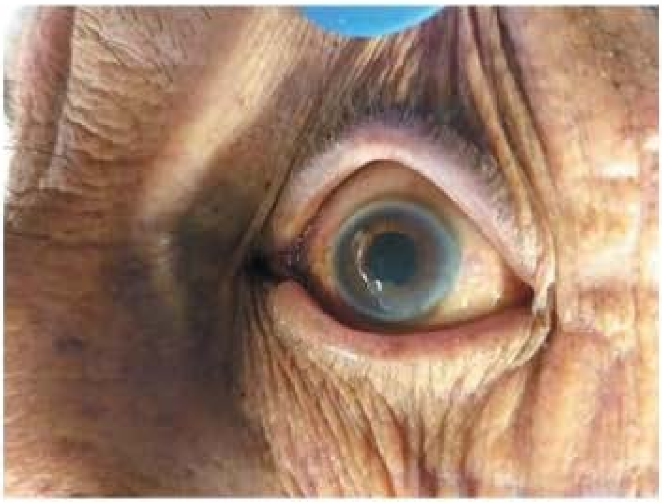


Fig. 27-9. Arco senil o gerontoxon.

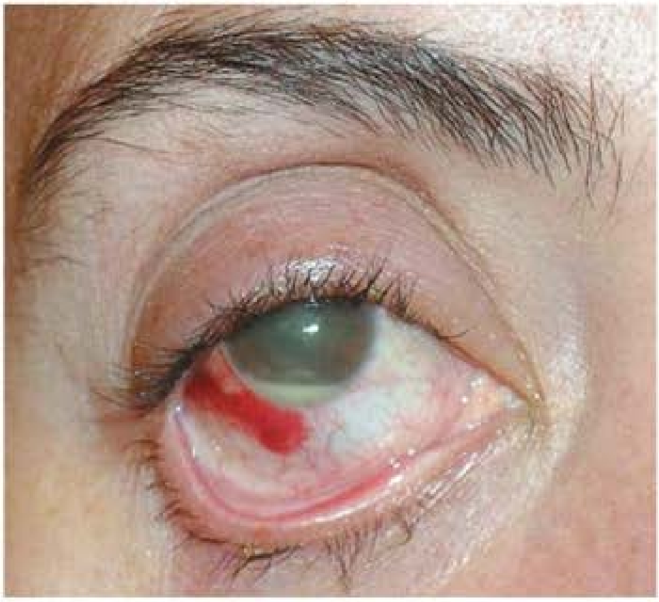


Fig. 27-11. Uveítis anterior con hipopion (pus en la cámara anterior).

irregular del borde pupilar se llama ***discoria*** (**fig. 27-17**). La semiotecnia para investigar las pupilas, al igual que el examen de la motilidad ocular extrínseca, la agudeza visual, la campimetría y el fondo del ojo corresponden a la semiología neurológica (véase **cap. 71-2** *Pares craneales*).

NARIZ

En la **inspección** se pueden detectar lesiones dermatológicas como la ***rosácea*** (**fig. 27-18**), un trastorno crónico de la unión pilosebácea de la cara más un aumento de la reactividad capilar al calor (exposición al sol, ambientes calefaccionados, hornos, etc.). Sobre una base eritematosa se asientan pápulas, pústulas, nódulos y telangiectasias, distribuidas en mejillas, frente y nariz, que pueden deformarla y producir un aspecto abollonado conocido como ***rinofima***.

Ante una lesión nodular persistente en el tiempo, a veces ulcerada, se debe pensar en un ***epitelioma basocelular***, frecuente en la nariz y los pliegues alares.

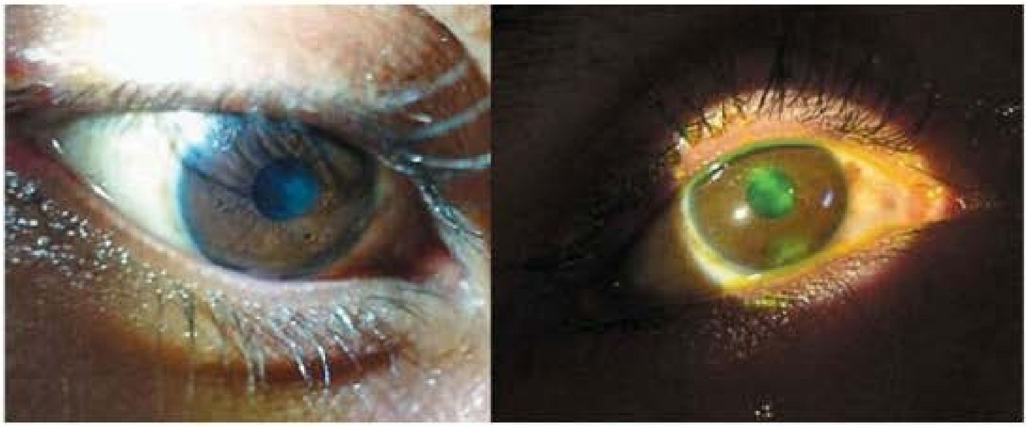


Fig. 27-10. Úlcera dendrítica corneal por herpes simple, antes y después del agregado de fluoresceína.

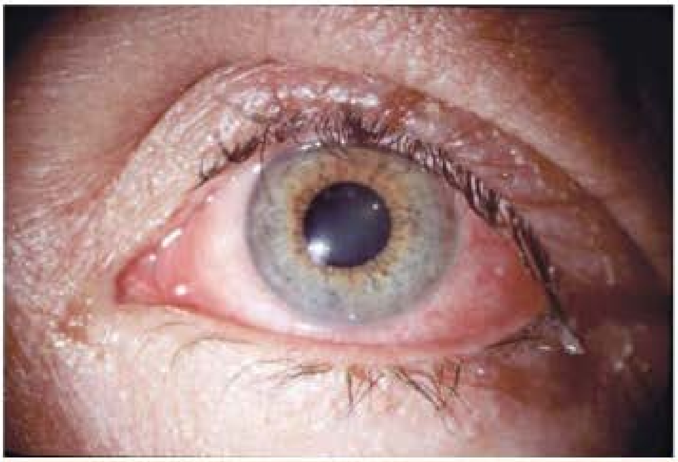


Fig. 27-12. Conjuntivitis.

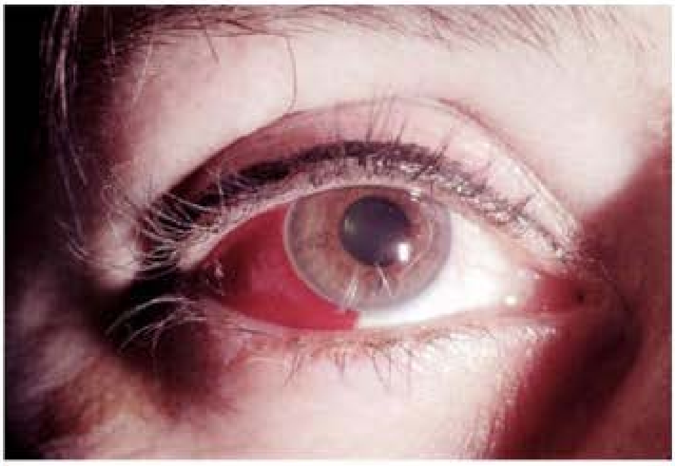


Fig. 27-13. Hemorragia subconjuntival.

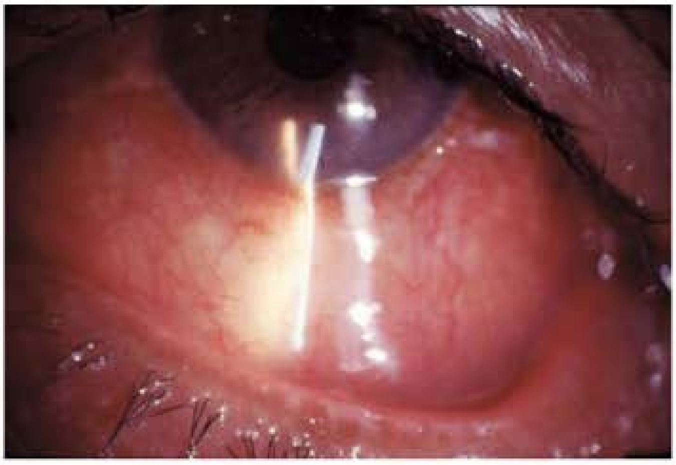


Fig. 27-14. Quemosis.

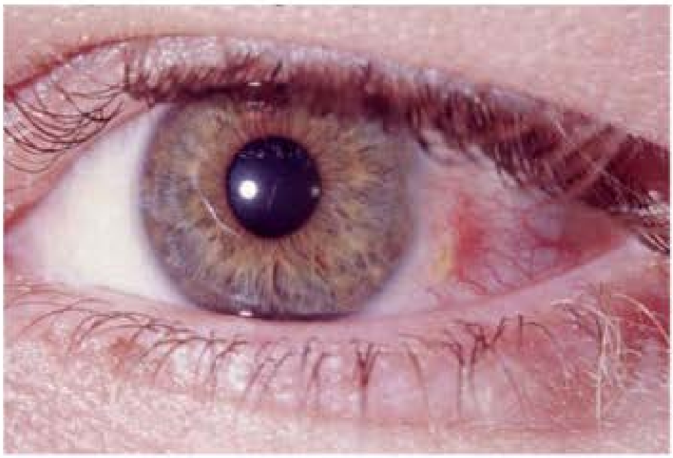


Fig. 27-15. Pinguécula.

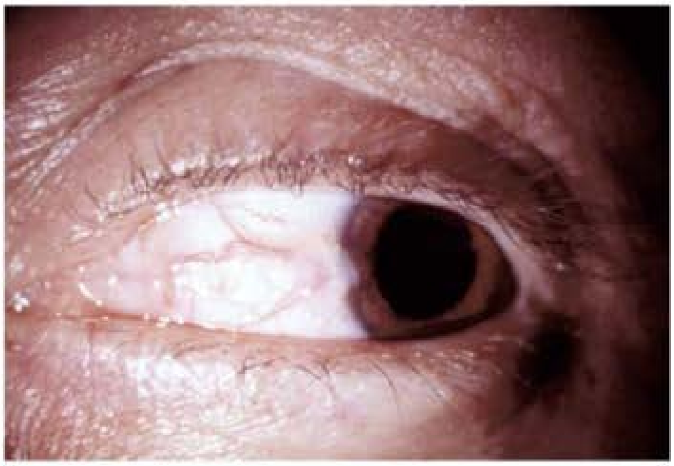


Fig. 27-16. Pterigion.

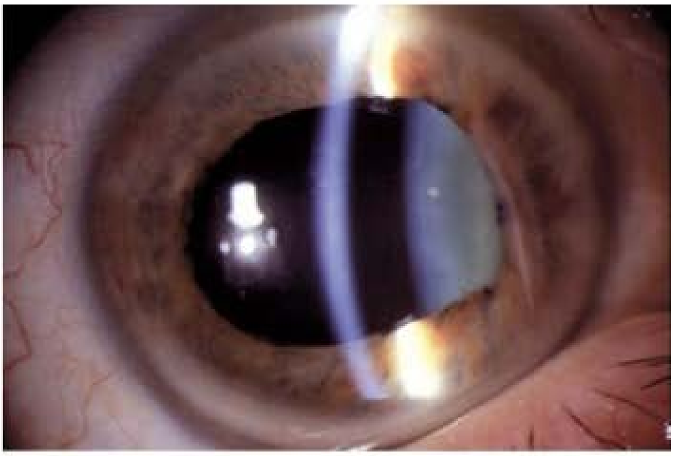


Fig. 27-17. Discoria.

Desde el punto de vista estructural, el tabique nasal puede presentar ***desviaciones*** (crestas, espolones) que, junto con la ***insuficiencia alar*** (colapso de las alas de la nariz durante la inspiración), contribuyen a la mala mecánica respiratoria y habitualmente requieren reparación quirúrgica. Otro defecto adquirido del tabique es su ***perforación***, vinculada a la aspiración nasal crónica de cocaína, a la leishmaniasis y a la histoplasmosis (**fig. 27-19A** y **B**).

La ***obstrucción nasal*** es una queja frecuente del paciente y está relacionada con procesos alérgicos (rinitis), virales (resfrío común), mecánicos (pólipos nasales) y distróficos (deformaciones conjuntas de la pirámide nasal, el paladar y el maxilar) (**cuadro 27-3**).

La **palpación dolorosa** con los pulgares del examinador sobre los puntos entre las cejas y la raíz nasal y sobre ambos senos maxilares se relaciona con la presencia de

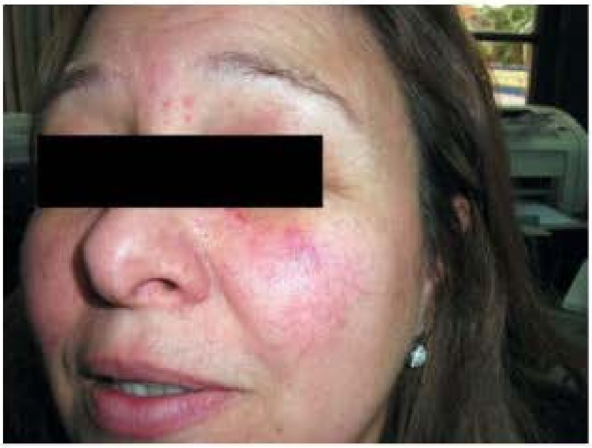

[redacted]

Fig. 27-18. Rosácea en la región de la mejilla.

una ***sinusitis.*** El examen se completa con la realización de la **rinoscopia anterior**.

BOCA

Labios

La **inspección** permite reconocer:

- ***Desviación de la comisura:*** en presencia de una parálisis del nervio facial.
- ***Alteración de la coloración:***
  - *Palidez:* en la anemia moderada a severa.
  - *Cianosis:* coloración azulada por aumento de la hemoglobina reducida.
  - *Máculas pigmentadas* (también en la mucosa bucal y en las manos): deben hacer pensar en el síndrome de Peutz-Jeghers vinculado a la poliposis colónica.
- ***Lesiones tumorales:*** carcinoma del labio (placa ulcerada del labio inferior que no cicatriza) (**fig. 27-20**), melanoma, chancro sifilítico (pequeña pápula que luego crece y se ulcera; indolora, con borde indurado).
- ***Lesiones herpéticas:*** causadas por el virus del herpes simple, microvesiculares, arracimadas, dolorosas y que evolucionan hacia la costra.
- ***Estomatitis angular o "boquera":*** lesión dolorosa, habitualmente fisurada, de los ángulos labiales por problemas protésicos dentarios, mala oclusión, deficiencia de vitamina B y candidiasis.
- ***Telangiectasias:*** su presencia en los labios y la mucosa bucal, asociada a sangrado nasal (epistaxis), es característica de la *enfermedad de Rendu-Osler* (**Epónimos**☞) (**fig. 27-21**).
- ***Dificultad para abrir la boca:*** por disminución del diámetro (***microstomía***); se observa en la esclerodermia.

Encías, mucosa yugal y paladar

Se pueden observar:

- ***Manchas de Koplik:*** máculas con halo rojo y centro blanco en la cara interna de las mejillas, preceden a la erupción del sarampión.
- ***Ribete de Burton:*** línea negruzca a lo largo del margen gingival, asociada a la intoxicación crónica por plomo (*saturnismo*).
- ***Máculas hiperpigmentadas:*** se observan en la enfermedad de Addison.
- ***Candidiasis oral (moniliasis):*** placas blanquecinas en las seudomembranas, frecuentes en los pacientes inmunodeprimidos, producidas por *Candida albicans*. Se desprenden fácilmente al tocarlas (**fig. 27-22**).
- ***Gingivitis:*** enrojecimiento y tumefacción de las encías, que hacen procidencia entre los dientes y sangran con facilidad. Es producida mayormente por bacterias de la placa dental.
- ***Hipertrofia gingival:*** agrandamiento de las encías con tendencia a cubrir los dientes); se observa en el embarazo, el tratamiento con difenilhidantoína y la leucemia.
- ***Lesiones ulceradas o "aftas":*** dolorosas y recidivantes, únicas o múltiples; idiopáticas (estomatitis aftosa recurrente) o relacionadas con la *enfermedad de Behçet* (asociadas a úlceras genitales).

Piso de la boca

El **piso de la boca** se debe inspeccionar en busca de tumoraciones como el ***chancro sifilítico*** (**fig. 27-23**) y lesiones induradas y ulceradas que no se curan, como el ***carcinoma escamoso.***

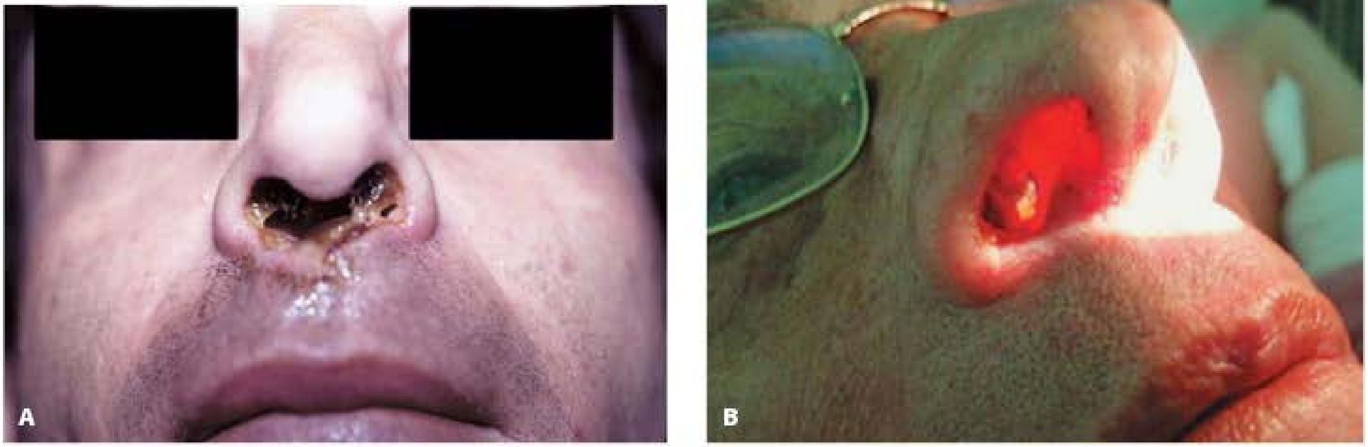

[redacted]
[redacted]

Fig. 27-19. A. Ausencia del tabique nasal por inhalación crónica de cocaína. **B.** Perforación del tabique en un paciente con histoplasmosis.

CUADRO 27-3. Diagnóstico diferencial de la congestión nasal y la rinorrea

Alérgica
Rinitis alérgica estacional (polen)*
Rinitis alérgica crónica (polvo, ácaros)

Vasomotora
Idiopática (rinitis vasomotora)
Abuso crónico de gotas nasales
Fármacos/drogas (prozosina, reserpina, cocaína)

Mecánica
Pólipos
Tumores
Desviación del tabique
Cuerpos extraños

Infecciosa
Infección viral aguda
Infección bacteriana aguda o crónica de los senos paranasales

Inflamatoria crónica
Sarcoidosis
Granuloma de la línea media
Granulomatosis con poliangitis (de Wegener)

* En *cursiva* la causas más comunes.

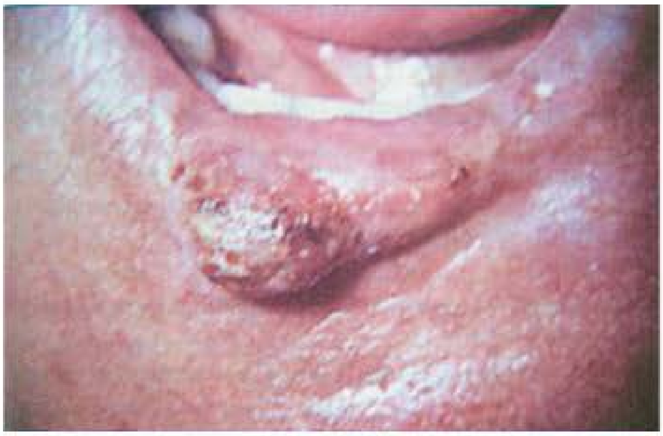


Fig. 27-20. Carcinoma del labio inferior.

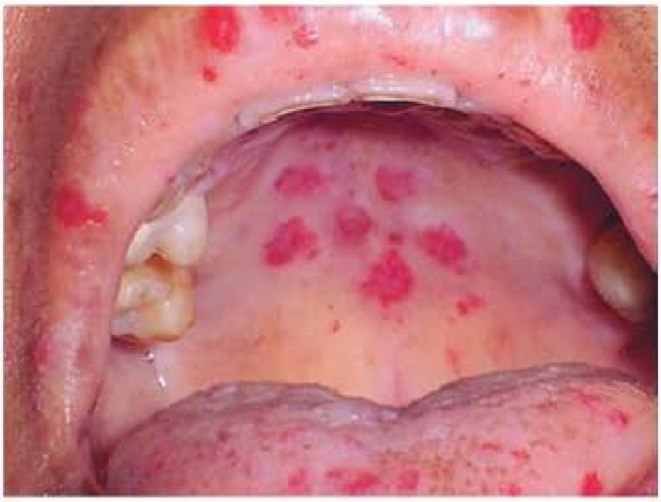


Fig. 27-21. Telangiectasias en un paciente con enfermedad de Rendu-Osler.

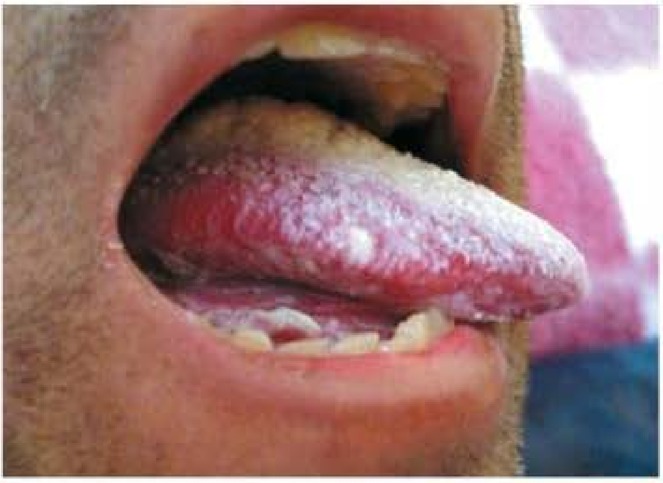


Fig. 27-22. Moniliasis en un paciente portador del HIV.

Paladar y fauces

La inspección del **paladar** puede poner de manifiesto un ***carcinoma*** que lleve incluso a la perforación. Esta puede ser ocasionada también por ***procesos infecciosos*** crónicos (**fig. 27-24**). En el paladar duro se pueden detectar ***petequias***; ***candidiasis*** en forma de placas adheridas blancas y algodonosas, y cambios de coloración, como el ***tinte ictérico*** en la ictericia incipiente.

Las **fauces** se investigan solicitándole al paciente que abra la boca en su máxima amplitud, emitiendo el fonema "aah" para despejar la región amigdalina y la cara posterior de la faringe, ayudándose con un bajalengua. Se pueden observar así la pared faríngea posterior, las amígdalas y el movimiento de los pilares anteriores y la úvula. Las amígdalas pueden ser muy grandes y aproximarse a la línea media, pero no estar necesariamente infectadas. Esta hipertrofia no es indicadora de enfermedad en sí misma. Las criptas amigdalinas pueden contener material descamativo blanquecino, que debe distinguirse de las placas exudativas de la amigdalitis pultácea.

Se deben distinguir las ***fauces eritematosas***, congestivas, con folículos linfoideos visibles a la inspección, características de las ***faringitis virales***, de aquellas que presentan placas exudativas blanquecinas sobre un fondo eritematoso, propio de las ***faringitis bacterianas (faringoamigdalitis pultácea estreptocócica)***, en general

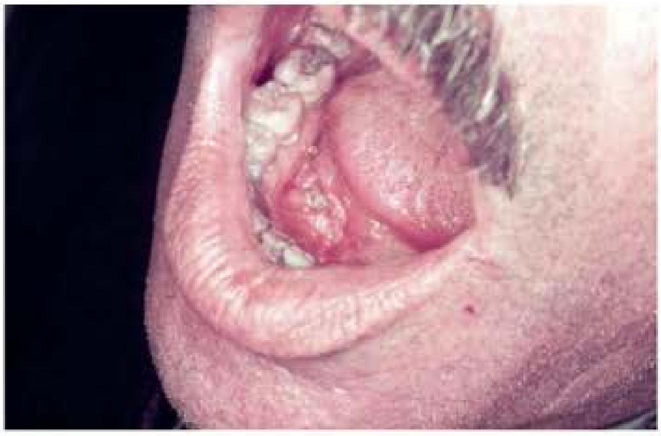


Fig. 27-23. Chancro sifilítico del piso de la boca.

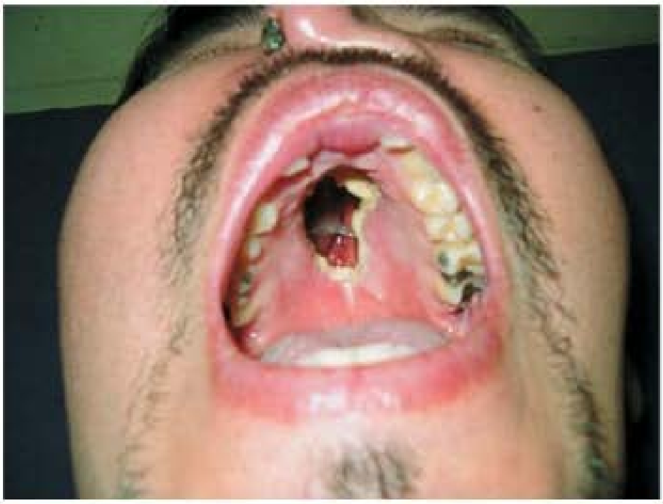


Fig. 27-24. Perforación del paladar duro en un paciente coinfectado por el HIV y con leishmaniasis.

CASO CLÍNICO 27-2

Everton, de 18 años, sin antecedentes médicos de importancia, consulta por presentar, desde hace un día, dolor de garganta y fiebre. En el examen físico se observan fauces eritematosas y, sobre ambas amígdalas, placas exudativas blanquecinas sobre un fondo eritematoso. Presenta adenopatías submaxilares blandas y dolorosas al tacto, y tiene una temperatura bucal de 39 ºC.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Qué diagnósticos diferenciales se plantea?

¿Qué prueba es de utilidad en la valoración diagnóstica inicial?

Comentario

La causa más probable del cuadro clínico de Everton es una faringoamigdalitis pultácea estreptocócica (faringitis bacteriana). Se debe realizar el diagnóstico diferencial con las faringitis virales (no presentan placas exudativas) y con las faringoamigdalitis de la mononucleosis infecciosa (cursa con adenopatías generalizadas). La positividad de una prueba rápida para la detección de antígenos de estreptococos del grupo A, en una muestra obtenida mediante el hisopado de fauces, confirma el diagnóstico.

con adenopatía satélite (subangulomaxilar) (**fig. 27-25**). Ambas originan *odinofagia* (dolor con la deglución).

La faringoamigdalitis de la ***mononucleosis infecciosa*** también suele ser exudativa pero, como elemento diferencial, puede asociarse a petequias en el paladar y adenopatías generalizadas (**caso clínico 27-2**).

Los ***abscesos periamigdalinos*** desplazan la amígdala hacia la línea media, la deglución se imposibilita por el gran dolor y se constata babeo.

Lengua

La lengua debe inspeccionarse en toda su extensión. Hay que indicarle al paciente que abra la boca y observar el dorso. Se le pide que saque la lengua y luego que la eleve, haciéndola tomar contacto con el paladar para analizar su superficie inferior y el piso de la boca. Si aparece alguna lesión sospechosa, se deben usar guantes y, tomando la punta de la lengua con una gasa, llevarla a ambos lados y palparla con la mano libre.

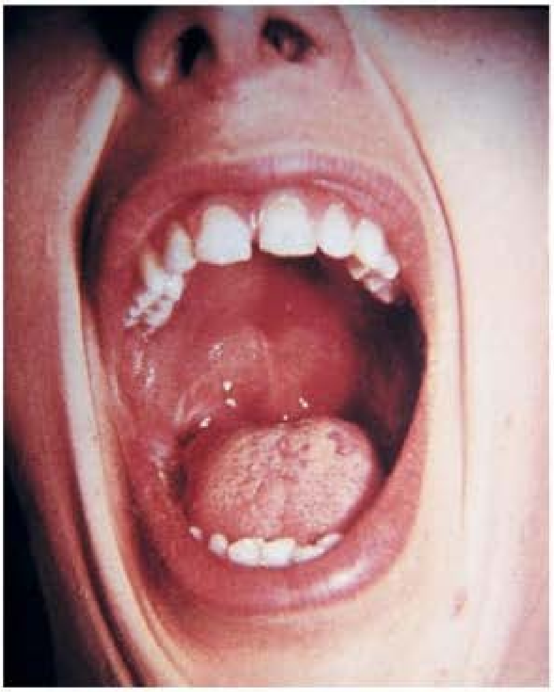


Fig. 27-25. Amigdalitis pultácea y lengua saburral.

La ***macroglosia*** (lengua grande) se observa en el síndrome de Down, el hipotiroidismo y la acromegalia.

Los tumores malignos están representados por el ***carcinoma de lengua***, úlcera indurada vinculada al hábito tabáquico y afecciones premalignas como la ***leucoplasia*** (placa blanquecina, ligeramente elevada y de superficie rugosa). Los ***angiomas*** de la lengua son tumores benignos y frecuentes (**fig. 27-26**).

Una lengua lisa, brillante y ***depapilada*** se detecta en la hipovitaminosis B y produce sensación dolorosa y quemante. La ***lengua saburral*** se ve blancuzca por alteración en la descamación y se presenta en los cuadros febriles, en la deshidratación y en el reflujo gastroesofágico (véase **fig. 27-25**). La ***lengua negra*** o ***vellosa*** es producida por la hipertrofia de las papilas de los dos tercios anteriores del dorso de la lengua, que adquieren un aspecto velloso y una coloración negruzca al impregnarse con las porfirinas que liberan las bacterias de la flora bucal (**fig. 27-27**). Puede deberse al tratamiento oral con antibióticos o preparados de bismuto, o a una higiene bucal deficiente, en especial en los fumadores.

Los procesos neurológicos que comprometen el XII par craneal (hipogloso mayor) en su segunda neurona producen desviación de la lengua hacia el lado de la lesión y ***hemiatrofia*** (hemilengua de menor volumen) neurológica (véase **cap. 65-2** *Pares craneales*).

+65 Se debe examinar siempre la cavidad bucal de los adultos mayores (AM). El 40% son edéntulos y las piezas dentales son vitales para la nutrición y el lenguaje. En la mucosa oral los AM suelen presentar atrofia en el dorso de la lengua por pérdida de las papilas gustativas; esto disminuye la percepción de los sabores. El sabor dulce es el menos afectado y, luego, el salado. La hipogeusia (disminución de la percepción de los sabores), sumada a la pérdida del olfato con la edad, son responsables de los cambios en los hábitos alimenticios.

La xerostomía, muy frecuente en el AM, no debe considerarse parte normal del envejecimiento. Suele ser manifestación de

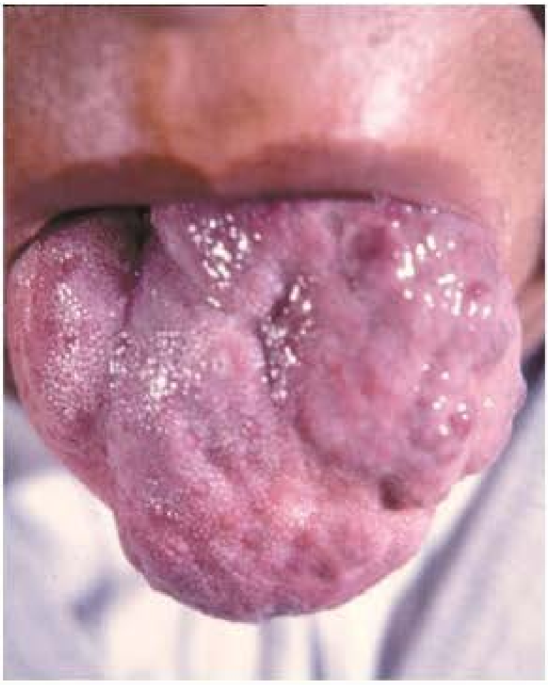


Fig. 27-26. Macroglosia por angioma de la lengua.

una enfermedad (diabetes, uremia, síndrome de Sjögren, deshidratación, procesos inflamatorios crónicos) o un efecto secundario de algún medicamento (antihistamínicos, diuréticos, benzodiacepinas, antidepresivos). Favorece el crecimiento bacteriano y dificulta la higiene y la fijación de las prótesis dentales. La xerostomía puede ser además causa de meteorismo, ya que la saliva interviene en el catabolismo de los hidratos de carbono. La prevalencia de candidiasis orofaríngea en el AM es de 30-70%, lo cual produce dificultades en la alimentación e hidratación, con alteración del estado general. La presencia de prótesis removibles inadecuadas, en conjunto con la xerostomía, favorecen el crecimiento de *Candida albicans*.

GLÁNDULAS SALIVALES

Las parótidas y las submaxilares pueden palparse. La hipertrofia de la **glándula parótida** se aprecia como una tumoración visible y palpable por fuera y hacia atrás de la rama ascendente de la mandíbula. Los agrandamientos moderados se reconocen abarcando con los dedos, en forma de pinza (el pulgar hacia delante), el borde posterior saliente de la rama mencionada (**fig. 27-28**). La parótida tumefacta protruye desde el oído hacia la rama descendente de la mandíbula, y levanta y desplaza hacia fuera el lóbulo de la oreja.

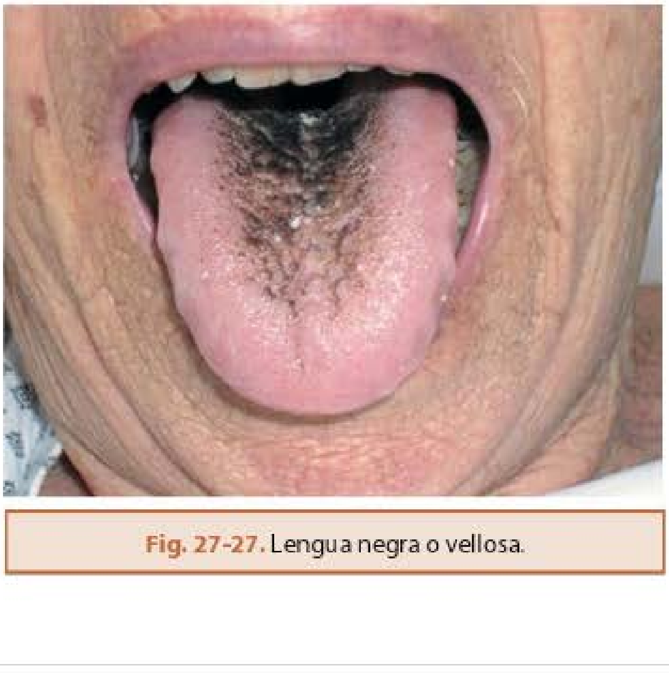


Fig. 27-27. Lengua negra o vellosa.

La ***parotiditis viral epidémica*** (***paperas***) suele ser bilateral y la ***bacteriana***, unilateral, con enrojecimiento de la piel que la recubre.

Una tumefacción aguda, intermitente, que desaparece con rapidez, puede ser causada por ***litiasis del conducto de Stenon*** (conducto excretor de la parótida que emerge en la boca a nivel del segundo molar superior).

Los ***tumores parotídeos*** son habitualmente indoloros, de consistencia aumentada y con fijación a los planos profundos (**fig. 27-29**).

Otros hallazgos relacionados con patologías sistémicas son la ***hipertrofia bilateral de la parótida***, presente en el ***alcoholismo crónico,*** y el compromiso inflamatorio parotídeo y de otras glándulas salivales, de tipo benigno crónico, que se observa en el ***síndrome de Mikulicz***, que está ligado a la IgG4, y puede ser una variedad del ***síndrome de Sjögren***. El ***síndrome de Heerfordt-Waldenström*** (uveoparotiditis febril) se asocia a parálisis facial y es una manifestación rara de la sarcoidosis sistémica.

La **glándula submaxilar** también está sujeta a procesos inflamatorios (***submaxilitis***) o de ***obstrucción de su conducto por litiasis***. Se debe hacer el diagnóstico diferencial entre glándulas salivales aumentadas de tamaño y adenopatías, lo que en ocasiones puede resultar dificultoso mediante la palpación. La glándula submaxilar agrandada se palpa mejor pidiéndole al paciente que presione la lengua contra los incisivos superiores, con lo cual se contraen los músculos del piso de la boca.

OÍDOS

El examen de las **orejas** tiene importancia semiológica. Pueden sufrir malformaciones congénitas en tamaño y forma. La presencia de un surco diagonal en el lóbulo de la oreja, denominado ***surco coronario*** o ***signo de Frank*** (**fig. 27-30**), ha sido asociada a enfermedad arterial coro-

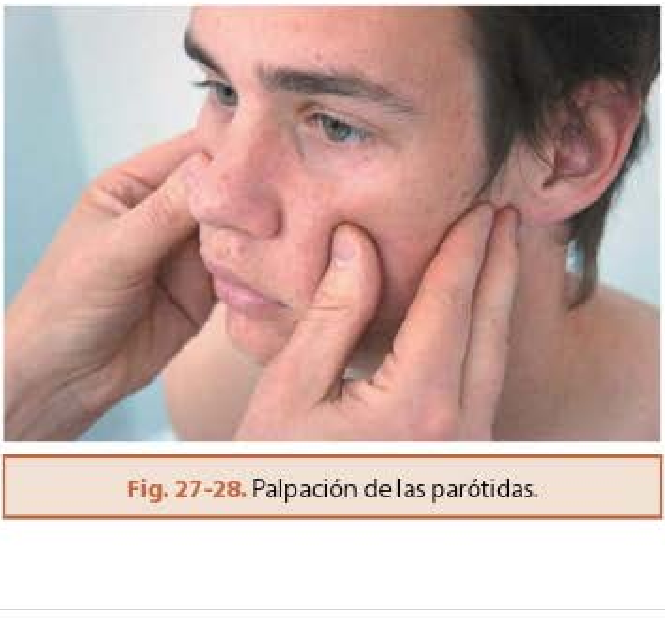


Fig. 27-28. Palpación de las parótidas.

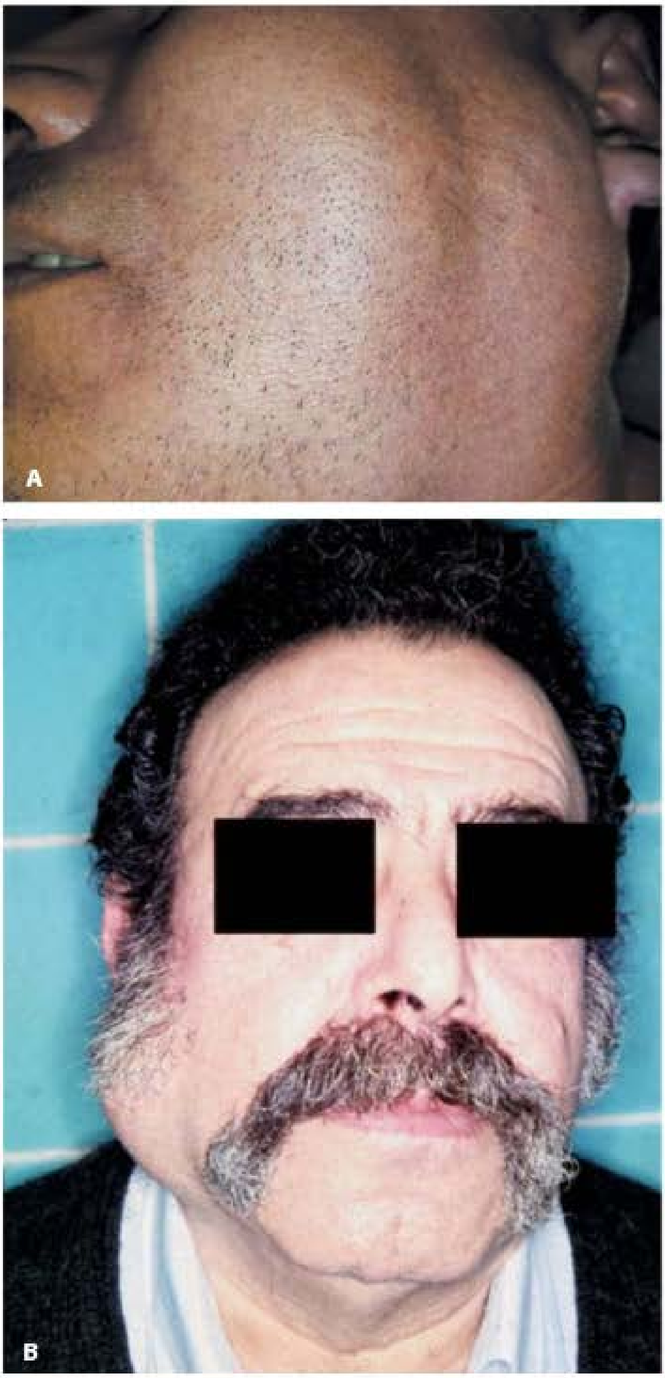


Fig. 27-29. A. Hipertrofia parotídea. **B.** Tumor de parótida (cistoadenoma).

naria, en especial en pacientes de entre 30 y 60 años.

La ***cianosis*** puede reconocerse con claridad en los lóbulos.

El ***dolor*** y el ***enrojecimiento*** en uno o en ambos pabellones auriculares, que puede extenderse al meato auditivo externo y, ocasionalmente, afectar el oído interno (acúfenos, sordera, vértigo), se observan en la policondritis recidivante (**fig. 27-31**).

En caso de que exista dolor o supuración de los oídos, se debe tirar del pabellón auricular hacia arriba y abajo y presionar sobre el trago y en un punto medio del surco retroauricular. La movilización de la oreja y la presión sobre el trago son dolorosas en la otitis externa aguda, mientras que la sensibilidad retroauricular puede presentarse en la otitis media. Las adenopatías pequeñas y sensibles, preauriculares y mastoideas se palpan en la otitis externa y no en la media.

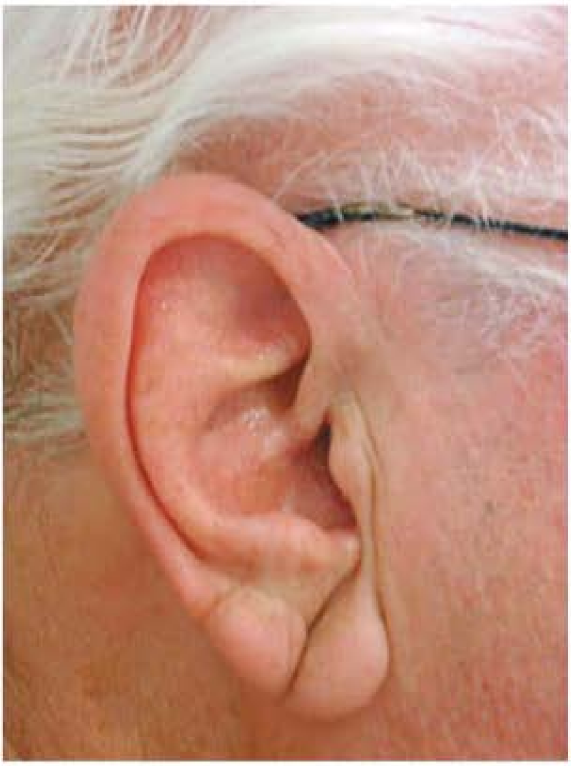


Fig. 27-30. Surco coronario.

Debe practicarse la **otoscopia** con la cabeza del paciente dirigida hacia el lado opuesto, tomando la oreja por su extremo superior y tirando hacia arriba, atrás y ligeramente hacia fuera. Luego se inser-

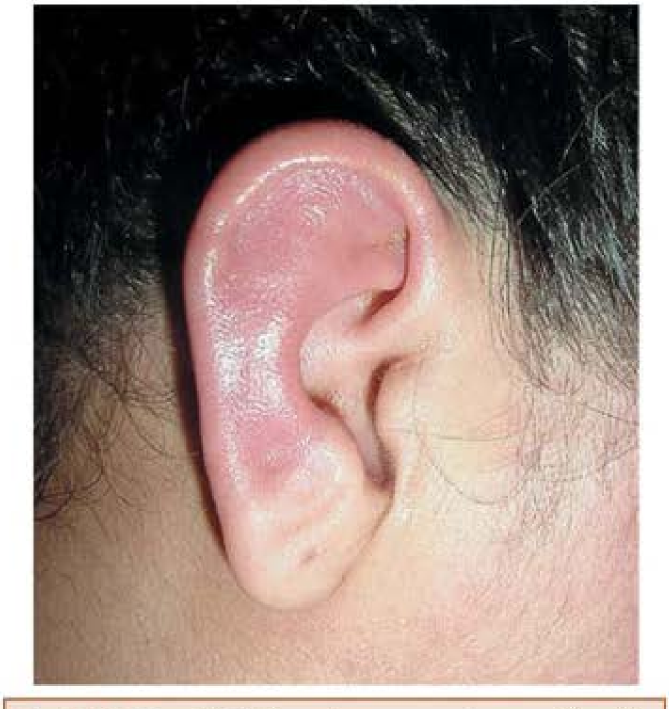


Fig. 27-31. Condritis de la oreja en una mujer con policondritis recidivante. Nótese que respeta el lóbulo, detalle semiológico que la diferencia de una infección o un traumatismo.

ta con cuidado el otoscopio en el conducto auditivo externo, con el espéculo más largo que se pueda acomodar en él. Se debe identificar la presencia de secreciones, cuerpos extraños o enrojecimiento y edema de la mucosa. En la ***otitis externa aguda***, el conducto está engrosado, estrechado, húmedo y sensible (**fig. 27-32**). En la crónica, la mucosa está roja y es pruriginosa. El ***cerumen*** (tapón de cera) varía en consistencia y color, desde blando y amarillo hasta denso y oscuro.

Después se inspecciona el **tímpano** y es necesario reconocer sus características normales (**fig. 27-33**) y algunas de las anomalías más frecuentes (supuraciones, perforaciones, otoesclerosis, etc.) para remitir, en tal caso, al paciente al otorrinolaringólogo (**fig. 27-34**).

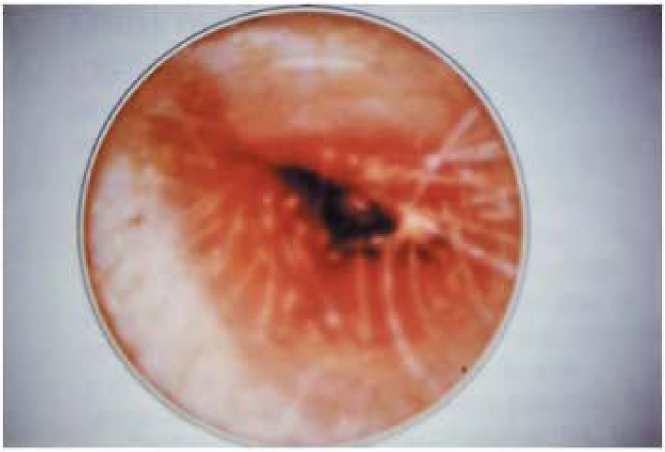


Fig. 27-32. Otitis externa (imagen otoscópica).

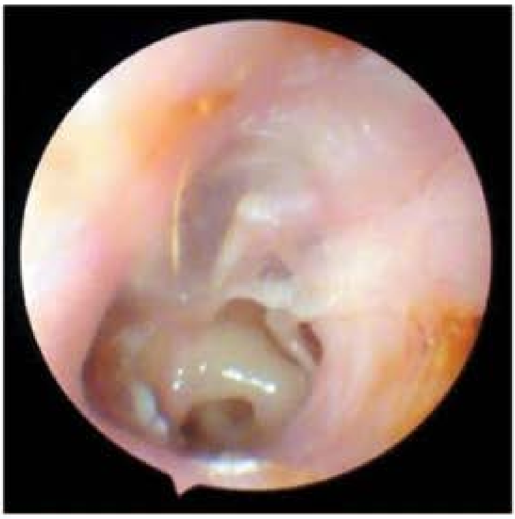


Fig. 27-34. Perforación timpánica inferior en el oído izquierdo. A través de la perforación se observan la ventana redonda, la articulación incudoestapedial y el tendón del músculo del estribo.

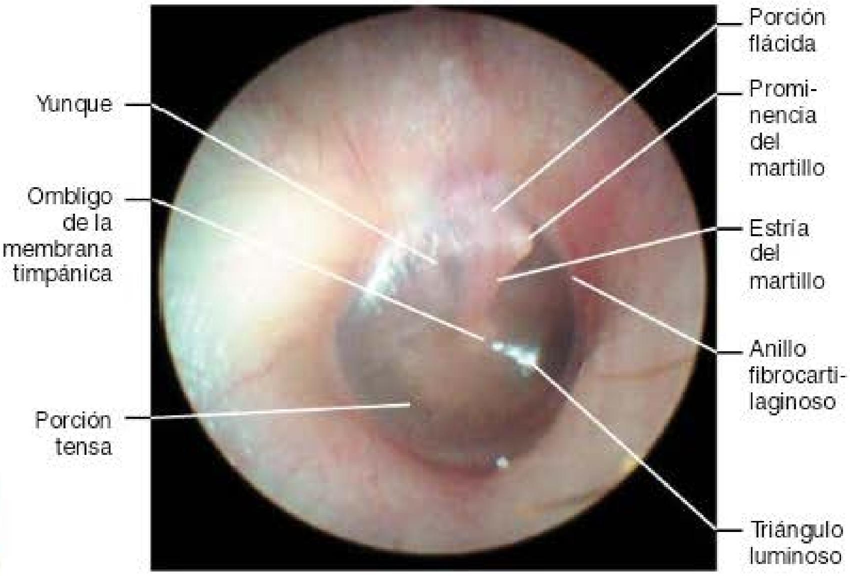

Yunque
Ombligo de la membrana timpánica
Porción tensa
Porción flácida
Prominencia del martillo
Estría del martillo
Anillo fibrocartilaginoso
Triángulo luminoso

Fig. 27-33. Hallazgos normales en la membrana timpánica.

Véase **Bibliografía** cap. 27 *Cabeza.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 27 *Cabeza.*

Véase **Autoevaluación** cap. 27 *Cabeza.*

Véase **Video 5** *Examen de la cabeza.*

28

Cuello

Elsa Saavedra, Leonardo Fata y Alfredo Larguía

INTRODUCCIÓN

El cuello es una estructura cilíndrica (más largo y angosto en los longilíneos, más corto y ancho en los brevilíneos) que se extiende desde las protuberancias occipitales hasta fundirse con el tórax a nivel de la cintura escapular y las articulaciones esternoclaviculares. Se mantiene erguido durante la bipedestación y guía los movimientos de la cabeza merced al fuerte sostén de la columna ósea cervical y la masa muscular que la rodea. Es una importante estructura de pasaje para el sistema vascular arterial y venoso, los vasos y ganglios linfáticos, el tubo digestivo y la vía aérea, y aloja además a la glándula tiroides y las paratiroides. Estas características anatómicas posibilitan que sus modificaciones patológicas se hagan accesibles a la inspección, la palpación y, a veces, la auscultación.

MORFOLOGÍA

La forma normal del cuello puede ser modificada por algunas anomalías congénitas, como el ***síndrome de Turner*** (cuello ancho y corto con membranas cervicales). La ***tortícolis congénita*** (acortamiento del músculo esternocleidomastoideo) provoca una inclinación lateral característica de la cabeza. Puede ser también adquirida, espasmódica y dolorosa (inflamatoria o traumática). El ***síndrome mediastínico*** da lugar a una distensión venosa con circulación colateral y edema, denominado "en esclavina", porque se extiende hasta los hombros. Diversas ***formaciones tumorales*** pueden hacer relieve sobre la superficie cervical. Las más frecuentes se originan en los ganglios y la glándula tiroides, y se analizan en el **capítulo 26** *Sistema linfático* y en *Examen de la glándula tiroides* (véase más adelante).

EXAMEN OSTEOARTICULAR Y DE LA MOVILIDAD

En el examen óseo se destaca la **prominencia de la apófisis espinosa** de la **séptima vértebra cervical** que está presente, aunque más o menos marcada, en la cara dorsal del cuello en todos los individuos y que sirve como reparo topográfico.

La palpación de las **masas musculares posteriores**, que comprenden fundamentalmente los músculos trapecio, esplenio y complejo mayor y menor– encargados de la extensión, la flexión, la inclinación lateral y la rotación del cuello– permite evaluar la presencia de una *contractura cervical*, consulta frecuente en la práctica cotidiana.

En la cara lateral cobra importancia el **músculo esternocleidomastoideo (ECM)**, ya que entre sus dos fascículos transcurre el **paquete vasculonervioso del cuello:** carótida primitiva, yugular interna y nervio neumogástrico, y divide el cuello en dos triángulos claramente delimitados. El **triángulo anterior**, delimitado por el ECM por detrás, la mandíbula y la línea media, y el **triángulo posterior**, delimitado por el ECM por delante, el borde anterior del trapecio y la clavícula.

Además de la palpación ósea y muscular, se deberá tener en cuenta la evaluación de la movilidad del cuello, que está contraindicada en el paciente con un presunto traumatismo cervical. La rigidez e imposibilidad de flexionar el cuello constituye un signo fundamental en la meningitis y se la debe diferenciar de la rigidez por espondiloartrosis, que también limita la rotación lateral, que está conservada en la meningitis.

EXAMEN DE LOS GANGLIOS

El estudio de los **linfáticos del cuello** es uno de los aspectos fundamentales del examen físico. Debido al importante número de ganglios linfáticos en esta región del cuerpo, el agrandamiento de uno o de un grupo de ellos, descubierto a veces casualmente por el paciente, es un motivo de alarma y de consulta frecuente (véanse **caps. 26** *Sistema linfático* y **66-2** *El paciente con adenomegalias*).

La palpación ganglionar se realiza mediante la *maniobra de deslizamiento*, con uno o dos dedos del examinador (índice y medio). En ocasiones, la certeza de estar palpando un ganglio se torna difícil y puede confundirse con estructuras tendinosas, articulares o vasculares, quísticas y glandulares. Entre ellas se encuentran los ***quistes branquiales***, en el tercio superior del cuello y vecinos al borde posterior del ECM (se palpan como una "bolsa de agua caliente a medio llenar"), y los ***quistes tiroglosos***, ubicados sobre el cartílago tiroides, en la línea media y a veces lateralizados hacia la izquierda; ascienden al propulsar la lengua hacia fuera y, luego de su resección quirúrgica, pueden dejar en su lugar una fístula tiroglosa muy propensa a infectarse y abscedarse.

Se debe tener cuidado de no confundir la palpación del ***asta mayor del hueso hioides***, alta en el cuello, con una adenopatía tumoral. Esta se ubica más anteriormente que una adenopatía y adquiere movilidad con la deglución.

El diagnóstico del ***higroma quístico*** es simple por su ubicación lateral y su translucidez a la iluminación. En raras ocasiones, un ***divertículo faríngeo*** puede adquirir un tamaño suficiente para hacer procidencia en el cuello (se vacía al comprimirlo).

Las **glándulas salivales submaxilares**, afectadas por inflamación crónica (litiasis reiteradas, supuración), dificultan también el diagnóstico diferencial con una adenopatía.

En el **cuadro 28-1** se mencionan los principales grupos ganglionares del cuello y su drenaje linfático y en el **cuadro 28-2**, las principales causas de las masas cervicales. Siempre que resulte difícil el diagnóstico diferencial de una masa palpable en el cuello debe solicitarse un estudio ecográfico.

CUADRO 28-2. Principales causas de masas cervicales

Triángulo anterior

Línea media
- Bocio o nódulos tiroideos
- Quiste tirogloso
- Quiste dermoide

Cara lateral
- Quiste branquial
- Higroma quístico
- Divertículo faríngeo

Triángulo posterior

Neoplásicas
- Linfomas
- Metástasis ganglionares
- Tumores neurógenos
- Paragangliomas

Inflamatorias
- Adenitis tuberculosa (escrófula)
- Adenitis inflamatoria de cualquier etiología

EXAMEN DE LAS ARTERIAS

En reposo físico y mental solo son visibles, en condiciones normales, tenues **latidos carotídeos**, excepto en jóvenes delgados o con hábitos atléticos, en quienes pueden percibirse latidos en áreas supraclaviculares (pulso subclavio) y aun supraesternal.

En el posesfuerzo inmediato, en los estados hiperemotivos y en los estados hipercinéticos en general (simpaticotonía, anemia crónica, síndrome febril, hipertiroidismo), es dable observar latidos netos y amplios en todos los sitios mencionados. Lo mismo ocurre en la hipertensión arterial con aumento de la presión diferencial, sobre todo con elevación predominante de la sistólica, así como en los individuos añosos adelgazados y en aquellos con ateromatosis aórtica exagerada por pérdida en la elasticidad y, por ende, de la amortiguación de la eyección ventricular, que se transmite con mayor rapidez y amplitud por las paredes arteriales.

No obstante, las pulsaciones alcanzan mayor magnitud en las formas graves de *insuficiencia valvular aórtica* y en todas las variedades de fístulas arteriovenosas. En tales circunstancias, los latidos arteriales amplios y múltiples constituyen el denominado ***baile arterial***, que en su mayor expresión, con cabeceo sincrónico de la cabeza (***signo de De Musset***) (**Epónimos**) cataloga como grave toda insuficiencia valvular aórtica.

La **palpación del pulso carotídeo** brinda información muy valiosa, dado que las alteraciones en las características del pulso arterial suelen ser bien apreciadas por el trayecto relativamente superficial de troncos de la magnitud de las carótidas primitivas. Por otro lado, su cercanía con el corazón puede resultar de utilidad para la identificación del primer ruido cardíaco (sincrónico con el pulso) en el caso de una auscultación cardíaca dificultosa (**fig. 28-1**).

Un **latido cervical unilateral** y amplio puede corresponder a un aneurisma de la arteria subclavia o de la carótida, pero esto es muy raro; en la mayoría de los casos, cuando ocurre a la derecha en personas de edad avanzada, en especial mujeres, corresponde al clásico **"si-**

CUADRO 28-1. Principales grupos ganglionares del cuello y su drenaje linfático

Ganglios cervicales anteriores (yugulares)	Lengua, amígdalas, pabellón auricular, parótida, laringe, faringe, esófago cervical y tiroides
Ganglios cervicales posteriores	Cuero cabelludo, miembros superiores y región pectoral, aferencias de ganglios axilares
Ganglios submentonianos	Piso de la boca, labio inferior y encías
Ganglios submaxilares	Fauces, borde anterior de la lengua, labio superior, encías, nariz y mejilla
Ganglios occipitales	Cuero cabelludo
Ganglios mastoideos/retroauriculares	Conducto auditivo externo Pabellón auricular
Ganglios supraclaviculares	Ganglio de Virchow (supraclavicular izquierdo): esófago, estómago, pulmón, mama

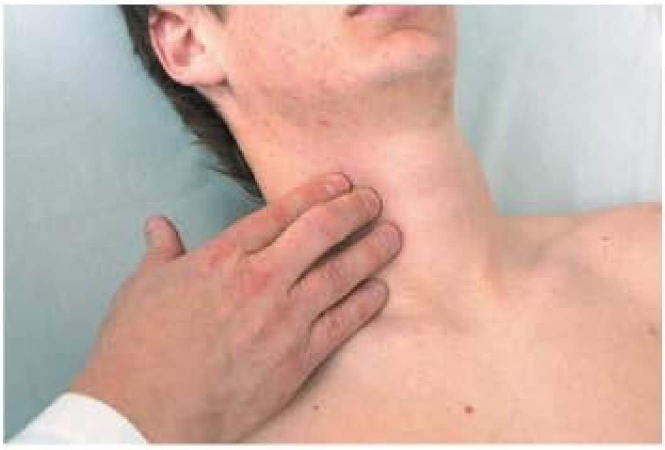


Fig. 28-1. Palpación del pulso carotídeo.

fón carotídeo", secundario a cambios escleróticos con elongación de la arteria y no a un verdadero aneurisma. A diferencia de este, no ocasiona síntomas y su evolución es benigna. (Véase **Video Sifón carotídeo** ☜).

En cambio, la **disminución o ausencia de latidos carotídeos palpables** suele implicar obstrucción, casi siempre ateroesclerótica. En el primer caso, el flujo turbulento que la acompaña genera un ***frémito*** sobre su trayecto. A veces un trayecto tortuoso por ateroesclerosis, en oposición al "sifón", puede ocasionar la profundización y ocultamiento arterial, con la consiguiente atenuación y aun ausencia de latidos. Por todo esto, el examen con eco-Doppler es obligatorio para establecer de manera fehaciente una obstrucción carotídea.

Los **frémitos cervicales** (soplos palpables) pueden obedecer a *obstrucciones carotídeas significativas* (60-90% de la luz) y se ubican en el trayecto arterial. También pueden propagarse a partir de *estrecheces aórticas* (valvulares en su mayoría o supravalvulares) y, en tal caso, se palpan en ambas carótidas, pero con predominio derecho y casi siempre presentan mayor intensidad sobre el área auscultatoria aórtica. Un frémito sistólico o continuo puede también palparse sobre la glándula tiroides agrandada y con aumento de la temperatura de un bocio hipertiroideo, sobre todo en la *enfermedad de Graves-Basedow*. De vez en cuando, un frémito con características similares puede palparse en otros sitios frente a fístulas arteriovenosas cervicales traumáticas.

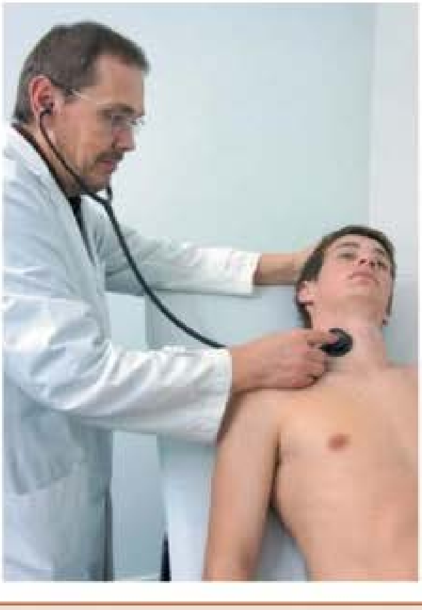


Fig. 28-2. Auscultación de la arteria carótida.

La **auscultación de las arterias carótidas** (fig. 28-2) se realiza con la membrana del estetoscopio y con el paciente en decúbito dorsal o ligeramente elevado, con la cabeza girada hacia el lado opuesto. Puede pedirse al paciente que contenga la respiración durante la auscultación, que se hará primero de un lado y luego del contrario.

Lo normal es no escuchar nada o auscultar la transmisión de los ruidos cardíacos. La auscultación de un soplo puede indicar la presencia de una estenosis o la transmisión de un soplo cardíaco hacia las carótidas (**caso clínico 28-1**).

EXAMEN DE LAS VENAS

Del sistema venoso del cuello interesan dos aspectos: la **turgencia**, que es la expresión de la presión venosa sistémica y las **pulsaciones** (o **pulso venoso**), que son la traducción visible del ciclo cardíaco y sus alteraciones.

El examen de las venas se lleva a cabo con el paciente recostado cómodamente sobre almohadas, con una inclinación de 30º/40º y el cuello algo rotado en sentido opuesto al examinador. Su estudio se completará en el **capítulo 35-4** *Presión y pulso venosos*.

La observación de una **vena yugular turgente o ingurgitada** es la expresión de una dificultad en el retorno venoso generada en el mediastino o de las cavidades cardíacas (fig. 28-3).

Cuando además de distensión venosa se observan circulación colateral y edema en el cuello, parte superior

CASO CLÍNICO 28-1

Ulpiano, de 70 años, consulta a la guardia por dificultad en el habla e imposibilidad para mover el brazo derecho. El cuadro comenzó, en forma súbita, hace aproximadamente 2 horas. Ulpiano es tabaquista, tiene hipertensión arterial y diabetes mellitus. En el examen físico se constata una afasia de expresión, plejía (parálisis) del miembro superior derecho y se ausculta un soplo carotídeo izquierdo, hallazgo por el cual se decide no palpar el pulso carotídeo.

¿Qué cuadro clínico presenta Ulpiano?

¿Qué relevancia tiene el hallazgo de un soplo en la arteria carótida?

¿Por qué cree que el médico decidió no llevar a cabo el examen del pulso carotídeo?

Comentario

Los datos obtenidos de la historia clínica y del examen físico orientan a que Ulpiano padece un ataque cerebrovascular. La auscultación de un soplo carotídeo hace sospechar una estenosis carotídea que pudo haber intervenido en su génesis. En los adultos mayores o con factores de riesgo cardiovascular, el examen de las carótidas debe comenzar por la auscultación antes que por la palpación del pulso. El hallazgo de un soplo puede obedecer a una obstrucción ateroesclerótica clínicamente significativa, la cual, en caso de realizarse una palpación desproporcionada del pulso, puede aumentar en forma transitoria o desprender émbolos.

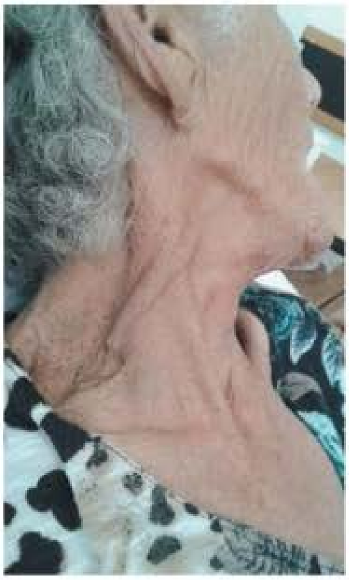


Fig. 28-3. Ingurgitación yugular.

del tórax y extremo proximal de los miembros superiores (*edema en esclavina*), se está ante un **síndrome mediastínico** causado por la compresión de la vena cava superior.

EXAMEN DE LA TRÁQUEA

La posición de la tráquea, que normalmente está en la línea media, se puede reconocer por la **palpación**. Se debe colocar el índice por encima de la horquilla esternal; la tráquea se reconoce por la prominencia de sus anillos. El dedo se debe desviar luego hacia ambos lados para evaluar el espacio que separa la tráquea de los esternocleidomastoideos. La tráquea puede resultar desplazada hacia uno u otro lado por masas cervicales o intratorácicas.

El **craqueo laríngeo** se efectúa moviendo lateralmente el cartílago cricoides tomado entre el índice y el pulgar. La sensación de roce o resalto característica puede desaparecer en el cáncer laríngeo o en el bocio retroesternal.

EXAMEN DE LA GLÁNDULA TIROIDES

El examen de la glándula tiroides forma parte del estudio del cuello y deberá efectuarse con el paciente sentado o de pie, con el tórax desnudo y con buena iluminación. Es importante conocer en primer lugar su ubicación y la relación de la glándula con las estructuras vecinas (**fig. 28-4**).

Inspección

Se inicia con la inspección de los planos anterior, posterior y laterales del cuello, incluida la región submandibular, donde puede advertirse, en algunos casos, un pequeño nódulo en la línea media correspondiente a restos embrionarios del conducto tirogloso.

La inspección del cuello por delante permite observar la región de la glándula tiroides, cuyo istmo se sitúa por debajo del cartílago cricoides, a nivel del segundo o tercer anillo traqueal. Deberá observarse la simetría o asimetría correspondiente a la proyección de los lóbulos de la glándula tiroides, pues la asimetría en la simple inspección puede indicar la presencia de un nódulo.

La visualización de los planos laterales del cuello, mejor en ligera hiperextensión, permitirá verificar la existencia de adenopatías u otras masas que pudieran hallarse relacionadas con una patología tiroidea. La inspección se completará con la observación del relleno venoso, modificado, en ocasiones, por bocios cervicotorácicos voluminosos que ocluyen parcialmente el estrecho superior del tórax y provocan ingurgitación yugular, que se agrava después de la elevación de ambos miembros superiores (***signo de Pemberton***). Debe registrarse, además, la presencia de latidos arteriales visibles, que podrían corresponder a una hiperfunción tiroidea. Antes de pasar a la palpación de la glándula, se observará lo que ocurre cuando el sujeto deglute, dada la importancia semiológica atribuida al ascenso de los nódulos tiroideos y formaciones relacionadas con la laringe durante la deglución.

Palpación

La palpación de la glándula tiroides se inicia deslizando el pulpejo de los dedos sobre la superficie cutánea que corresponde al lugar donde está ubicada la glándula, destacando cualquier anormalidad o sobreelevación, así como la sensibilidad que se produce al arrastrar la piel sobre ambos lóbulos. La palpación puede realizarse de diferentes maneras. En la ***maniobra de De Quervain***, el médico se sitúa detrás del paciente y abraza el cuello por delante, reconociendo la topografía laríngea de arriba

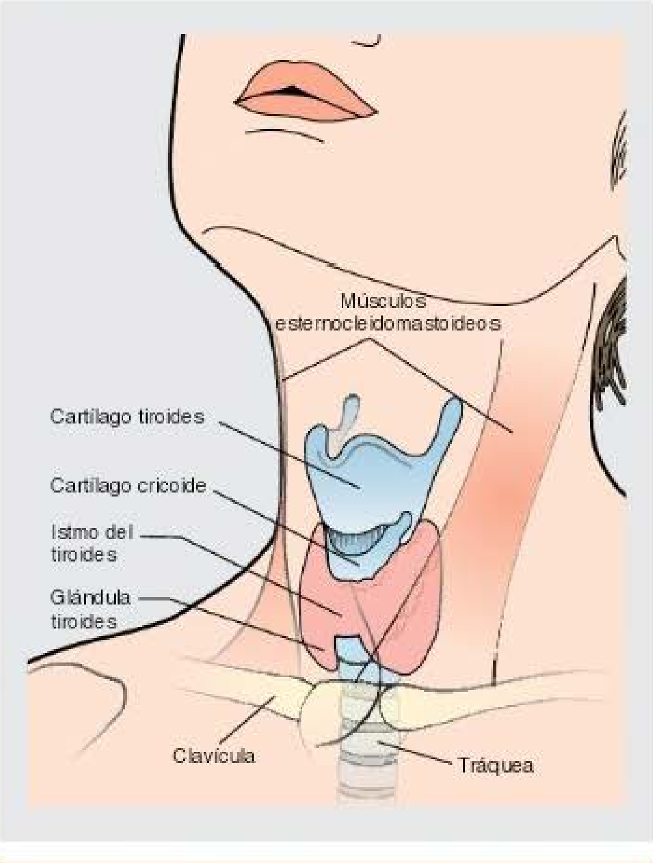


Fig. 28-4. Localización de la glándula tiroides y su relación con las estructuras vecinas.

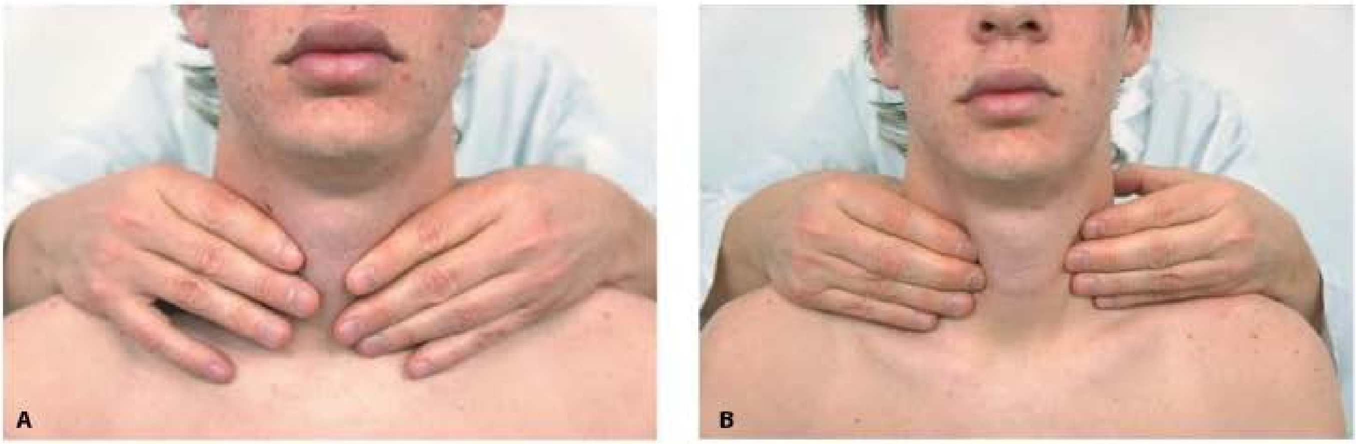


Fig. 28-5. A y B. Palpación de la glándula tiroides. Maniobra de De Quervain.

hacia abajo, es decir, el cartílago tiroides o "nuez de Adán" y, por debajo, el cartílago cricoides, para proseguir con la palpación del istmo tiroideo y ambos lóbulos, recordando que el istmo está situado debajo del cricoides. Para ello, el observador empleará los dedos índices y mayores de ambas manos, reconociendo los límites de la glándula, la superficie del istmo y de ambos lóbulos, su consistencia, movilidad, sensibilidad y la presencia de frémitos. Verificará, además, el ascenso de las estructuras relacionadas con la tiroides y la laringe, solicitando al paciente que degluta (**fig. 28-5A** y **B**).

El observador podrá situarse, también, delante del paciente y emplear los dedos de ambas manos para identificar los mismos elementos semiológicos ya referidos. Además, podrá hacer una ligera presión y desplazamiento de la tráquea sobre un lóbulo tiroideo hacia el lado opuesto con el objeto de poner de relieve una formación (nódulo) advertida en el lóbulo opuesto (***maniobra de Lahey***).

No se debe olvidar tomar la laringe con una mano y desplazarla con suavidad en ambos sentidos laterales, percibiendo el roce retrotraqueal (craqueo laríngeo), que desaparece cuando una prolongación de la glándula tiroides u otro tejido se extiende por detrás de la tráquea.

La detección de alguna anomalía obliga a definir su ubicación, tamaño, superficie, consistencia, fluctuación, movilidad o fijeza, sensibilidad, estremecimientos y latidos, y adenopatías asociadas (**cuadro 28-3** y **caso clínico 28-2**).

CASO CLÍNICO 28-2

Mirta, de 62 años, consulta por disnea de esfuerzo y palpitaciones que aparecieron de manera casi simultánea un mes atrás. Desde cierto tiempo antes había notado pérdida de peso y de fuerzas a pesar de su buen apetito e ingesta mayor que la habitual, nerviosismo, diarreas frecuentes y ligero temblor. En el examen se comprueban amplios latidos en el cuello ("baile arterial"), un choque apexiano fácilmente palpable, un latido visible y palpable en el margen izquierdo del esternón, una taquiarritmia de 135/min con primer ruido intenso a pesar de su variabilidad y un soplo sistólico de grado 3/6 en el área pulmonar. El pulso era amplio y *celer*, con completa irregularidad, y la presión arterial, de 155/50 mm Hg.

¿Existe una entidad aislada capaz de causar tal variedad de síntomas y signos o se trata de una asociación de patologías?

Comentario

La fibrilación auricular como causa de las palpitaciones y de la taquiarritmia cuenta al hipertiroidismo entre una de sus etiologías más frecuentes. Esta endocrinopatía es responsable, además de la hipercinesia cardíaca observada, del aumento de la presión diferencial con pulso amplio y *celer*, así como del resto de los signos referidos, incluida la diarrea. La palpación prolija de la glándula tiroides puede mostrar la presencia de un adenoma funcionante (o bocio nodular) o un agrandamiento difuso de sus lóbulos, mientras que la determinación hormonal (disminución de la TSH, aumento neto de T_3 y T_4) despejaría todas las dudas.

CUADRO 28-3. Examen de la glándula tiroides: interpretación de los hallazgos epidemiológicos y correlato fisiopatológico

Agrandamiento *difuso* de la glándula	Bocio difuso	- Con hipertiroidismo: enfermedad de Graves-Basedow - Con hipotiroidismo: tiroiditis autoinmune - Eutiroideo
Agrandamiento *nodular*	Bocio nodular autoinmune	- Nódulo solitario: sospecha de malignidad - Nódulos múltiples con nódulo dominante hiperfuncionante: adenoma tóxico (enfermedad de Plummer) - Nódulos múltiples con nódulos hipofuncionantes: tiroiditis
Palpación de frémito/auscultación de soplo	Enfermedad de Graves-Basedow	
Falta de desplazamiento deglutorio	Sospecha de malignidad	

Interpretación de los hallazgos

El peso tiroideo normal máximo en áreas con suficiencia yódica es de alrededor de 20 g. Tomando como punto de corte los 20 g, la prevalencia de agrandamiento de la glándula tiroides o bocio se encuentra en el 2-5% de la población. El bocio puede ser *difuso* o *nodular*, y este último puede ser uninodular o multinodular, tóxico o no tóxico.

Un *nódulo tiroideo* puede definirse, palpatoriamente, como una formación circunscrita dentro de la tiroides, con límites propios, diferenciable en la radiografía del parénquima tiroideo circundante. El diagnóstico de un nódulo tiroideo es cada vez más frecuente en la práctica clínica diaria. Se estima que los nódulos tiroideos palpables ocurren en 4-7% de la población, de los cuales alrededor de 8-16% corresponden a un cáncer de tiroides. La prevalencia es mayor en la mujer, con una relación con respecto al varón de 4:1; se incrementa con los años y con el índice de masa corporal.

En contraste con esta prevalencia relativamente baja de nódulos palpables, la prevalencia de los detectados por **ecografía** es mucho mayor. La ecografía es mucho más sensible que la palpación y se ha transformado en el método de visualización tiroidea por excelencia. Por ecografía se describe la presencia de nódulos tiroideos ocultos en hasta un 65% de la población general, de los cuales alrededor de la mitad son solitarios.

Debido a su tamaño relativamente pequeño, a estar rodeada por los esternocleidomastoideos y a su textura blanda, la glándula tiroides rara vez es visible y solo se palpa en ocasiones. Su agrandamiento se detecta en un principio como un aumento en el tamaño de los lóbulos laterales en la palpación. El crecimiento adicional genera una glándula visible en la inspección lateral y en la inspección anterior con el cuello extendido. Si crece aún más, se hace más prominente en la inspección lateral y en la anterior con el cuello en posición normal.

El tamaño de la glándula tiroides no se relaciona estrictamente con su función, dado que puede haber bocios con función normal o alterada. En general, el 80% de los bocios son eutiroideos, un 10% hipotiroideos y un 10% hipertiroideos.

Utilizando como método diagnóstico de referencia la ecografía o el centellograma, diversos estudios han hallado una *sensibilidad* del 70% (IC 95%: 68 a 73) y una *especificidad* del 82% (IC 95%: 79 a 85) para el examen físico en la detección del bocio. Si se detecta bocio en el examen clínico, el cociente de probabilidad positivo (CP+) es de 3,8 y, si no se detecta, el cociente de probabilidad negativo (CP–) es de 0,37.

Algunos autores han definido estadios específicos de agrandamiento tiroideo de acuerdo con la secuencia habitual de los cambios que se producen en la glándula a medida que crece. Estos sirven para estimar el valor predictivo de la palpación para la existencia real de un bocio. Así, cuando el médico cree palpar una glándula normal (0 a 20 g), el CP+ para la presencia de bocio es de 0,15; cuando la clasifica como de 1 a 2 veces el tamaño normal (20 a 40 g), el CP+ es de 1,9 y, cuando considera que es más de 2 veces lo normal (más de 40 g), el CP+ es de 25.

Véase **Bibliografía** cap. 28 *Cuello.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 28 *Cuello.*

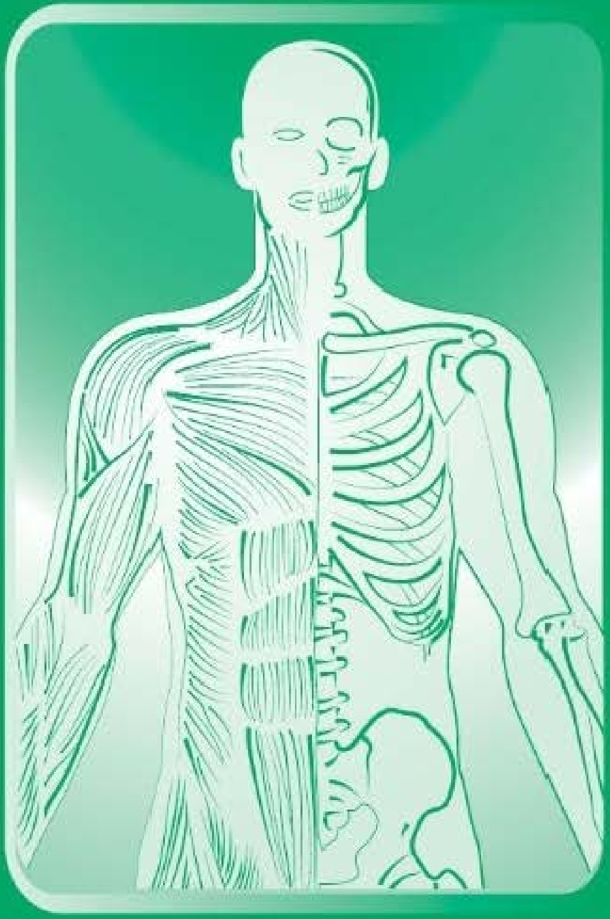
Véase **Autoevaluación** cap. 28 *Cuello.*

Véase **Video 6** *Examen del cuello.*

Parte VII

Las mujeres no padecen de gota hasta que les desaparecen las reglas.

Aforismo XXIX Libro 6º



Sistema osteoarticulomuscular

Contenido

29 **Anamnesis y examen físico del sistema osteoarticulomuscular**
Jesús Ramilo Álvarez

30 **Enfermedades autoinmunes con compromiso osteoarticulomuscular y sistémico**
Luisina Aballay Alluisetti y Horacio Di Fonzo

31 **Estudios complementarios en reumatología**
Luisina Aballay Alluisetti y Horacio Di Fonzo

32 **Enfoques del paciente con compromiso osteoarticulomuscular**
Jesús Ramilo Alvarez

29

Anamnesis y examen físico del sistema osteoarticulomuscular

Jesús Ramilo Álvarez

INTRODUCCIÓN

La comprensión semiológica correcta de la enfermedad con compromiso articular exige, en primer lugar, una anamnesis detallada con especial hincapié en la sistemática del dolor y una exploración física minuciosa que abarque no solo el aparato locomotor, sino los distintos órganos y sistemas. Se obtendrá así una aproximación diagnóstica que orientará la solicitud de estudios complementarios necesarios para la confirmación del diagnóstico.

ANAMNESIS

A veces el iniciado la subestima y así se comete el primer error grave. En la anamnesis es donde se perfila el buen semiólogo. Como decía Gregorio Marañón: "El instrumento más importante en medicina es la silla".

Ante la pregunta acerca del motivo de consulta, se debe dejar que el paciente se explaye: "Habla para que te vea", decía Sócrates, y recoger solo lo importante. En la mayoría de los casos de afecciones del sistema osteoarticulomuscular, la respuesta es el **dolor** (sensación más emoción).

El **dolor musculoesquelético** es de tipo profundo (al igual que los neurálgicos, viscerales, centrales, vasculares y psicógenos), se percibe con dificultad, es sordo, habitualmente difuso y con frecuencia está acompañado por dolor referido (dolor profundo que se percibe en una estructura distinta de aquella que sufre la lesión). Esta distinción es muy importante, ya que no tenerla en cuenta conduce a un error diagnóstico. Una gonalgia o dolor en la rodilla puede ser la manifestación de una coxopatía, que se pondrá de manifiesto ante una semiología correcta que demuestre la indemnidad de la rodilla y la afectación de la cadera. La espondiloartropatía L4-L5 puede simular una coxopatía (seudosíndrome de la cadera). El hombro doloroso presenta dolor referido al brazo (región externa) y, en ocasiones, al antebrazo. Un hombro doloroso también puede ser ocasionado por un absceso subfrénico homolateral. El compromiso sacroilíaco, además de producir dolor en la articulación, provoca a menudo dolor en la región posterior del muslo (ciática corta o falsa ciática).

Cuando la respuesta al motivo de consulta haya correspondido a **dolor**, se realizará una anamnesis ordenada y minuciosa sobre sus características mediante las siguientes preguntas:

1. ¿Dónde presenta el dolor?
2. ¿Cuándo se presenta?
3. ¿Cómo empezó?
4. ¿En qué circunstancia o situación apareció?
5. ¿Cómo es?
6. ¿Cuál es su intensidad?
7. ¿Existen manifestaciones asociadas?
8. ¿Cómo evolucionó?
9. ¿Cuál fue la respuesta al tratamiento?
10. ¿Existe sintomatología inflamatoria?
11. ¿Cuál es el grado de capacidad funcional?

1. ¿Dónde presenta el dolor?

El dolor puede ser generalizado (el paciente expresa: "me duele todo"), como se presenta en la fibromialgia, o bien ser localizado. Se facilita la búsqueda indicándole al paciente que señale la zona dolorosa. El dolor se localiza más fácilmente cuanto más superficial y periférico es.

2. ¿Cuándo se presenta?

Resulta de utilidad precisar:

- ***Horario del dolor:*** el dolor mecánico (artrósico) aumenta con el transcurso del día. En las espondiloartropatías, el dolor sacroilíaco y vertebral se exacerba en la madrugada y obliga al enfermo a levantarse. El dolor en la artritis gotosa aguda se inicia por la noche. El de la artritis reumatoide (AR), junto con la rigidez, es predominantemente matinal.
- ***Posición:*** el dolor en la osteoartrosis es mecánico, tiene total dependencia de la movilidad articular, aparece al comienzo de la marcha (cadera, rodilla) y desaparece con el reposo. En la patología lumbar baja no es infrecuente que los pacientes refieran dificultad

para permanecer sentados. El dolor por discopatía se alivia de manera característica con la extensión y se agrava con la flexión lumbar, la posición sedente y la deambulación. En la estenosis del canal lumbar (seudoclaudicación o claudicación neurógena), el dolor aparece con la marcha o la bipedestación sostenida y se alivia con el reposo.

- ***Movimiento:*** el dolor, tanto inflamatorio como mecánico, empeora con el movimiento, pero en el segundo caso es de corta duración (prácticamente al inicio del movimiento) y disminuye o desaparece luego. Un dolor en el hombro que no empeora con los movimientos, sean activos o pasivos, debe hacer sospechar que no se origina en el hombro (dolor referido).

3. ¿Cómo empezó?

Agudo: de instalación rápida, en pocas horas, continuo y que puede impedir la conciliación del sueño y provocar impotencia funcional. Es característico de las artritis sépticas y por microcristales (gota, seudogota, tendinitis cálcica). El inicio agudo también puede observarse en la fiebre reumática (FR), el síndrome de Reiter, las discopatías y los traumatismos.

Subagudo (solapado): de establecimiento lento y menor intensidad; puede tener esta característica en todas las formas de artritis.

4. ¿En qué circunstancia o situación apareció?

En el **cuadro 29-1** se presentan asociaciones frecuentes de las afecciones osteoarticulares.

5. ¿Cómo es?

Agudo-urente-punzante: es el producido en los tejidos superficiales o en las raíces y troncos nerviosos (dolor superficial).

Sordo-mal localizado: se origina en las estructuras osteoarticulomusculares o bien viscerales (dolor profundo).

CUADRO 29-1. Asociaciones de las afecciones osteoarticulares

Estrés (cirugía, IAM) Diuréticos/ hiperuricemiantes Alcohol Transgresiones en la dieta Hipouricemiantes (al principio de su uso) Traumatismos	Artritis gotosa
Drogadicción intravenosa Traumatismos Compromiso articular previo	Artritis séptica
Homosexualidad Promiscuidad sexual	Artritis asociada con el HIV Artritis viral (hepatitis viral)
Corticosteroides	Necrosis ósea avascular Aplastamiento vertebral (osteoporosis)
Diarrea-uretritis Faringitis	Artritis reactivas (Reiter, fiebre reumática)
Diarrea	Artritis enteropáticas
Estrés Cambios climáticos	Fibromialgia

6. ¿Cuál es su intensidad?

Los dolores de origen tumoral en ocasiones son muy intensos, no se alivian con el reposo, suelen ser nocturnos (interfieren en el sueño) y su respuesta a los analgésicos comunes es escasa. La oligoartritis asociada con el HIV es muy dolorosa, así como la artritis gotosa aguda y, en ocasiones, la artritis séptica, la artritis reumatoide grave, las tendinitis cálcicas y la necrosis ósea avascular (NOA). Existen varios métodos para su evaluación cuantitativa, el más difundido por sus ventajas y practicidad es la ***escala visual analógica***. En cada evaluación se le ofrece al paciente un segmento de recta horizontal de 10 cm, con divisiones cada 1 cm, pidiéndole que marque el punto en el que considera que se encuentra el dolor, partiendo de la base de que en el extremo derecho (10) estaría el dolor máximo y en el extremo izquierdo (0), la ausencia de dolor.

7. ¿Existen manifestaciones asociadas?

Es importante recabar información sobre:

- ***Compromiso del estado general:*** la presencia de sudoración, fiebre y escalofríos, así como de pérdida de peso, permitirá excluir una patología de origen mecánico y hará pensar en alteraciones inflamatorias, infecciosas o tumorales. Los escalofríos orientan hacia un cuadro bacteriano o por microcristales.

- ***Compromiso de la piel y las faneras:*** son comunes las siguientes asociaciones:
  - *Rash:* lupus eritematoso sistémico (LES), enfermedad de Lyme, fiebre reumática (FR), enfermedad de Still del adulto, dermatomiositis (DM).
  - *Lesiones queratósicas:* artritis psoriásica, síndrome de Reiter.
  - *Urticaria:* artritis de la hepatitis B, síndrome de Sjögren (SS), LES, vasculitis, cirrosis biliar primaria.
  - *Nódulos:* artritis reumatoide, gota (tofos), LES, FR, poliarteritis nudosa (PAN), sarcoidosis.
  - *Raynaud:* enfermedad del tejido conjuntivo, vasculitis, crioglobulinemia, gammapatías monoclonales, cirrosis biliar primaria, hepatitis crónica activa, leucemias.
  - *Alopecia difusa:* LES, enfermedad mixta del tejido conjuntivo (EMTC).
  - *Púrpura palpable:* vasculitis.
  - *Fotosensibilidad:* LES, DM, porfiria.
  - *Esclerodermia:* esclerosis sistémica, EMTC, fascitis eosinofílica, gammapatías monoclonales, síndrome POEMS, amiloidosis primaria, síndrome carcinoide, síndrome paraneoplásico.
  - *Eritema nudoso:* artritis enteropáticas, artritis de las enfermedades pancreáticas, enfermedad de Behçet, (**Epónimos**) lepra lepromatosa, micosis, tuberculosis (TBC), psitacosis, enfermedad por arañazo de gato, sarcoidosis, infección estreptocócica, yersiniosis.
  - *Onicopatías:*
    - uñas en dedal, onicólisis, hiperqueratosis subungueales: artritis psoriásica
    - hiperqueratosis: enfermedad de Reiter

    - hemorragias en astilla: AR, LES, endocarditis, síndrome antifosfolipídico
    - *Eritema en heliotropo:* DM.
    - *Pápulas de Gottron:* DM.
    - *Livedo reticularis* (coloración violácea de la piel con patrón reticular, preferentemente en los miembros inferiores): vasculitis, LES, AR, síndrome antifosfolipídico.

- ***Compromiso de las mucosas:***
  - Úlceras orales y genitales:
    - Indoloras: LES (ocasionalmente dolorosas).
    - Reiter (balanitis circinada).
    - Dolorosas: Behçet, síndrome MAGIC (ulceración oral y genital con inflamación del cartílago; se trata de un síndrome de superposición entre Behçet y policondritis recidivante).
  - Úlceras orales: LES, Behçet, Reiter, Crohn (dolorosas).
  - Úlceras genitales: Behçet, LES, Reiter.
  - Úlceras cutáneas: enfermedad del tejido conjuntivo, vasculitis, artropatías enteropáticas, síndrome antifosfolipídico, enfermedad de Behçet, pioderma gangrenoso, hepatitis crónica activa.

- ***Fiebre:*** artritis séptica, FR, vasculitis, enfermedad de Still, LES, AR asociada con vasculitis-serositis, enfermedad de Lyme (borreliosis), síndrome de Reiter, espondiloartropatías seronegativas, sarcoidosis, TBC, micosis, leucemias, fiebre mediterránea familiar, artritis por microcristales (si la articulación es mayor y la inflamación, intensa).

- ***Compromiso oftalmológico:***
  - Queratoconjuntivitis seca: síndrome de Sjögren primario.
  - Epiescleritis, escleritis, síndrome de Sjögren secundario: AR.
  - Uveítis anterior: artritis reumatoide juvenil (ARJ), enfermedad de Behçet, granulomatosis de Wegener.
  - Síndrome de Sjögren secundario, retinopatía, conjuntivitis: LES.
  - Conjuntivitis, iridociclitis: síndrome de Reiter.
  - Uveítis anterior aguda: espondilitis anquilosante.
  - Uveítis posterior (coriorretinitis): enfermedad de Behçet.
  - Amaurosis, diplopía, ptosis palpebral, disminución de la agudeza visual: arteritis de células gigantes.

En el **cuadro 29-2** se presentan las manifestaciones de las enfermedades reumáticas cuando comprometen los diferentes aparatos y sistemas.

8. ¿Cómo evolucionó?

Autolimitado (episodio agudo con remisión total): gota, seudogota, reumatismo palindrómico (recurrente), tendinitis cálcica.

Aditivo (persiste el compromiso en la primera articulación mientras se afectan articulaciones adicionales): AR, LES, rubéola, espondiloartropatías seronegativas.

Migratorio (la sinovitis cesa en una articulación para aparecer en otra antes sana): FR, LES, artritis gonocócica, AR.

Recurrente (palindrómico): AR, fiebre mediterránea familiar, espondiloartropatías seronegativas, enfermedad de Behçet, enfermedad de Whipple, hidrartrosis intermitente.

9. ¿Cuál fue la respuesta al tratamiento?

Se conoce la respuesta rápida al ácido acetilsalicílico (AAS) en la FR, que es útil también para apoyar el diagnóstico, y la excelente respuesta a los corticosteroides en la polimialgia reumática y la arteritis temporal, que suprime los síntomas en menos de una semana. La respuesta relativamente específica de la artritis gotosa a la colchicina, con remisión de los síntomas en las primeras 24 horas, sirve para confirmar el diagnóstico.

10. ¿Existe sintomatología inflamatoria local?

Se deberá preguntar al paciente sobre la presencia de:

- Dolor (ya se describió).
- Enrojecimiento (rubor).
- Aumento de la temperatura local (calor).
- Tumefacción ("tumor").
- Impotencia funcional.
- Rigidez matutina (no deberá omitirse nunca preguntar por su presencia y duración, ya que resulta de valor inestimable como parámetro de inflamación y de fiabilidad en la AR, comparable con la eritrosedimentación).

11. ¿Cuál es el grado de capacidad funcional?

De acuerdo con el Colegio Norteamericano de Reumatología (ACR), la capacidad funcional se clasifica en:

- *Grado I:* completa.
- *Grado II:* realiza su trabajo habitual a pesar de su limitación o molestia articular.
- *Grado III:* no puede realizar su trabajo habitual o solo hace una pequeña parte. Puede ocuparse de su cuidado personal.
- *Grado IV:* incapacidad total. Necesita ayuda para su cuidado personal.

En el **cuadro 29-3** se presenta la signosintomatología que debe tenerse en cuenta para una orientación etiológica del compromiso articular.

Antecedentes personales

En el **cuadro 29-4** se enumeran los antecedentes personales que pueden orientar hacia el diagnóstico de las distintas artropatías.

Con respecto a los posibles tratamientos, es muy importante, por ejemplo, saber si el paciente presenta gastritis o úlcera gastroduodenal o la padeció, si se deben indicar antiinflamatorios no esteroides (AINE) y/o corticosteroides. La hipertensión arterial (HTA), la insuficiencia cardíaca y una nefropatía podrían agravarse al suministrar esos fármacos. El tratamiento con diuréticos en estas patologías puede ser la causa de una exacerbación gotosa.

CUADRO 29-2. Compromiso de aparatos y sistemas de las enfermedades osteoarticulomusculares

Compromiso pleuropulmonar	
Pleural	AR, LES
Nódulos	AR, Wegener, sarcoidosis
Cavitación	Espondilitis anquilosante, AR, Wegener
Fibrosis	AR, esclerosis sistémica, síndrome de Sjögren, espondilitis anquilosante (lóbulo superior)
Neumonitis intersticial	LES, DM-PM (anti-Jo +), Wegener, esclerosis sistémica, síndrome de Sjögren
Compromiso nefrourológico	Enfermedad de Reiter, LES, EMTC, esclerosis sistémica, vasculitis, gota, síndrome de Sjögren
Compromiso cardíaco	
Pericarditis	FR, AR, LES, vasculitis, esclerosis sistémica, EMTC, espondiloartropatías, enfermedad de Behçet
Miocarditis	FR, esclerosis sistémica, DM-PM, vasculitis, enfermedad de Lyme, enfermedad de Behçet
Valvulopatías	FR, LES, síndrome antifosfolipídico, AR, EMTC, EASN, policondritis recidivante, enfermedad de Behçet
Alteración del sistema de conducción	FR, LES, DM-PM, EASN, enfermedad de Lyme, esclerosis sistémica
Enfermedad coronaria	Síndrome antifosfolipídico, EMTC, LES, AR, enfermedad de Kawasaki, Wegener, arteritis de células gigantes, enfermedad de Churg-Strauss
Compromiso neurológico	
Cefalea *Mielopatía (subluxación atlantoaxoidea)* *Mononeuritis múltiple* *Neuropatía craneal* *Neuropatía por atrapamiento (síndrome del túnel carpiano, etc.)*	Artritis reumatoide
Cefalea *Psicosis* *Mielopatía* *Infarto cerebral* *Encefalopatía difusa* *Corea* *Convulsiones* *Neuropatía por atrapamiento* *Neuropatía craneal* *Mononeuritis múltiple*	Lupus eritematoso sistémico
Infarto cerebral *Encefalopatía difusa* *Convulsiones* *Cefaleas* *Psicosis* *Mononeuritis múltiple* *Neuropatía craneal*	Poliarteritis nudosa
Cefalea *Síndrome cerebeloso* *Neuropatía craneal* *Hipertensión endocraneal benigna* *Piramidalismo* *Meningitis aséptica*	Enfermedad de Behçet
Neuropatía periférica *Meningitis-encefalitis* *Neuropatía craneal*	Enfermedad de Lyme
Compromiso intestinal	
Diarrea	Enfermedad de Crohn Colitis ulcerosa Artritis reactiva enterógena Espondiloartropatías indiferenciadas Enfermedad de Whipple Síndrome del asa ciega Enfermedad celíaca Enfermedad de Behçet
Dolor abdominal	Colitis colagenosa Enfermedad de Crohn Colitis ulcerosa Púrpura de Schönlein-Henoch Artritis reumatoide, LES, PAN, vasculitis Amiloidosis Esclerosis sistémica Enfermedad de Whipple Enfermedad de Behçet Fiebre mediterránea familiar
Enterorragia	Vasculitis Colitis ulcerosa Enfermedad de Whipple

AR: artritis reumatoide; LES: lupus eritematoso sistémico; DM-PM: dermatomiositis-polimiositis; EMTC: enfermedad mixta del tejido conjuntivo; EASN: espondiloartropatías seronegativas; PAN: poliarteritis nudosa.

CUADRO 29-3. Orientación etiológica ante el compromiso articular

	Degenerativo (mecánico)	Inflamatorio	Psicógeno
Dolor	Sigue a la actividad Disminuye o cede con el reposo	No cede con el reposo	Leve y sin variación con la actividad
Rigidez	Pocos minutos y después del reposo ("congelamiento")	Superior a una hora, acentuado al levantarse luego del reposo nocturno	Escasa y sin variación
Fatiga	No	Importante y más en horas de la tarde	Matinal
Debilidad	Local (leve)	Acentuada	Neurastenia
Depresión	No	Habitual, mejora al hacerlo su enfermedad	Frecuente
Tumefacción	Derrame sinovial frecuente, sinovitis leve	Derrame sinovial muy frecuente, sinovitis franca	No
Dolor provocado por la palpación	Habitual	Prácticamente siempre (el parámetro más sensible de inflamación)	"Le duele todo"
Calor y rubor	Ocasional	Común	No
Crepitación ante la movilización articular	Gruesa	Fina	No (salvo que también haya osteoartrosis)

Modificado de William J. Koopman. *Arthritis and allied conditions*. 13rd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1997.

El envejecimiento produce una degeneración de los cartílagos articulares, principalmente en la cadera y la rodilla. En los AM, el cuerpo tiende a adoptar una postura encorvada con cifosis y *genu* varo. La dismetría por artrosis de cadera o luego de una intervención quirúrgica por fractura altera la postura y el equilibrio y aumenta el riesgo de caídas. Las patologías articulares degenerativas (artrosis, *hallux valgus*, dedos en garra, malformaciones ungueales) llevan al pie doloroso y a una marcha insegura y, sumado esto a la inestabilidad articular, favorecen las caídas. En el AM, las frecuentes fracturas vertebrales producen pérdida de altura, cifosis progresiva, hiperlordosis lumbar y, en casos extremos, complicaciones respiratorias.

Cuadro 29-4. Antecedentes personales y su relación con las artropatías

Cólicos nefríticos: pueden hacer presumir una litiasis de origen gotoso

Contactos: previos al cuadro articular con pacientes portadores de rubéola, parotiditis, hepatitis A (la artritis es infrecuente)

Drogadicción: hepatitis B-C, artropatía por HIV, artritis séptica

Homosexualidad o promiscuidad sexual: artritis gonocócica, HIV (artropatía), artritis viral (hepatitis B)

Alcoholismo: artritis séptica, necrosis ósea avascular (NOA), gota

Diabetes:
- artritis séptica
- enfermedad de Dupuytren
- artritis neuropáticas
- síndrome del túnel carpiano (STC)
- capsulitis adhesiva (hombro)
- osteoartritis
- queiroartropatía

Psoriasis: artritis psoriásica

Sífilis-lepra: artropatía neuropática (Charcot)

Medicamentos

Se debe interrogar al paciente sobre la toma de medicamentos durante la aparición del cuadro articular o antes de ella. En el **cuadro 29-5** se presentan algunas asociaciones conocidas entre los fármacos y la patología osteoarticulomuscular.

Se tendrá en cuenta también si el paciente se halla medicado con hipoglucemiantes o anticoagulantes orales,

CUADRO 29-5. Asociaciones entre fármacos y patología osteoarticulomuscular

Tamoxifeno (antiestrógeno): poliartritis simétrica

Diuréticos: artritis gotosa

Corticosteroides: artritis séptica, necrosis ósea avascular, osteomielitis, artropatía neuropática, osteoporosis (aplastamiento vertebral), degeneración tendinosa

Corticosteroides en pulsos: artralgias, artritis

Ciclosporina: artralgias

Leflunomida: tenosinovitis

Clorpromazina, isoniacida, lovastatina, quinidina, metildopa: lupus inducido (se han contabilizado más de 70 medicamentos)

Estatinas: miositis, mialgias, calambres musculares

Quinolonas: artritis-artralgias-tendinitis con predominio del tendón de Aquiles

Interferón alfa: artralgias-artritis

Vacuna antihepatitis B o antirrubeólica: artritis reactivas

Inmunoterapia (BCG): artritis

Betabloqueantes: artritis

Deferiprona (quelante del hierro): artritis

Vitamina A: artralgias-mialgias

Barbitúricos, isoniazida, etambutol, etionamida: distrofia simpática refleja (reumatismo "gardenálico") ya que la acción de estos fármacos se incrementa con la toma de AINE.

Profesión o actividad

En general, la profesión se relaciona sobre todo con el reumatismo de las partes blandas. Son comunes las siguientes asociaciones:

- Jugador de tenis: epicondilitis (codo de tenista).
- Jugador de golf: epitrocleítis (codo de golfista).
- Trabajador manual, ama de casa: tendinitis de De Quervain.
- Trabajador con martillo neumático o de frigoríficos: fenómeno de Raynaud.

Antecedentes familiares

Son importantes, aunque a veces imprecisos. En ocasiones pueden orientar hacia el diagnóstico. Las enfermedades autoinmunes tienen una susceptibilidad hereditaria, de carácter poligénico, complejo y multifactorial.

La inmunogenética permitió el estudio del complejo mayor de histocompatibilidad (CMH), que se ubica en el brazo corto del cromosoma 6 y esto, a su vez, ha posibilitado comprobar la asociación de algunas enfermedades reumáticas con el antígeno HLA.

La artritis reumatoide, que se caracteriza por una sinovitis crónica, presenta una fuerte asociación con el HLA-DR4. El LES (se calcula que un 10-12% de los enfermos tienen algún familiar afectado) se relaciona con el HLA-DR2/DR3; el LES inducido, con el HLA-DR4; el síndrome de Sjögren, con el HLA-B8, DR3 y DR52, y la dermatomiositis-polimiositis (DM-PM), con el HLA-A1-B8 y DR3.

Otras patologías con fuerte agregación familiar (concurrencia en más de un individuo de una misma familia nuclear) serían:

- Espondilitis anquilosante (HLA-B27).
- Enfermedad de Reiter (HLA-B27).
- Espondilitis psoriásica (HLA-B27).
- Gota.
- Nódulos de Heberden (**Epónimos**).
- Colitis ulcerosa-enfermedad de Crohn.
- Síndrome SAPHO (HLA-B27).

EXAMEN FÍSICO

Inspección

Parafraseando a Goethe "solo se ve lo que se conoce". El examen comienza al tomar contacto visual con el paciente reumatológico. Su facies, marcha, manos, gestos, posturas, lenguaje, movimientos o ausencia de ellos, cómo se desviste, entre otros factores, informan acerca de su patología. Algunos ejemplos son:

- La facies con *rash* en alas de mariposa en el LES.
- El *rash* en heliotropo (rojo violáceo) en los párpados superiores en la DM.
- La escasa mímica, el lenguaje monocorde y la piel seborreica en el parkinsoniano que consulta por rigidez presuntamente articular.
- La piel tirante con boca pequeña (microstomía) y rodeada de arrugas en la esclerodermia.
- El epicanto en el síndrome de Ehlers-Danlos.
- Las escleróticas azules en la osteogénesis imperfecta.
- La nariz en silla de montar en la granulomatosis de Wegener, la sífilis, la policondritis recidivante, la lepra y la leishmaniasis.
- Los pabellones auriculares inflamados en la policondritis recidivante o con tofos en la gota.
- La prominencia frontal y el prognatismo en la enfermedad de Paget (**Epónimos**).

Se deben observar también otros aspectos:

- Cómo inicia la marcha después de la espera en el consultorio (p. ej., el "congelamiento" característico de la osteoartrosis).
- La inclinación del tronco sobre la cadera artrósica al deambular.
- La dificultad para ponerse las medias o atarse los cordones en la artrosis de la cadera, o para quitarse la ropa en el hombro doloroso.
- La verborragia y la gesticulación exagerada del paciente "funcional" y su característico "me duele todo".

Continuando con la inspección, se deberán observar la presencia de tumefacción o deformaciones y el estado muscular.

Tumefacción: implica la presencia de patología articular (inflamación subyacente) y es notoria en las articulaciones superficiales como las rodillas, los codos, los carpos, las articulaciones metacarpofalángicas (MCF) y metatarsofalángicas (MTF), y los tobillos.

Su causa, que debe precisarse, puede ser:

- Aumento del líquido articular.
- Engrosamiento sinovial.
- Tumefacción de los tejidos blandos periarticulares.

Pueden generar confusión las bursitis-tendinitis (dactilitis o dedo en salchicha del síndrome de Reiter o la artritis psoriásica), el engrosamiento de las epífisis óseas articulares (osteofitos), como se observa en ocasiones en las rodillas y en los paquetes de grasa yuxtaarticulares. El conocimiento anatómico facilita la distinción entre los diferentes procesos que provocan la tumefacción.

El *derrame sinovial* puede ser inflamatorio o no, y puede objetivarse, por ejemplo, en la rodilla, con la maniobra de la oleada o con la presencia de la "tecla o choque rotuliano" (véase más adelante). El hallazgo de rubor, aumento de la temperatura local y dolor a la presión y a la movilización indica un derrame inflamatorio.

La importancia de la detección de líquido en la cavidad articular como signo de inflamación se acrecienta enormemente ante la posibilidad de su estudio por medio de la *artrocentesis*, que permitirá en ocasiones realizar un diagnóstico de certeza (gota, seudogota, artritis séptica). Un cuadro articular con derrame no está estudiado por completo si no se realiza la artrocentesis (esta es obligatoria en la monoartritis).

Deformación: en muchos casos permite llegar al diagnóstico y conocer su evolución. Son característicos:

- En la artrosis digital, los nódulos de Heberden (osteofitos en las articulaciones interfalángicas distales [IFD]) y de Bouchard (osteofitos en las articulaciones interfalángicas proximales [IFP]).

- En la AR, la subluxación articular de las articulaciones MCF que produce la "ráfaga cubital" y la alteración capsuloligamentaria que provoca los dedos en cuello de cisne o en *bouionnière* (ojal). La mano en escuadra de la rizartrosis.
- Los tofos gotosos en las manos.
- La pérdida de la alineación articular de la columna vertebral en la espondilitis anquilosante (cifosis dorsal con pérdida de la lordosis lumbar).
- La cifosis armónica de la paciente añosa con aplastamientos vertebrales debidos a la osteoporosis.
- La posición antálgica (escoliosis) en la discopatía lumbar.

Estado muscular: la causa de la emaciación muscular generalizada es multifactorial. Se la observa en procesos crónicos, de larga evolución y con escasa respuesta al tratamiento, como en la AR grave, la DM-PM o la esclerosis sistémica. La hipotrofia localizada se observa en la musculatura interósea (la atrofia muscular de los extensores se presenta con rapidez en una articulación inflamada o lesionada, como en la AR). Son características la hipotrofia del cuádriceps ante el compromiso de la rodilla, la hipotrofia del deltoides en la artritis tuberculosa del hombro o en el hombro doloroso de larga evolución y la hipotrofia de la eminencia tenar en el síndrome del túnel carpiano evolucionado.

Palpación

Durante la exploración es importante diferenciar en primer lugar el dolor de la movilización y el dolor palpatorio.

Cuando el dolor se produce en todos los movimientos, es posible afirmar que se trata de una sinovitis (artritis). Por ejemplo, en una artritis de hombro (AR, séptica, etc.) habrá dolor con todos los movimientos. Si el dolor se produce solo con los movimientos que implican la utilización de un tendón o bolsa serosa, esto indica la inflamación de esas estructuras.

Con la palpación se procurará localizar los **puntos dolorosos** (se dice que los dedos del clínico reumatólogo son su estetoscopio). La palpación articular del recién iniciado suele ser suave. Es necesario ejercer una presión suficiente, esto es, aquella que blanquea los lechos subungueales (aproximadamente 5 kg/cm^2) que, como es obvio, será más suave en las articulaciones con inflamación evidente. Si no hay dolor con la presión antes citada, se puede excluir la inflamación.

El dolor palpatorio en una zona siempre se debe comparar con el existente en la opuesta y simétrica. En el paciente que dice que "le duele todo" y retira la mano del explorador, la búsqueda de puntos gatillo (*trigger points*) es de suma utilidad para aproximar el diagnóstico de *fibromialgia*.

Una palpación cuidadosa puede precisar una localización extraarticular del dolor o bien indicarlo en una bolsa serosa (bursitis trocantérea), un tendón (tendinitis bicipital), una inserción tendinosa o entesis (epicondilitis), el músculo, el tejido celular subcutáneo (fibromialgia) o los paquetes adiposos.

Ante una raquialgia, es obligatoria la búsqueda del punto doloroso. Con el paciente en decúbito ventral se utilizará como procedimiento palpatorio el pulgar apoyado sobre la segunda falange del índice (es superior a la percusión con martillo); de este modo se precisará la localización del dolor (por discitis séptica, metástasis, artritis reactiva, discopatía degenerativa, aplastamiento vertebral).

Calor: a diferencia del dolor a la presión, que es un elemento muy sensible ante la inflamación, el calor lo es menos. Sin embargo, en toda articulación presuntamente inflamada, debe buscarse con el dorso de los dedos la diferencia de temperatura local (puede estimarse con una certeza de aproximadamente 0,5 °C). *Una rodilla más fría que el resto de la pierna difícilmente tendrá una sinovitis.*

Crepitación: por lo general se la percibe en la palpación durante la movilidad articular, aunque puede ser audible (sobre todo con el estetoscopio sobre la articulación). Traduce erosión y adelgazamiento importante del cartílago articular, como en la osteoartrosis avanzada; la crepitación es tosca y su sonido, seco.

Por lo común, cuanto más fina es la crepitación, mayor importancia clínica tiene. La crepitación tendinosa, como el frote del cuero, se produce en la esclerosis sistémica difusa, sobre todo en los tendones extensores y flexores del carpo, así como en la rótula al flexionar y extender la pierna; se debería al depósito de fibrina.

Limitación de la movilidad: su exploración es importante en el diagnóstico reumatológico. La movilización activa (realizada por el paciente) permitirá comprobar su grado y la presencia de dolor para luego realizar la movilización pasiva (efectuada por el médico). Si hay diferencia entre ellas, se tendrá en cuenta la movilización pasiva (que en general es mayor), ya que esta depende de la articulación. En algunos casos, la limitación activa puede originarse por tendinitis, contracturas, compromiso neurológico, dolor muscular, capsulitis adhesiva, derrame por tensión, cuerpo libre intraarticular, anquilosis fibrosa, subluxación o luxación (pérdida total de contacto articular). Es importante comparar la limitación articular con la de la articulación simétrica para comprobar su grado; si es igual, se recurrirá a las tablas de grado de movilidad normal (**fig. 29-1A** y **B**).

La *anquilosis* (fusión anómala de los huesos que forman una articulación por destrucción del cartílago articular y el hueso subcondral con fibrosis y osificación) ocurre con frecuencia en la artritis reumatoide juvenil (ARJ), la artropatía psoriásica, el síndrome de Reiter, la AR (en el carpo), la espondilitis anquilosante y la artrosis (en las caderas en la coxartrosis grave).

La movilidad vertebral resulta afectada sobre todo en la espondilitis anquilosante, en la que la limitación es dolorosa, mientras que en la hiperostosis esquelética idiopática difusa (HEID, *DISH*, por su sigla en inglés) no lo es. Tiene vital importancia comprobar la subluxación atlantoaxoidea en la AR avanzada y, si el paciente presenta limitación dolorosa de la movilidad cervical (rotaciones), se deben solicitar estudios por imágenes.

EXPLORACIÓN ARTICULAR SISTEMÁTICA

Es importante seguir un método u orden en la exploración reumatológica. El ordenamiento hará que sea más improbable omitir una región o sistema que pueda brindar la clave diagnóstica, más aún si el tiempo apremia y la fatiga está presente.

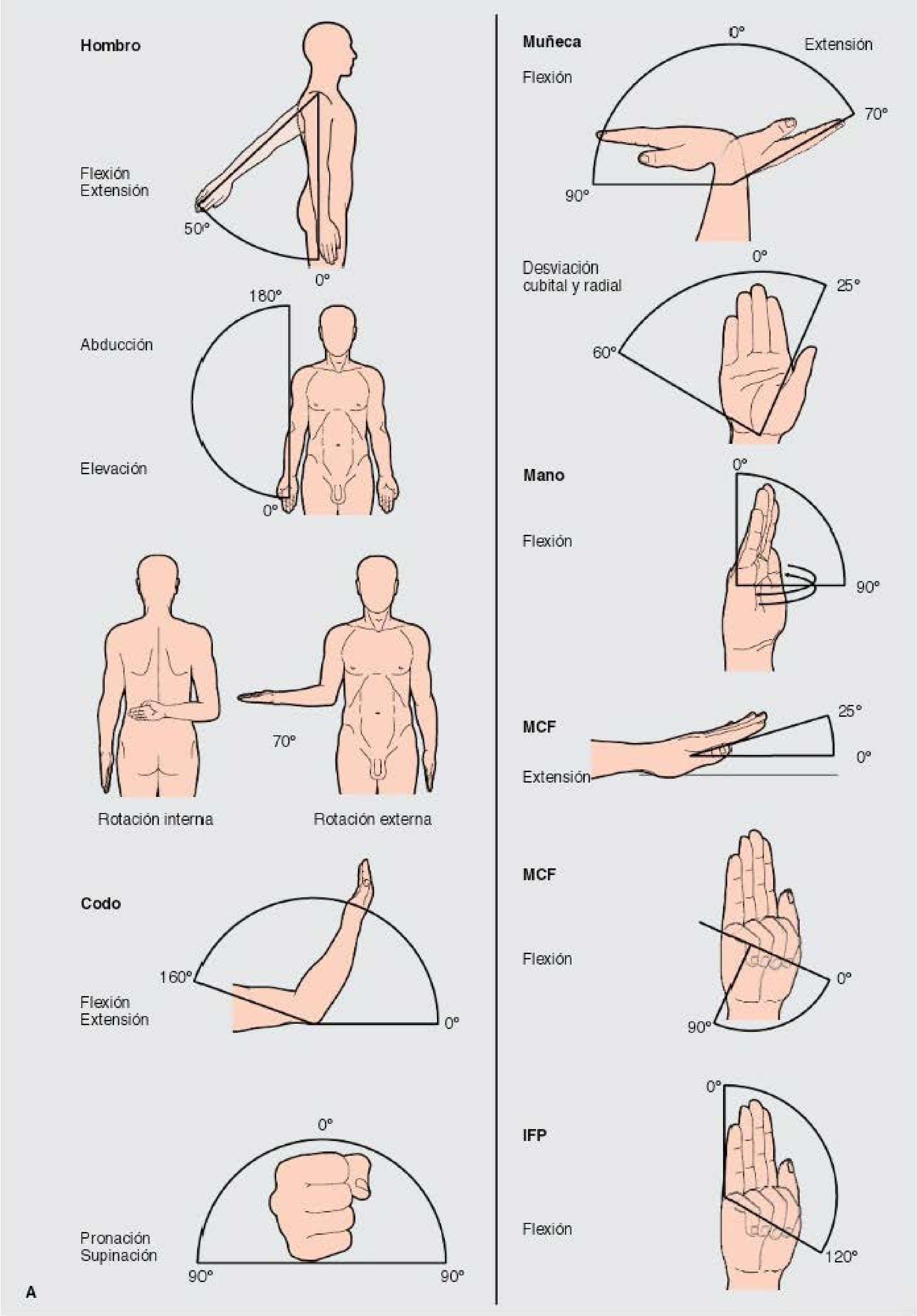

Hombro
Flexión
Extensión
50°
0°
180°
Abducción
Elevación
0°
70°
Rotación interna
Rotación externa
Codo
160°
Flexión
Extensión
0°
0°
Pronación
Supinación
90°
90°
A
Muñeca
0°
Extensión
Flexión
70°
90°
Desviación
cubital y radial
0°
25°
60°
Mano
0°
Flexión
90°
MCF
25°
0°
Extensión
MCF
Flexión
0°
90°
0°
IFP
Flexión
120°

Fig. 29-1. A. Gráficos de la movilidad articular normal. (*cont.*)

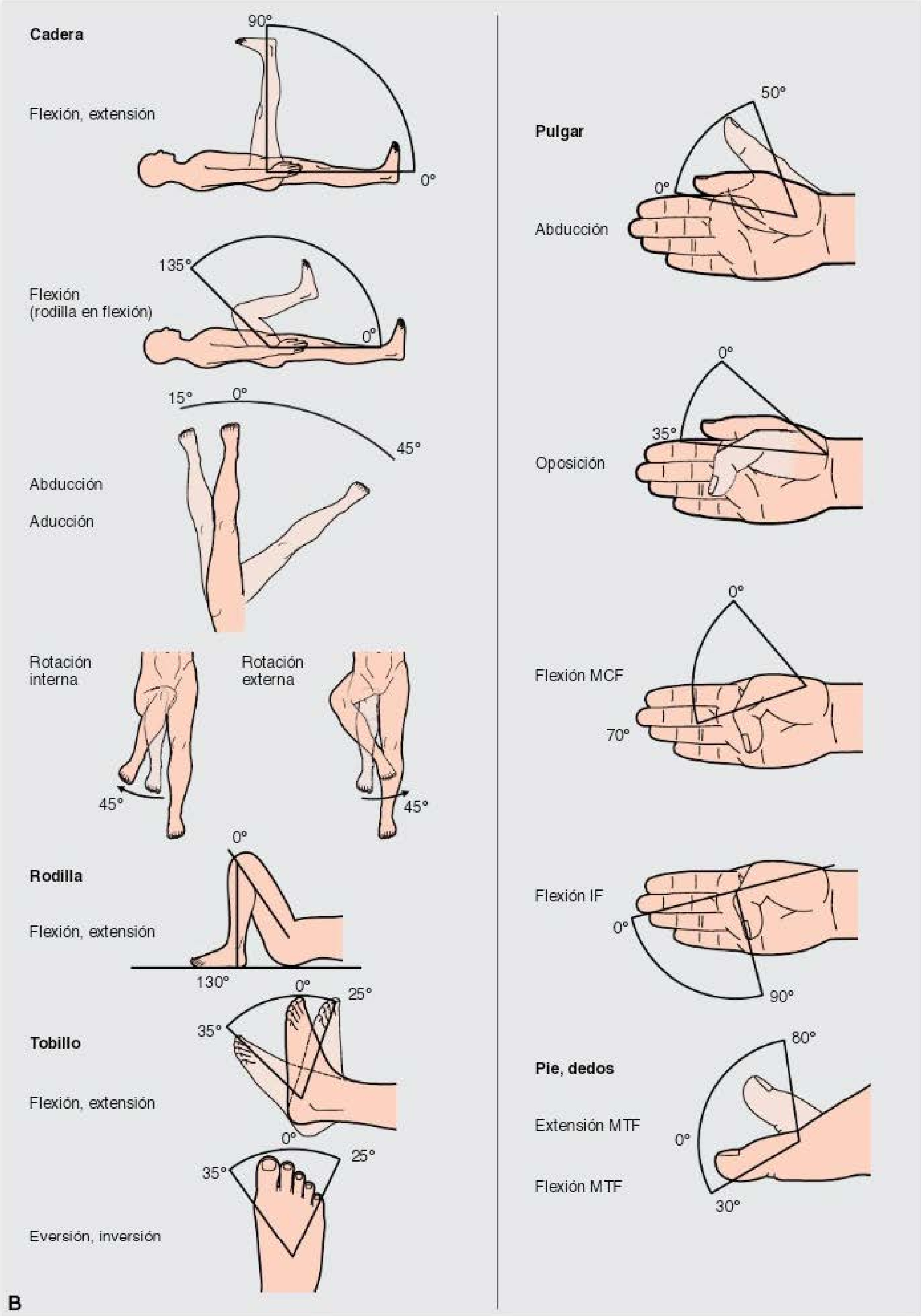

Cadera
90°
Flexión, extensión
0°
135°
Flexión
(rodilla en flexión)
0°
15°
0°
45°
Abducción
Aducción
Rotación
interna
45°
Rotación
externa
45°
0°
Rodilla
Flexión, extensión
130°
0°
25°
35°
Tobillo
Flexión, extensión
0°
25°
35°
Eversión, inversión
B
50°
Pulgar
0°
Abducción
0°
35°
Oposición
0°
Flexión MCF
70°
Flexión IF
0°
90°
80°
Pie, dedos
Extensión MTF
0°
Flexión MTF
30°

Fig. 29-1. B. Gráficos de la movilidad articular normal.

Ante la presencia de monoartritis, oligoartritis o poliartritis, además del examen minucioso de la o las articulaciones afectadas, se deberá buscar el compromiso vertebral o sacroilíaco y también explorar los diferentes órganos y sistemas: ojos, piel, mucosas, faneras, aparato respiratorio, aparato cardiovascular, sistema nervioso, etc. Nunca se insistirá bastante en la necesidad de un examen completo que, cuando se realiza en forma metódica, es muy rápido y muchas veces permite hacer hallazgos de valor diagnóstico.

Columna vertebral cervical

Inspección y palpación: se comprobará primero la alineación correcta en los planos sagital y transversal. La palpación deberá efectuarse explorando las apófisis espinosas, los puntos suboccipitales y los trapecios. Proporcionará información acerca de zonas dolorosas, como también del tono muscular y la presencia de crepitación en la cervicoartrosis.

Exploración de la movilidad (**fig. 29-2A** a **C**): es la región más móvil del raquis en todos los sentidos: sagital (flexoextensión), laterales y de rotación, y la que se explora con más facilidad. La flexoextensión se produce sobre todo en la articulación occipitoatloidea y luego en C4-C5 y C5-C6. Las inflexiones laterales se llevan a cabo sobre todo por C4-C5 y C5-C6. Las rotaciones se producen entre el atlas y la apófisis odontoides del axis, esta última fijada fuertemente por el ligamento transverso.

En la flexión normal, el paciente deberá tocar con el mentón (la boca cerrada) el manubrio esternal. Para explorar la extensión, se le indica que aleje el mentón de la horquilla esternal; la distancia normal deberá superar los 18 cm, o bien la frente y la nariz deberán quedar en un plano horizontal (se utiliza un bajalenguas o una hoja de papel, que deben quedar en posición horizontal). En las rotaciones normales, el paciente puede ver por encima de sus hombros (supera los 60°). Las inflexiones laterales se miden en grados y normalmente superan los 30°.

Patología cervical y su correlato semiológico

En la ***degeneración discal*** se observa limitación en las inflexiones, sobre todo las laterales, con crepitación en los movimientos y a veces con dolor referido al hombro, el brazo y la escápula (en el 30% de los pacientes).

El ***compromiso radicular (radiculitis)*** provoca un dolor cervical que con los movimientos se irradia hacia el hombro, el brazo o incluso la mano, junto con la aparición de parestesias. Puede producirse por degeneración discal u osteoartrosis (osteofitos en las articulaciones de Luschka o uncoartrosis) que compromete los agujeros de conjunción cervical. Las raíces cervicales que presentan mayor riesgo de compresión son C5-C6-C7-C8 y D1. Conociendo su distribución cutánea y muscular, se puede precisar la raíz afectada por medio del examen físico (**fig. 29-3A** a **E**). Se deben explorar:

- Sensibilidad (dolor superficial-hiposensibilidad).
- Reflejos tendinosos (hiporreflexia).
- Fuerza muscular.

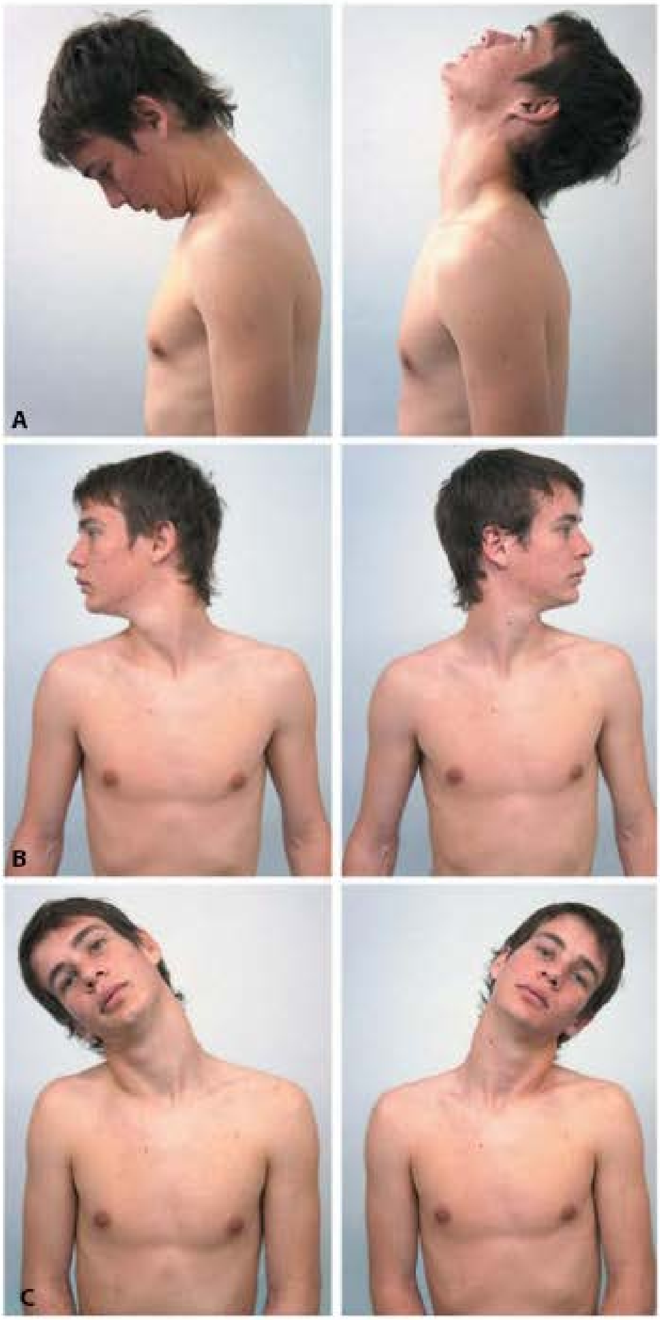
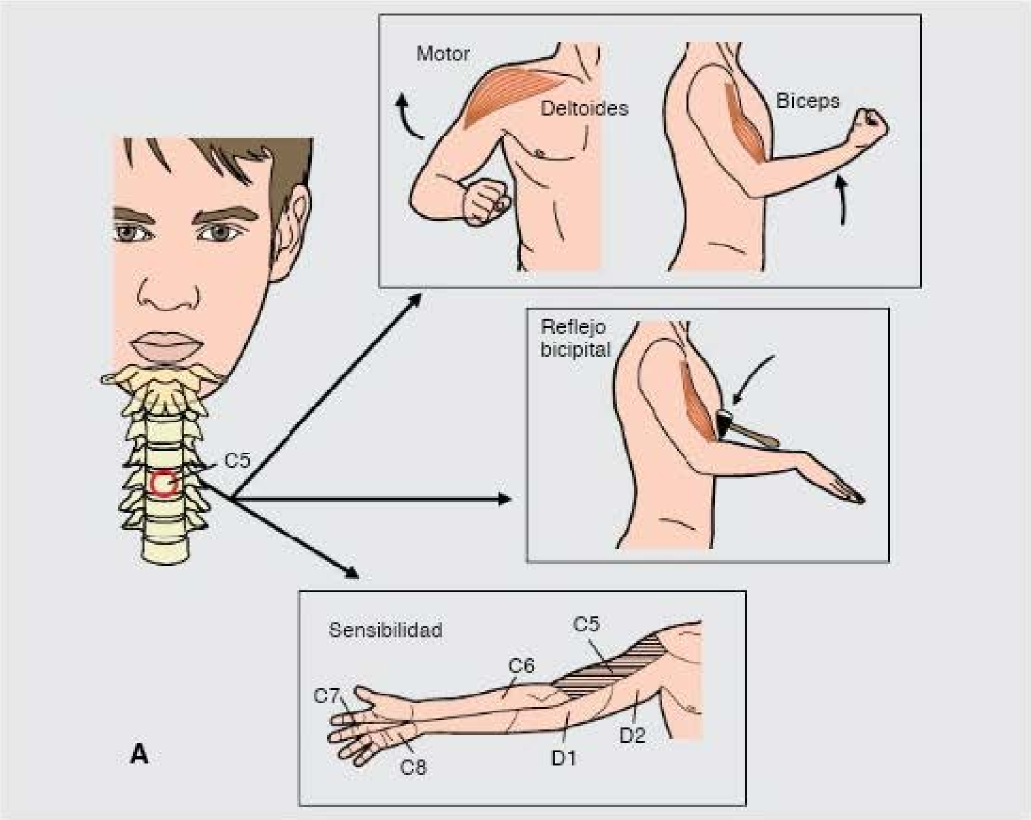


Fig. 29-2. Movilidad activa cervical. **A.** Flexoextensión. **B.** Rotaciones. **C.** Lateralizaciones.

- *Maniobra de Spurling* (**fig. 29-4A** a **C**): pone de manifiesto la compresión de una raíz cervical en los agujeros de conjunción.
- *Maniobra de Valsalva:* después de una inspiración forzada máxima, se realiza una espiración forzada con la glotis cerrada (imita el esfuerzo de la defecación); esto incrementa la presión intratecal y, por lo tanto, el dolor cuando es radicular o por ocupación del conducto raquídeo.
- *Maniobra de Naffziger-Jones:* se comprimen las venas yugulares, con lo que se incrementa la presión intratecal y hay aumento del dolor radicular.

La cervicalgia secundaria a ***hernia discal*** (mucho menos frecuente que la lumbar) está acompañada por limitación marcada de la movilidad cervical, espasmo de


Motor
Deltoides
Bíceps
Reflejo bicipital
C5
Sensibilidad
C5
C6
C7
C8
D1
D2
A

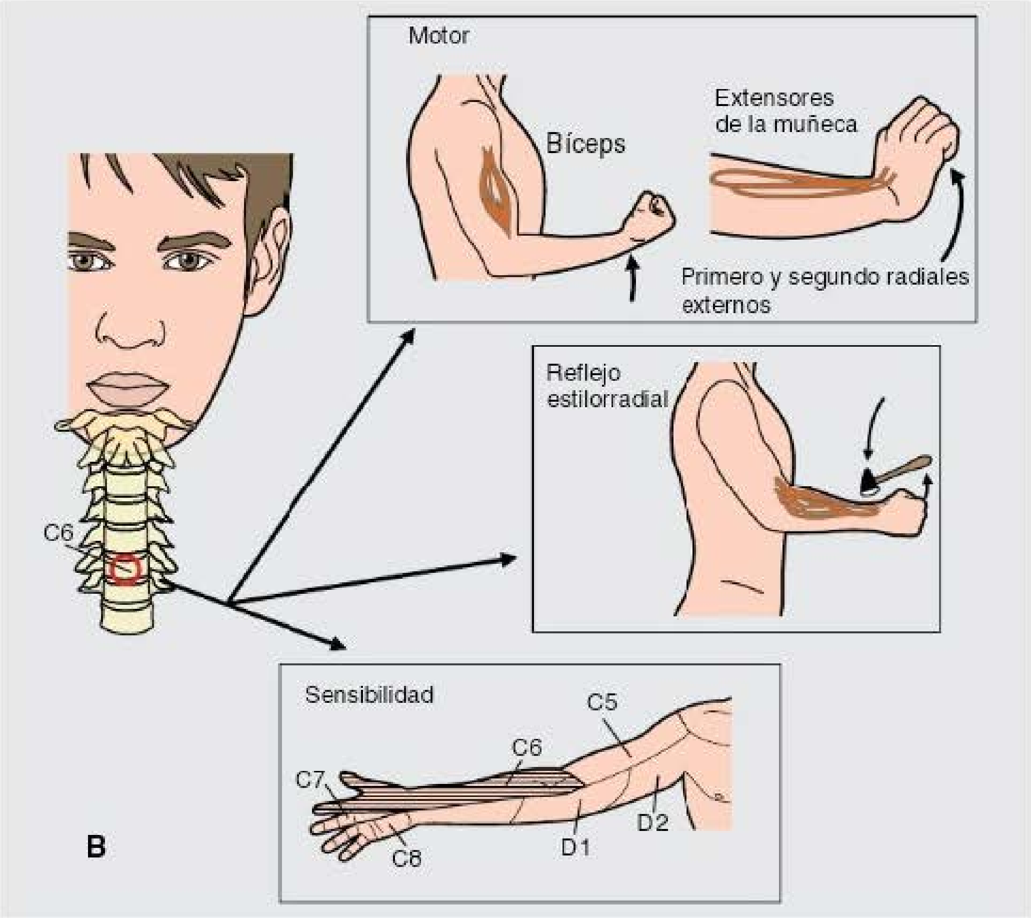

Motor
Bíceps
Extensores de la muñeca
Primero y segundo radiales externos
Reflejo estilorradial
C6
Sensibilidad
C5
C6
C7
C8
D1
D2
B

Fig. 29-3. Alteraciones motoras, de los reflejos y de la sensibilidad en las radiculitis: **A.** C5 (bicipital); **B.** C6 (estilorradial). (*cont.*)

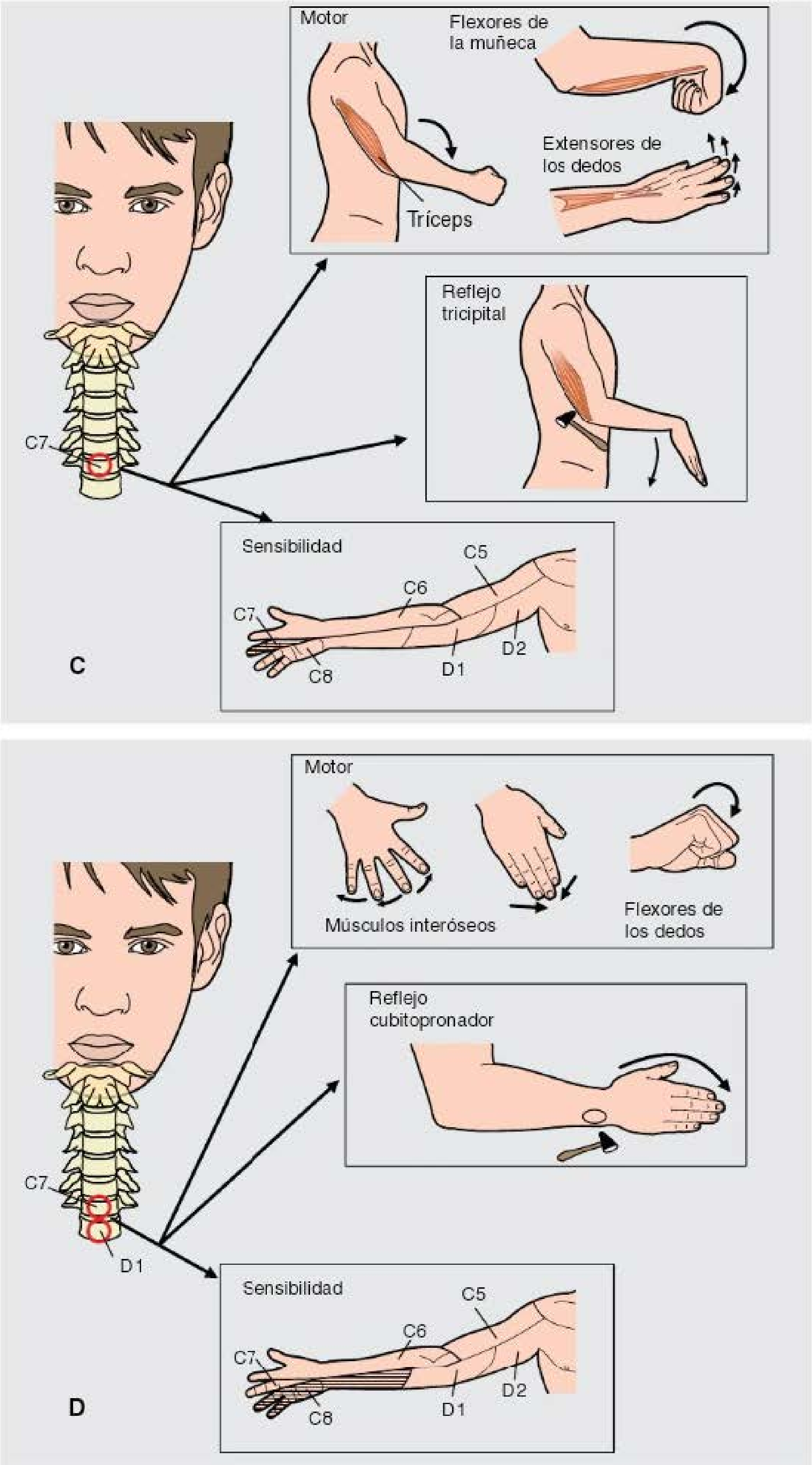

Motor
Flexores de la muñeca
Extensores de los dedos
Tríceps
Reflejo tricipital
C7
Sensibilidad
C5
C6
C7
C8
D1
D2
C
Motor
Músculos interóseos
Flexores de los dedos
Reflejo cubitopronador
C7
D1
Sensibilidad
C5
C6
C7
C8
D1
D2
D

Fig. 29-3. C. C7 (tricipital); **D.** C8 (cubitopronador)

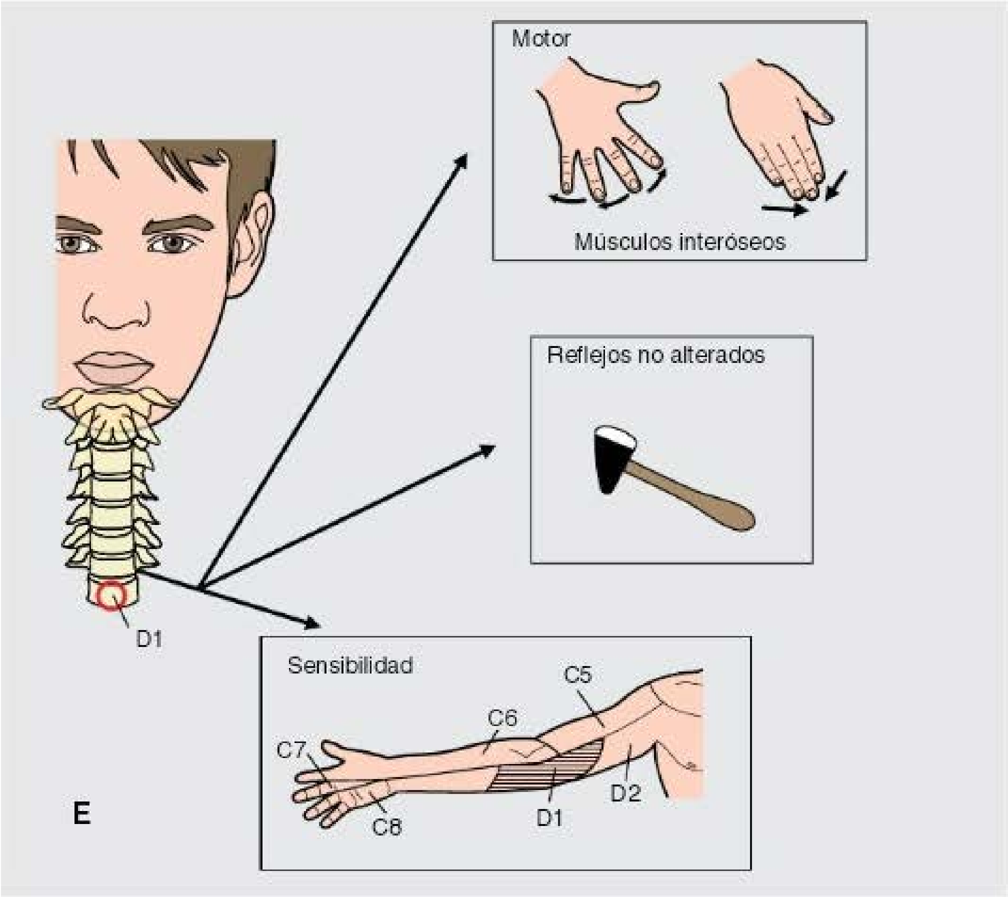


Fig. 29-3. E. D1.

la musculatura paravertebral, acroparestesias, hiporreflexia, debilidad motora y maniobra de Valsalva positiva.

En la ***artritis reumatoide***, en especial en los casos avanzados, se observa limitación, sobre todo de las rotaciones, por compromiso de la articulación atlantoaxoidea.

La limitación dolorosa de todos los movimientos en hombres jóvenes debe hacer pensar en ***espondilitis anquilosante***. Las limitaciones a la movilidad global sin dolor, en pacientes mayores de 50 años, pueden indicar ***hiperostosis esquelética idiopática difusa***. La limitación dolorosa de la movilidad, en especial la rotación, incluso con fijación en posición antálgica, se observa también en la ***tortícolis***.

La limitación y la posición antálgica, con dolor a la palpación y compromiso del estado general, obligará a descartar una patología infecciosa (***discitis-osteomielitis***) o

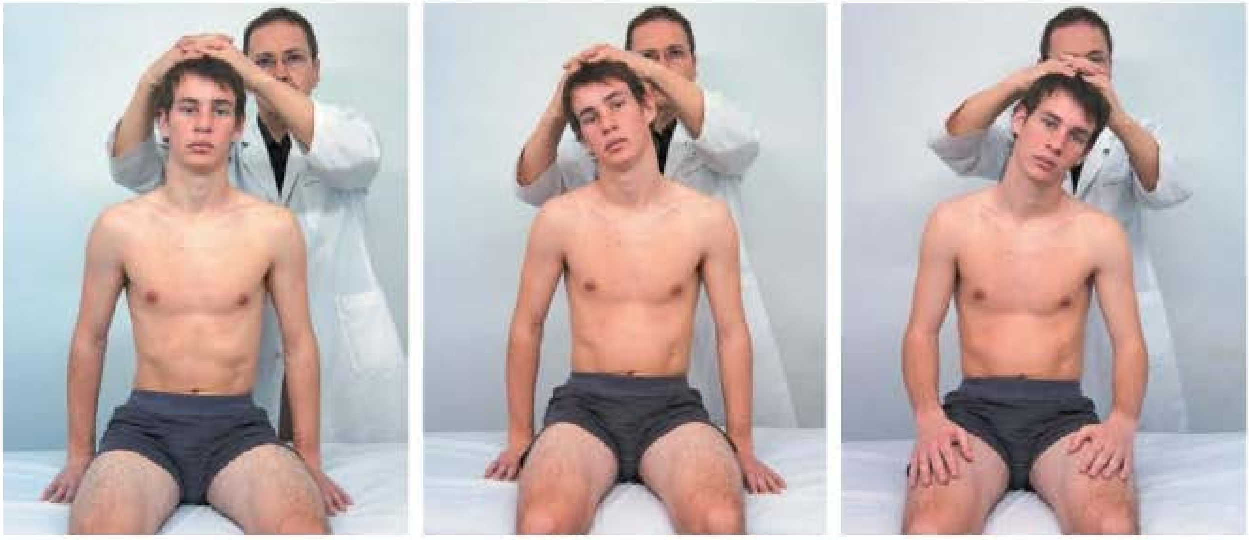


Fig. 29-4. Maniobra de Spurling: en la neuralgia cervicobraquial la compresión de la cabeza, lateralizándola hacia el lado doloroso, provoca dolor y/o parestesias.

neoplasias vertebrales primitivas (sarcomas-mieloma múltiple) o metastásicas (más comunes que los tumores primitivos).

La cervicalgia importante, con rigidez matutina, dolor en la cintura escapular o pélvica, en personas mayores de 50 años y con una eritrosedimentación (VSG) superior a los 40 mm en la primera hora, sugerirán una ***polimialgia reumática***.

La cervicalgia después de una colisión automotriz deberá hacer pensar en ***esguince o luxación cervical***.

El dolor en los puntos gatillo en la región posterior del cuello y los trapecios sugiere ***fibromialgia (fibrositis)***.

El ***síndrome de la costilla cervical*** se produce por compresión del plexo braquial y la arteria subclavia por una costilla cervical o, más comúnmente, por la inserción anómala de los escalenos anterior y medio muy tensos. Se manifiesta por parestesias en las manos, atrofia hipotenar y, en ocasiones, aumento de la sudoración de las manos por compromiso simpático. La *prueba de Adson* ayuda a establecer el diagnóstico: se efectúan abducción, extensión y rotación externa del brazo del paciente. Se le pide que inspire profundamente y rote la cabeza hacia el brazo explorado. Si existe compresión de la arteria subclavia, se percibe disminución o ausencia del pulso (**fig. 29-5**). También puede auscultarse un soplo en el hueco supraclavicular o bien reproducir las parestesias.

Columna dorsolumbar

El hecho de que las primeras nueve costillas se articulen con las vértebras dorsales y el esternón impide el movimiento de flexoextensión y casi la lateralización de las vértebras. Esto obliga a explorar la rotación y la expansión torácicas como índice de movilidad vertebral dorsal, que es máxima a la altura de D7 y D8. Las vértebras dorsales restantes, a las que se unen las costillas libres, tienen un movimiento aproximado, aunque menor, al de las vértebras lumbares.

Inspección: se realiza con el paciente en bipedestación, en posición neutra y con los pies paralelos, separados aproximadamente 10 cm. El médico, situado a un par de pasos de distancia, lo observará de frente, de perfil y por detrás. Evaluará el grado de nutrición, la conformación torácica (aplanada en los espondilíticos) y las alteraciones cutáneas que hagan presumir una patología reumatológica u ósea. Por ejemplo, la presencia de tumores pedunculados múltiples, semejantes a neurofibromas (dos o más) y de manchas de color café con leche (seis o más) hará pensar en neurofibromatosis. Esta suele presentar cifoescoliosis con cuerpos vertebrales displásicos y erosión de los agujeros de conjunción intervertebrales. El hallazgo de hipertricosis localizada o de una almohadilla grasa en la región lumbar baja hará presumir una espina bífida (falta de cierre del arco posterior, habitualmente en L5 o S1).

Se observará además la alineación de la columna. La desviación lateral en el plano frontal conformará una ***escoliosis*** (escolio = tortuoso), que hará que la altura de los hombros sea desigual (si la escoliosis no está compensada), provocará un descenso de la escápula de un lado y destacará el relieve de una cresta ilíaca. Los pliegues glúteos serán asimétricos y los triángulos de la talla (conformados, por un lado, por la región lateral del tronco y, por el otro, por la región medial del brazo) serán diferentes. Con la *maniobra de Adams* se pondrá en evidencia la escoliosis en forma más marcada. Se hace inclinar al paciente hacia delante en actitud de tocarse los pies y se lo observa desde atrás y adelante (**fig. 29-6 A** y **B**).

La escoliosis puede ser:

- *Estructural:* idiopática, poliomielítica o congénita.
- *No estructural:* antálgica por patología discal, postural o compensadora por acortamiento de un miembro inferior.

La desaparición de la curva anormal, con el paciente sentado, sugiere que la escoliosis es móvil y secundaria al acortamiento de un miembro inferior. Si persiste e incluso se acentúa cuando se inclina hacia delante estando sentado, se confirma el diagnóstico de escoliosis estruc-

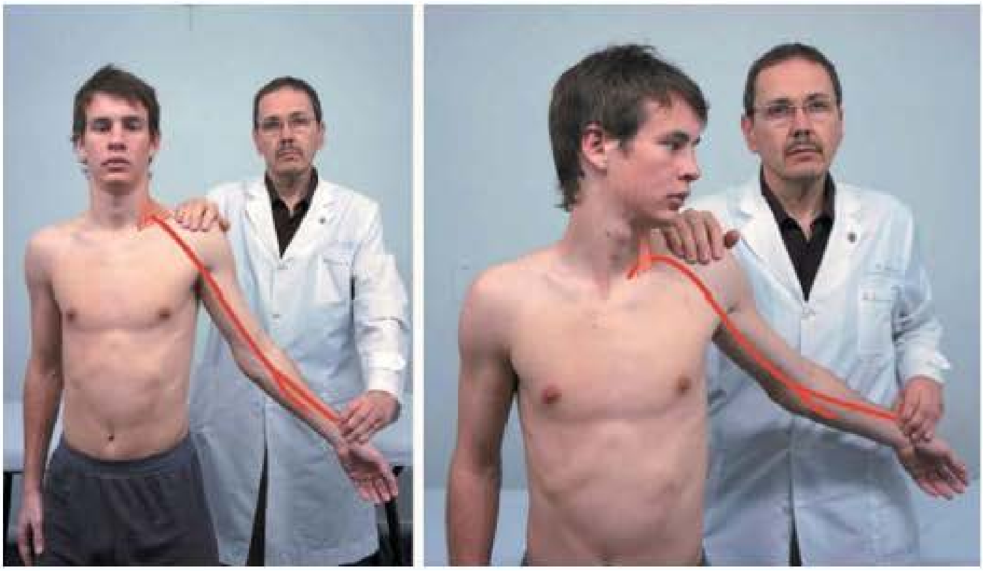


Fig. 29-5. Prueba de Adson: al rotar la cabeza hacia el brazo explorado e inspirar profundamente, si existe compresión de la arteria subclavia se percibe disminución o ausencia del pulso radial.

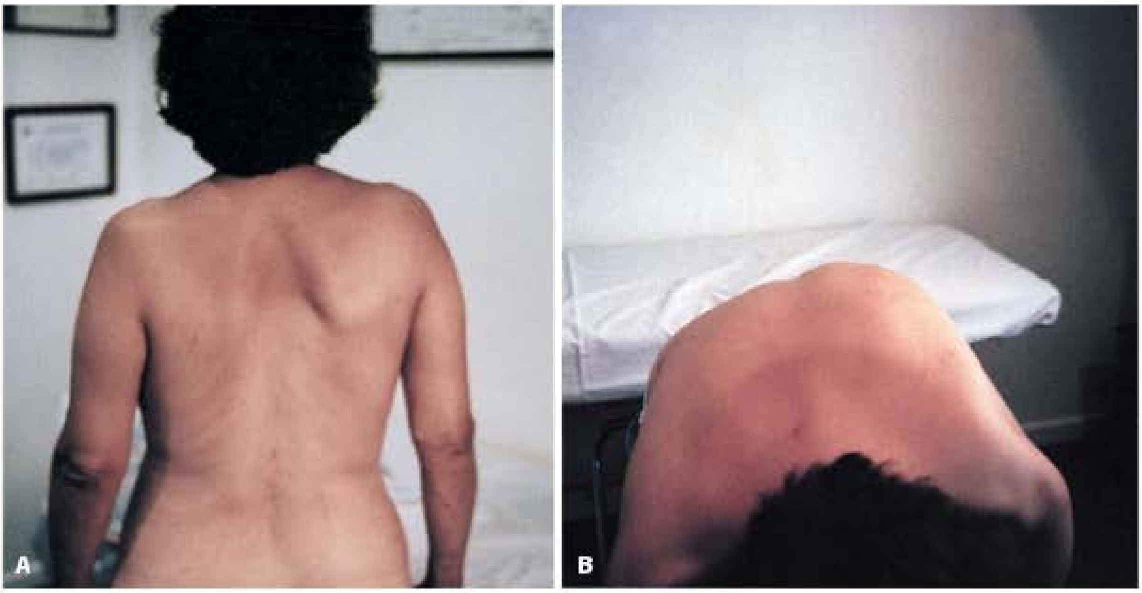


Fig. 29-6. A. Paciente con escoliosis en quien se observa descenso de la escápula y el hombro izquierdos y asimetría del triángulo de la talla. **B.** La maniobra de Adams acentúa la escoliosis.

tural. En las escoliosis se describirán las curvas, denominándolas por el lado de la convexidad y por la vértebra vértice de la curvatura (p. ej., escoliosis dorsal derecha).

La alteración de la alineación en el plano sagital (anteroposterior) de la columna se denomina ***cifosis*** (convexidad). Se examinará al paciente desde un lado. Cuando el aumento de la curvatura es regular, se habla de *cifosis armónica* (se especifica la vértebra que constituye el vértice de la cifosis). Las causas más comunes de cifosis regular fija son la cifosis senil (por adelgazamiento degenerativo discal o aplastamientos vertebrales debidos a osteoporosis o a fracturas patológicas), la espondilitis anquilosante y la enfermedad de Scheuermann (osteocondrosis de la unión discovertebral que afecta al adolescente). En la *cifosis angular* (prominencia anormal de una apófisis espinosa o giba) las causas más comunes son: fractura (traumática o patológica), TBC vertebral o anomalía vertebral congénita.

La curvatura lumbar normal (***lordosis***) puede estar aumentada en forma secundaria a un incremento de la curvatura torácica o a caderas en flexión (se efectuará la semiología de caderas y la maniobra de Thomas; véase más adelante). También puede estar normalmente aumentada en las mujeres. La disminución de la lordosis lumbar normal se observa en el prolapso discal, la espondilitis anquilosante, la espondiloartrosis y la espondilodiscitis.

La ***palpación*** digital ya descrita se hará a lo largo del raquis buscando hipersensibilidad por prolapso discal; discitis séptica, tuberculosa o micótica; o tumor primitivo o metastásico. En la *espondilolistesis* es característico encontrar un escalón palpable en la unión lumbosacra (deslizamiento hacia delante, por lo general de L5 sobre S1). Se palparán, además, la musculatura paravertebral en busca de contractura dolorosa refleja y los puntos sacroilíacos, que serán dolorosos en la sacroilitis (a veces, el único indicio de compromiso sinovial).

Exploración de la movilidad: como ya se mencionó, a nivel de la columna dorsal los movimientos son limitados; los movimientos sobresalientes son las rotaciones y el nivel máximo se encuentra en D7-D8. Con el paciente sentado, con las manos sobre la región cervical y los codos perpendiculares al eje del tronco, se explora la rotación hacia ambos lados, alejando y aproximando los codos al eje del cuerpo (**fig. 29-7A** a **C**).

Un elemento exploratorio de utilidad (sobre todo en la espondilitis) es la medición de la expansión torácica. Se rodea el tórax con una cinta métrica a la altura de la aréola mamaria en el hombre y de los surcos submamarios en la mujer (cuarto espacio intercostal). Se tendrá en cuenta la diferencia entre la máxima inspiración y el reposo. Si es inferior a 2,5 cm, se puede afirmar que está reducida (característica de la espondiloartropatía).

En la columna lumbar se exploran la flexión anterior, la extensión y la lateralización (flexión lateral):

- *Flexión:* se le indica al paciente que trate de tocarse la punta de los pies con los dedos extendidos, sin flexionar las rodillas (un 20% de los individuos normales no llegan a hacer contacto). No se debe olvidar que en este movimiento la cadera interviene con aproximadamente 60°; por lo tanto, un paciente con espondilitis podría tener una flexión aparentemente normal. Es más importante observar cómo realiza el movimiento y si la lordosis se transforma en cifosis (como ocurre normalmente) (**fig. 29-8A** y **B**).
- *Prueba de Schober:* es más útil para el seguimiento del paciente espondilítico que para su diagnóstico. Se efectúa una marca sobre L5 y otra 10 cm más arriba. Se le pide al paciente que realice una flexión anterior completa y en esa posición se mide la distancia entre las marcas. La diferencia normal debe ser mayor de 3 cm (**fig. 29-9**).
- *Extensión:* es difícil de evaluar, aproximadamente de 30°. En las discopatías, es común el dolor.
- *Lateralización:* la línea de las apófisis espinosas describe normalmente una curvatura regular de 40° a 50°. En este movimiento no participan las caderas, de ma-

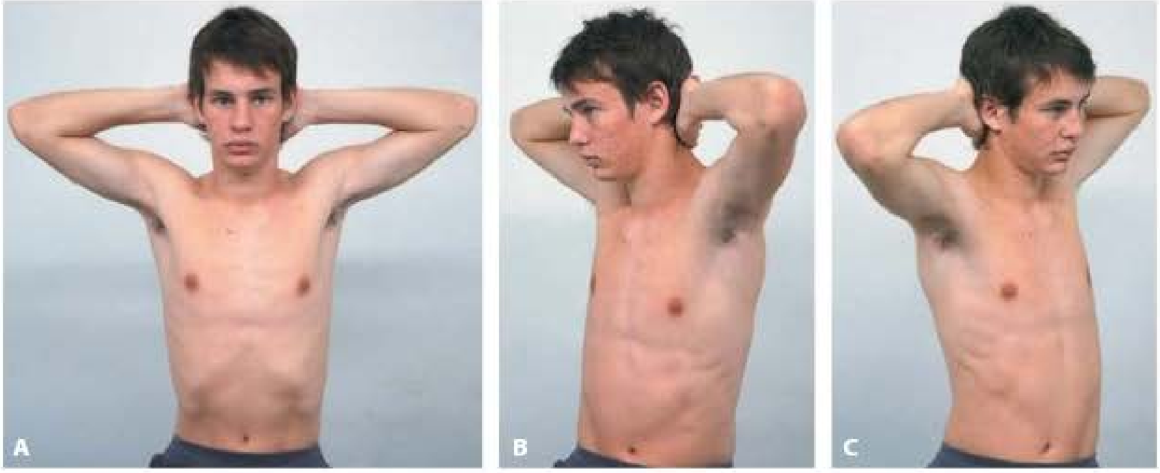


Fig. 29-7. A a **C.** Exploración de la movilidad del raquis dorsal.

nera que en los pacientes con espondilitis la limitación es más evidente y más temprana que la flexión.

Es importante recordar que en la espondilitis todos los movimientos están igualmente afectados, mientras que en las lumbalgias o lumbociatalgias solo lo están uno o dos de ellos.

Maniobra de Goldthwait: tiene gran sensibilidad para la detección de la lumbalgia. Con el paciente en decúbito dorsal, se eleva la pierna con la rodilla extendida (como en la prueba de Lasègue) mientras se coloca la otra mano en la región lumbar con el fin de detectar el instante en que la columna comienza a moverse. La aparición de dolor lumbar bajo en este momento indica compromiso de la columna lumbar. Esta maniobra es válida siempre y cuando las caderas y las articulaciones sacroilíacas se hallen libres de dolor a la exploración.

Maniobra de Lasègue (**Epónimos**): con el paciente en decúbito dorsal, se eleva el miembro inferior tomándolo desde el talón, con la rodilla en extensión. Si antes de los 70° aparecen dolor o parestesias en banda (a lo largo del miembro inferior y con la distribución propia de la raíz afectada), la maniobra se considera positiva (**fig. 29-10A**). Se debe tener en cuenta que a partir de los 70° se puede producir dolor por compromiso de la cadera, las articulaciones sacroilíacas y la región lumbosacra. En la maniobra de ***Lasègue posterior***, con el enfermo en decúbito ventral, se extiende el muslo con la rodilla flexionada. El dolor aparecerá en la región anterior del muslo en la radiculopatía L4 (**fig. 29-10B**).

Maniobra de Bragard: después de efectuar la maniobra de Lasègue, si esta es positiva, se desciende levemente la pierna hasta que desaparece el dolor, luego se ejecuta una fuerte dorsiflexión del pie; con ello reaparece el dolor si hay radiculitis.

Maniobra de Neri: tiene una sensibilidad igual o superior a la de Lasègue. Con el paciente sentado y con las piernas colgando de la camilla, se le baja la cabeza en forma pasiva, intentando hacer contacto mentón-tórax.

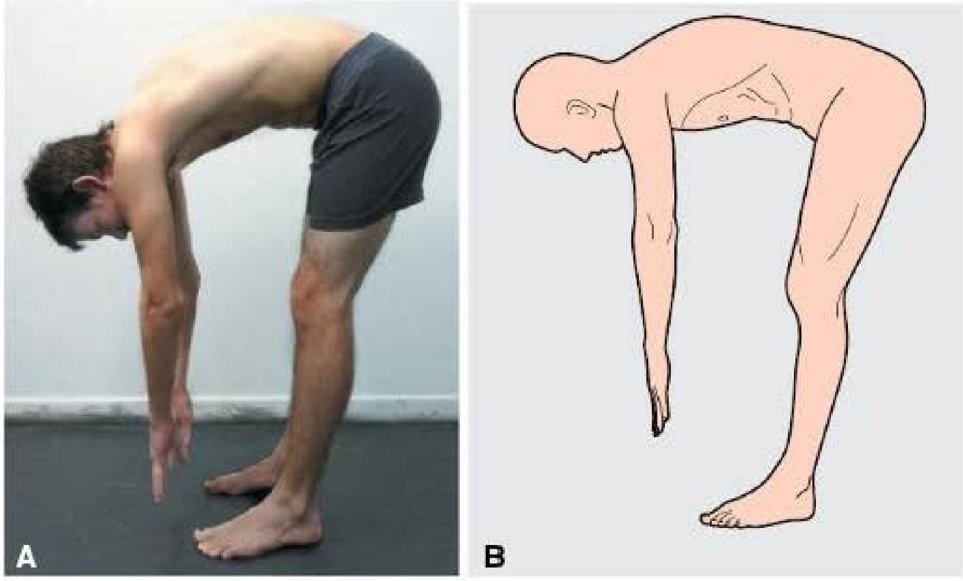


Fig. 29-8. Flexión de la columna lumbar. **A.** Normal, se corrige la lordosis lumbar y aparece una leve cifosis. **B.** Anormal, la pérdida de la movilidad impide la desaparición de la lordosis.

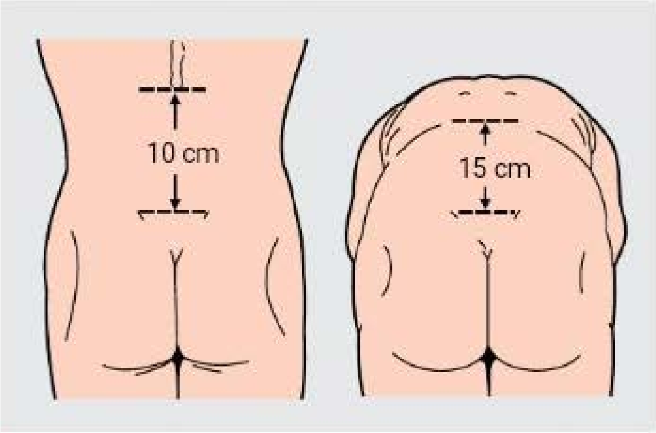


Fig. 29-9. Prueba de Schober.

La aparición de dolor radicular en la extremidad inferior indica la compresión de la raíz nerviosa (**fig. 29-11A**).

Maniobra de Neri reforzada: si la prueba anterior es negativa, se eleva la pierna con el paciente en la misma posición, hasta el punto máximo posible sin que aparezca el dolor. La aparición de dolor al flexionar la cabeza hace que la prueba sea positiva, cuando la maniobra de Neri simple no lo lograba (**fig. 29-11B**).

En las radiculopatías de la región lumbar, las maniobras que aumentan la presión intratecal (como la de Valsalva y la de Naffziger-Jones) son también positivas. Se deberán explorar además la *sensibilidad* en busca de alteraciones con topografía radicular sensitiva (L5 corresponde al lado interno del pie y S1, al lado externo del dorso del pie) y la *fuerza muscular*. En el compromiso de L5 existe debilidad en la dorsiflexión (es útil comparar la extensión contra resistencia de ambos *hallux* o bien la dorsiflexión de los antepiés). De manera similar, se explora la flexión plantar para detectar compromiso de S1.

También es útil la exploración de la *marcha*. La efectuada en puntas de pie resulta dolorosa en el compromiso de la raíz S1, mientras que el dolor al marchar con los talones aparecerá si el compromiso es de L5.

No se debe omitir la exploración de los *reflejos tendinosos*, que pondrán de manifiesto hiporreflexia o arreflexia aquiliana (S1) o patelar (L3) (**fig. 29-12A** a **C**).

Los procesos capaces de provocar lumbalgia pueden potencialmente producir ciatalgia al actuar sobre las raíces que transitan la región posterolateral de los cuerpos vertebrales, como la hernia de disco, la artrosis interapofisaria posterior, la espondilolistesis, la espondilitis infecciosa o metastásica y los tumores intrarraquídeos, como el meningioma, el neurofibroma y el ependimoma (que suelen afectar varias raíces y provocar síntomas en ambos miembros inferiores).

En el **cuadro 29-6** se enumeran otras enfermedades reumáticas que causan dolor en la columna lumbosacra.

No se deben olvidar los procesos que producen dolor referido de la región lumbar y cuyo diagnóstico requiere un alto nivel de sospecha, un examen exhaustivo y la realización de estudios complementarios. Son los siguientes:

- Vasculares: aneurisma aórtico expansivo.
- Genitourinario: endometriosis, embarazo ectópico, litiasis renal, prostatitis.
- Gastrointestinales: pancreatitis, úlcera péptica, carcinoma de colon.

Orientación diagnóstica ante el paciente con lumbalgia

- *Discopatía (hernia de disco):* inicio brusco, por lo general después de un esfuerzo, posición antálgica, irradiación al miembro inferior. Maniobras para explorar radiculopatías (Neri, Lasègue, Valsalva) positivas; reactantes de fase aguda escasamente elevados.
- *Espondilodiscitis infecciosas:* compromiso del estado general, fiebre y escalofríos; reactantes de fase aguda (VSG) muy elevados.
- *Tumores primitivos óseos o metastásicos:* dolor continuo, incluso durante la noche, intenso, refractario a los analgésicos. Compromiso del estado general; reactantes de fase aguda (VSG) muy elevados.
- *Aplastamiento vertebral (osteoporosis):* dolor variable que cede o disminuye con el reposo. Antecedente de traumatismo. Osteopenia radiológica sin elevación de los reactantes de fase aguda.
- *Espondiloartrosis:* dolor de escasa magnitud que cede con el reposo y se exacerba con los movimientos (reactantes de fase aguda normales).

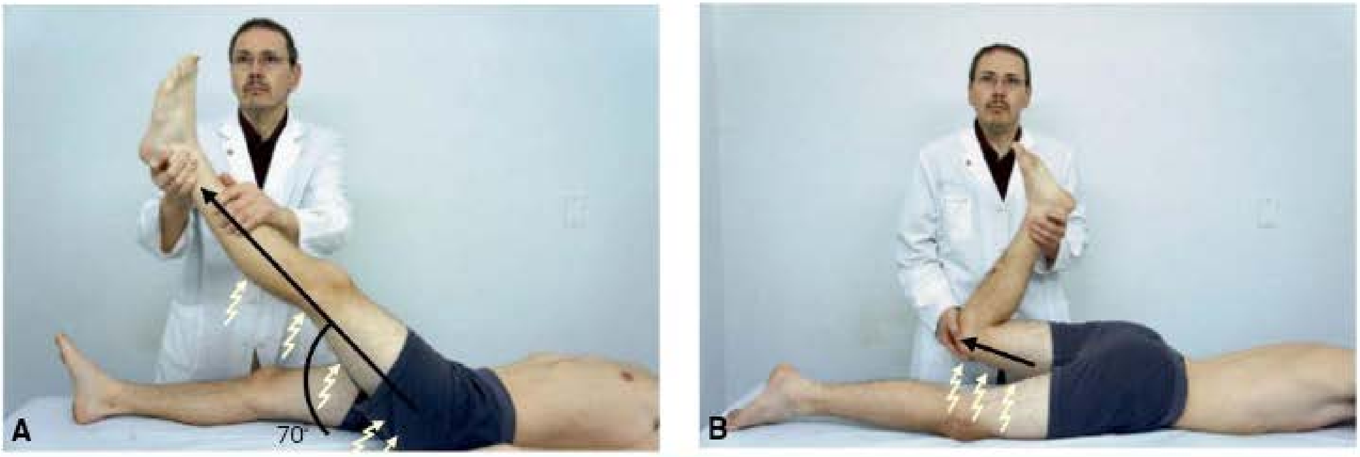


Fig. 29-10. A. Maniobra de Lasègue. **B.** Lasègue posterior.

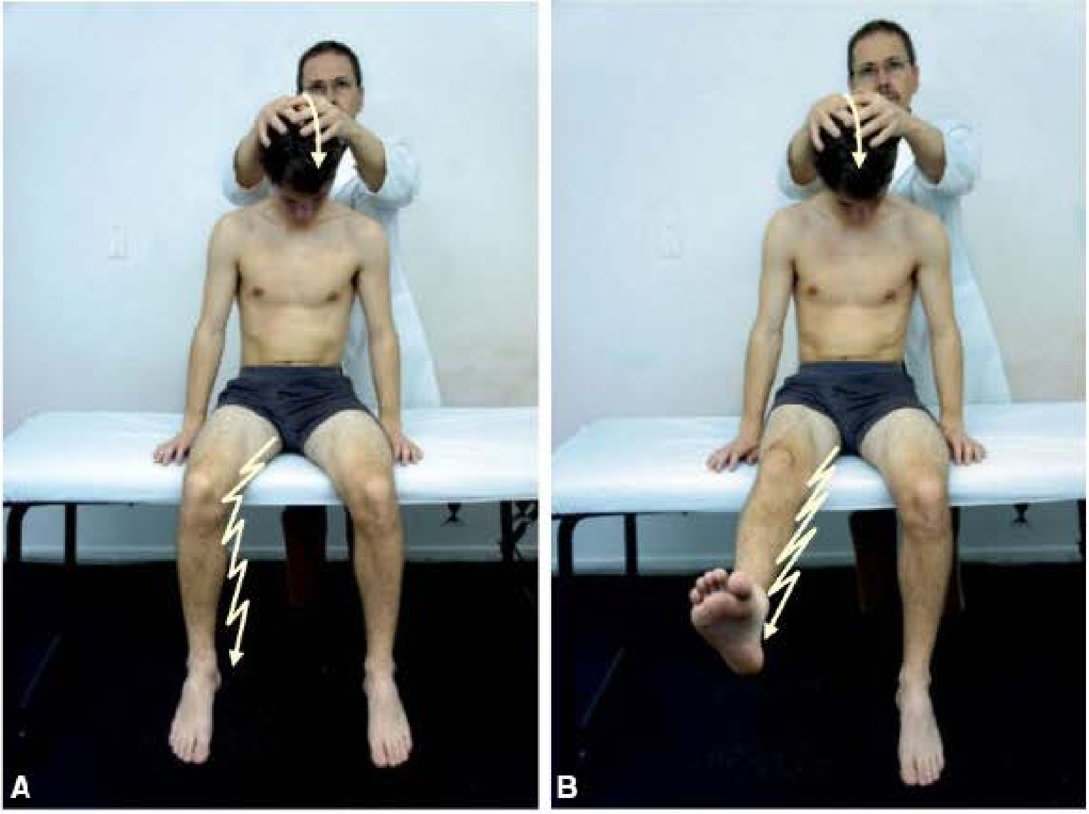


Fig. 29-11. A. Maniobra de Neri. **B.** Maniobra de Neri reforzada: si la maniobra de Neri es negativa se eleva la pierna afectada y al flexionar la cabeza aparece el dolor radicular.

- *Espondiloartropatías seronegativas:* paciente en general joven, de sexo masculino. Dolor de aparición y/o exacerbación nocturna que lo obliga a deambular; rigidez lumbar, entesitis (talalgia).

Articulaciones sacroilíacas

Son articulaciones profundas, con escasa movilidad (aproximadamente 4°) y que desaparece en la quinta década. El tercio superior de la articulación carece de sinovial, hecho que se deberá tener en cuenta en el examen clínico y por imágenes. Orientará hacia el compromiso de las articulaciones sacroilíacas la presencia de un dolor lumbar en el cuadrante superior e interno, con ocasional propagación hacia la región posterior del muslo (ciática corta o seudociática). Es necesario descartar que este síndrome sacroilíaco se deba a una patología lumbar o de la articulación coxofemoral; por eso es importante el examen exhaustivo.

La inspección permitirá descubrir un absceso posterior por sacroilitis infecciosa (TBC, por brucelosis, piógeno).

La búsqueda del punto sacroilíaco de Forestier-Jacqueline-Rotés Querol (**fig. 29-13**) es muy útil y la presencia de dolor en este nivel es a veces el único indicio de compromiso sacroilíaco. Se halla inmediatamente por debajo de la espina ilíaca posterosuperior (donde la articulación queda al descubierto). La exploración se facilita al hacer que el paciente apoye el abdomen sobre la camilla (como si la abrazara en sentido transversal). Es también el punto de elección para la artrocentesis. La sensibilidad en este punto siempre se debe comparar con la del lado contralateral.

Con las maniobras para explorar las articulaciones sacroilíacas se intenta movilizar los ilíacos y despertar dolor, si están afectadas. Ninguna es totalmente sensible y específica, por lo que convendrá realizar las que se detallan a continuación:

- *Maniobra de apertura* (de Volkmann): con el paciente acostado, se presionan con ambas manos las espinas ilíacas anteriores hacia fuera y abajo (**fig. 29-14A**).
- *Maniobra de cierre* (de Ericksen): se presiona con fuerza hacia dentro la parte anterior de ambas crestas ilíacas (**fig. 29-14B**). Estas dos maniobras son específicas, pero poco sensibles.
- *Maniobra de Patrick*, de “fabere” (*f*lexión-*ab*ducción-*r*otación *e*xterna) o del 4 (**fig. 29-15**). Es una de las más sensibles; se lleva el muslo a la abducción y rotación externa apoyando el tobillo sobre la rodilla opuesta (el paciente forma un cuatro con los miembros inferiores); después, fijando la espina ilíaca anterosuperior contralateral, se presiona hacia abajo la rodilla flexionada. El cuatro invertido se formará al investigar la sacroilíaca izquierda.
- *Maniobra de Gaenslen:* con el paciente en decúbito dorsal, se deja que una pierna caiga hacia fuera de la camilla mientras la otra se flexiona y se lleva contra el tórax. Esto provoca dolor en la articulación sacroilíaca correspondiente al miembro que cae fuera de la mesa de examen (**fig. 29-16**).

Para que las maniobras tengan valor, es necesario que la cadera sea normal. Se considerarán positivas si provocan dolor y el paciente lo refiere a nivel de la articulación

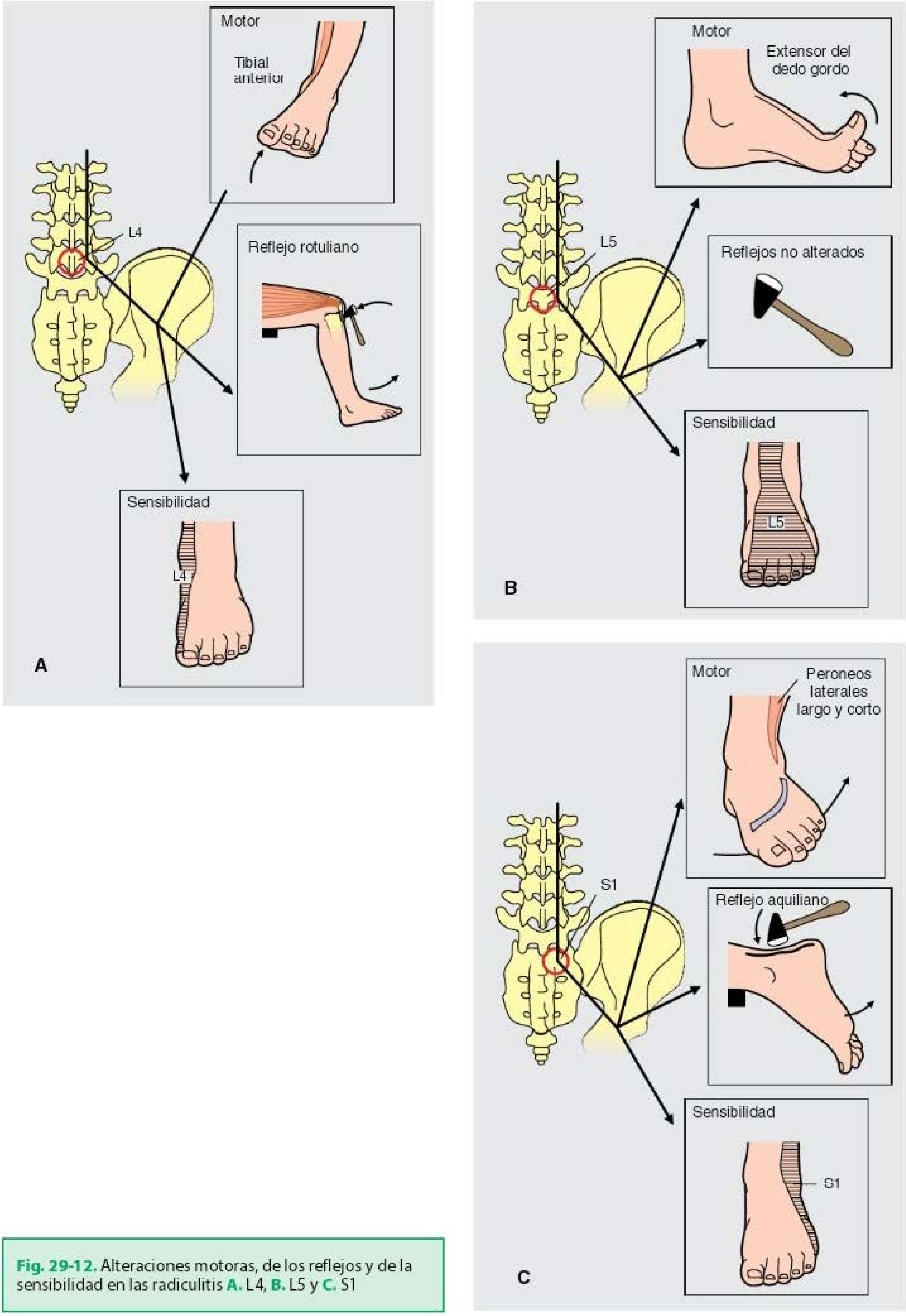

Motor
Tibial anterior
L4
Reflejo rotuliano
Sensibilidad
L4
A
Motor
Extensor del dedo gordo
L5
Reflejos no alterados
Sensibilidad
L5
B
Motor
Peroneos laterales largo y corto
S1
Reflejo aquiliano
Sensibilidad
S1
C

Fig. 29-12. Alteraciones motoras, de los reflejos y de la sensibilidad en las radiculitis **A.** L4, **B.** L5 y **C.** S1

CUADRO 29-6. Enfermedades reumáticas que producen lumbalgia
Espondiloartropatías seronegativas: - Espondilitis anquilosante - Síndrome de Reiter - Artritis psoriásica - Artritis enteropática - Espondiloartropatía indiferenciada
Enfermedad de Behçet
Fiebre mediterránea familiar
Enfermedad de Whipple
Hiperostosis esquelética idiopática difusa (HEID)

sacroilíaca o como dolor profundo en la cara posterior del muslo.

Orientación diagnóstica

- *Sacroilitis de las espondiloartropatías seronegativas:* simétrica en la espondilitis anquilosante y asimétrica en la espondiloartropatía psoriásica y, a menudo, en el síndrome de Reiter. Hay dolor moderado con propagación al muslo (seudociática o ciática corta).
- *Artrosis sacroilíaca:* dolor leve, sobre todo en la mujer obesa con osteofitosis.
- *Sacroilitis infecciosa:* por TBC, brucelosis o piógena (generalmente estafilocócica). Se observa compromiso del estado general, fiebre, escalofríos y dolor con localización bien definida, unilateral.
- *Nódulos fibrosíticos:* se localizan con facilidad, son moderadamente dolorosos y el dolor aumenta con la palpación. Tienen una excelente respuesta a la infiltración con corticosteroides.
- *Osteítis condensante ilíaca:* se ve en mujeres jóvenes, por lo general multíparas, con dolor intermitente. La imagen radiológica es característica; se observa una esclerosis bilateral de los huesos ilíacos, triangular con la base en el ilíaco, limitada a la parte anterior de los dos tercios inferiores de las articulaciones sacroilíacas. Respeta el sacro y la interlínea articular es normal, a diferencia de lo que sucede en las sacroilitis infecciosas o inflamatorias.

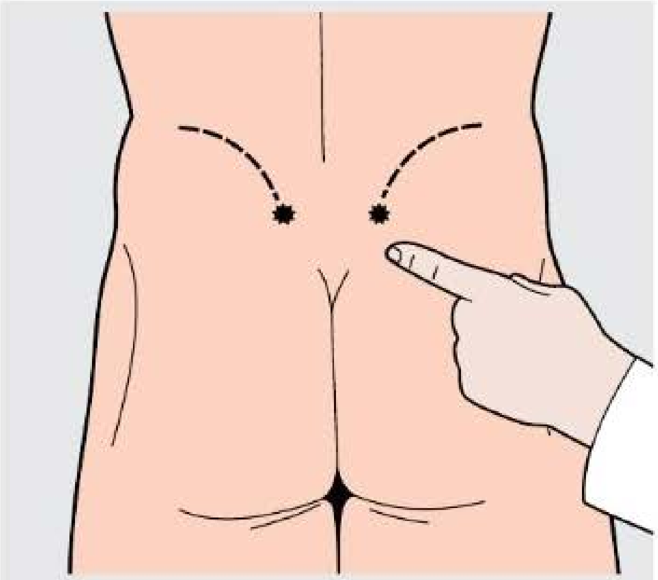


Fig. 29-13. Punto sacroilíaco de Forestier-Jacqueline-Rotés Querol (lugar donde la articulación es palpable). El asterisco marca la espina ilíaca posterosuperior.

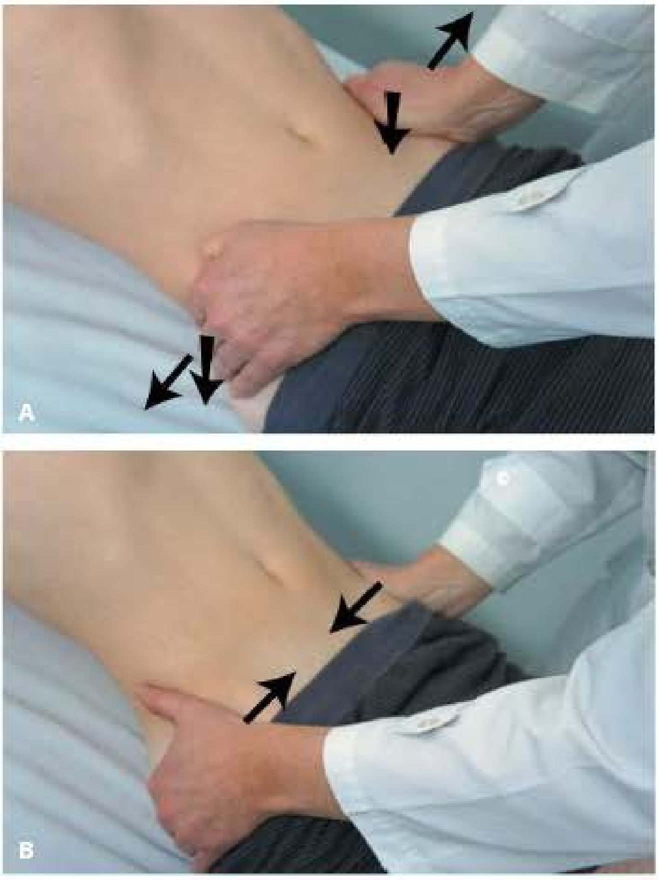


Fig. 29-14. A. Maniobra de apertura (de Volkmann): con el paciente en decúbito dorsal se presionan las espinas ilíacas anteriores hacia fuera y abajo con ambas manos. **B.** Maniobra de cierre (de Ericksen): en igual posición se presiona con fuerza hacia dentro la parte anterior de ambas crestas ilíacas.

- *Tumores* óseos del ala del sacro, en especial metastásicos: imágenes osteolíticas u osteoblásticas (p. ej., cáncer de mama y de próstata).
- *Enfermedad de Paget:* la pelvis resulta afectada con frecuencia. Es característico el engrosamiento corti-

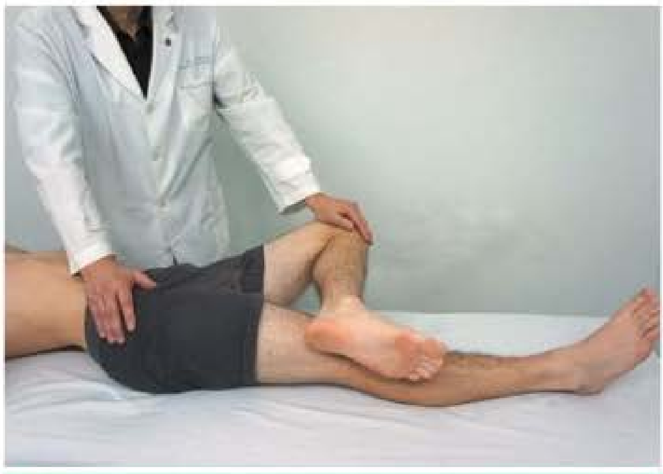


Fig. 29-15. Maniobra de Patrick, de "fabere" o prueba del 4 normal o 4 invertido (pierna derecha o izquierda).

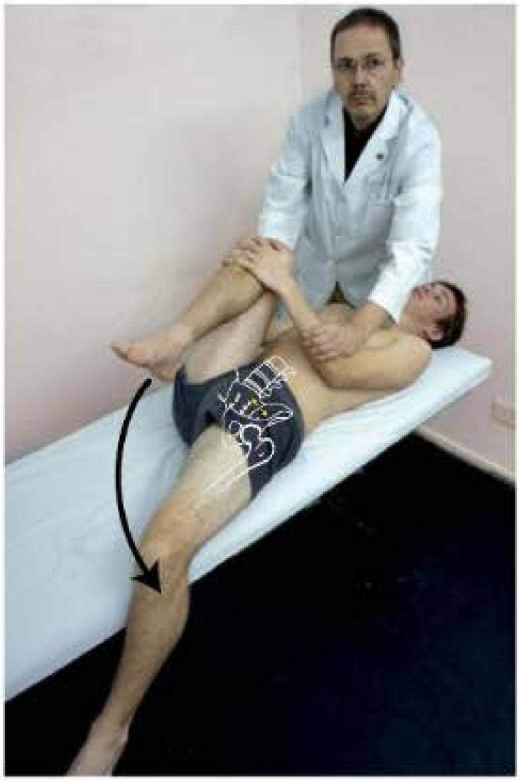


Fig. 29-16. Maniobra de Gaenslen.

cal, con aumento del tamaño del isquion y el pubis con patrón trabecular irregular.

Exploración del hombro y orientación diagnóstica

Al igual que la cadera, el hombro (que es una enartrosis) tiene gran amplitud y diversidad de movimientos. En él intervienen cinco articulaciones:

1. *Escapulohumeral:* estructurada más para el movimiento y mucho menos para el apoyo de carga y estabilidad, como la coxofemoral.
2. *Acromioclavicular:* otorga estabilidad a la movilidad del hombro.
3. *Esternoclavicular:* tiene la misma función que la anterior.
4. *Escapulotorácica:* aunque no es una verdadera articulación, se comporta como tal. Facilita los demás movimientos en un hombro congelado por compromiso escapulohumeral-bursa subacromiodeltoidea y permite conservar un grado moderado de movilidad (hasta los 60° de abducción, aproximadamente).
5. *Bursa subacromiodeltoidea:* del tamaño de la palma de la mano, se la considera la "segunda articulación del hombro" y permite el desplazamiento de la extremidad humeral cubierta por los músculos del manguito de los rotadores (**fig. 29-17A** y **B**) con respecto al deltoides y la bóveda acromial. El manguito de los rotadores está compuesto por los músculos supraespinoso (elevador), infraespinoso (rotador externo), redondo menor (rotador externo) y subescapular (rotador interno).

Inspección: se debe realizar por delante, por detrás, por arriba y lateralmente, comparándolo con el hombro sano. Es poco probable hallar tumefacción, eritema o cambios en su conformación. No obstante, la atrofia del músculo infraespinoso o supraespinoso sugiere un hombro doloroso crónico o una rotura aguda del manguito de los rotadores. La atrofia del deltoides provoca un hombro "angular" o "en charretera", característico de la artritis tuberculosa. La hipertrofia de ambos hombros (hombreras de jugador de fútbol norteamericano) se observa en la amiloidosis. En la sinovitis glenohumeral, el derrame puede detectarse por la presencia de tumefac-

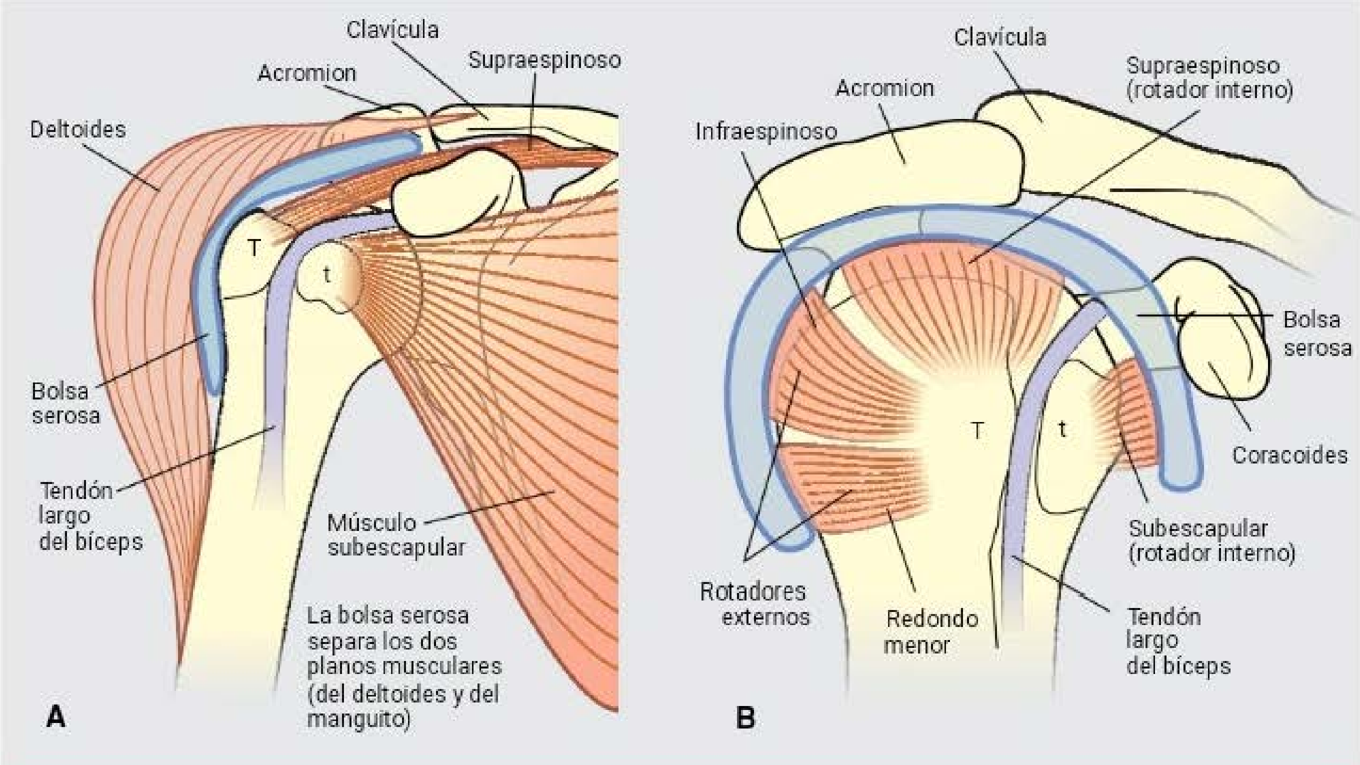

Clavícula
Acromion
Supraespinoso
Deltoides
T
t
Bolsa serosa
Tendón largo del bíceps
Músculo subescapular
La bolsa serosa separa los dos planos musculares (del deltoides y del manguito)
A
Clavícula
Acromion
Supraespinoso (rotador interno)
Infraespinoso
Bolsa serosa
T
t
Coracoides
Subescapular (rotador interno)
Rotadores externos
Redondo menor
Tendón largo del bíceps
B

Fig. 29-17. Manguito de los rotadores. A. Vista frontal. B. Vista lateral. T: troquíter; t: troquín.

ción a lo largo del tendón del bíceps cuando atraviesa el canal bicipital. Una tumefacción con fluctuación leve debajo del deltoides sugiere una bursitis subacromiodeltoidea (generalmente por microcristales).

Palpación: debe ser minuciosa y compararla con el lado sano. De este modo se determina un aumento de temperatura o dolor sobre la interlínea acromioclavicular ante la presión digital (casi siempre atribuible a osteoartrosis). La sinovitis glenohumeral puede ocasionar dolor intenso a la palpación del hueco axilar. En la movilización pasiva de la articulación glenohumeral, mientras se apoya la otra mano sobre el hombro, pueden palparse crepitaciones características de la osteoartrosis.

En la tendinitis bicipital, aparecerá dolor con la palpación en la corredera bicipital (se palpa mejor con el brazo en rotación interna y colocado en la espalda, intentando tocarse la escápula contralateral); se debe comparar con el hombro opuesto. También despierta dolor la supinación contra resistencia de la mano con el codo flexionado 90° (*maniobra de Yergason*). En el compromiso de la articulación esternoclavicular (artrosis, AR, traumatismos) puede haber tumefacción y dolor a la palpación. Para la palpación del manguito de los rotadores y la bursa subacromiodeltoidea (**fig. 29-18**) se debe colocar el brazo en extensión forzada. El dolor palpatorio es característico de las tendinitis por microcristales.

Exploración de la movilidad: se debe tener en cuenta que en los primeros 90° de abducción participa fundamentalmente la articulación escapulohumeral y, a partir de los 90°, se movilizan la acromioclavicular (aproximadamente 20°) y la esternoclavicular. Entre los 30° y los 130°, la articulación escapulotorácica desempeña una importante acción (participa unos 60°); por lo tanto, si al abducir el brazo aparece dolor al pasar los 90°, esto sugiere una lesión en la articulación acromioclavicular y, en menor medida, en la esternoclavicular.

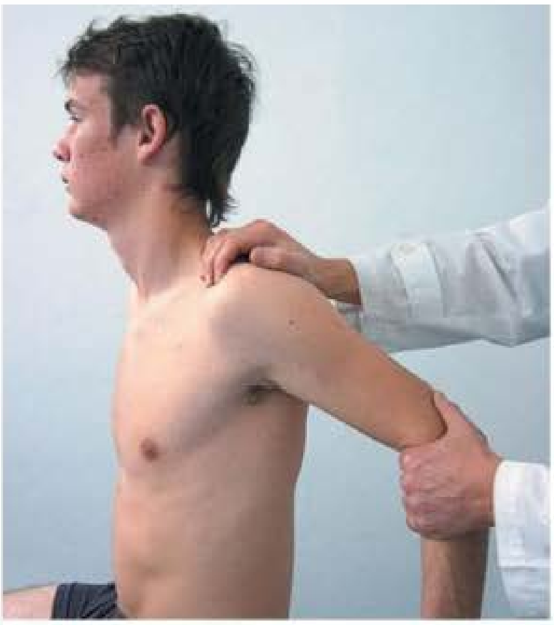


Fig. 29-18. Palpación del manguito de los rotadores y la bursa subacromiodeltoidea. Se debe colocar el brazo en extensión.

Una forma rápida y efectiva de evaluar la *movilidad activa* de las articulaciones escapulohumerales consiste en pedirle al paciente que junte las palmas por encima de la cabeza (abducción), que una las manos en la nuca separando los codos (rotación externa) y que una las manos en la espalda intentando tocar los omóplatos (rotación interna) (**fig. 29-19A** a **C**). Para investigar las articulaciones esternoclavicular y acromioclavicular, se hace encoger y protruir los hombros.

Después se explora la *movilidad pasiva*, que brinda información diagnóstica clave cuando los movimientos activos se hallan limitados. La limitación de la abducción y las rotaciones (activa y pasiva) son los mejores marcadores de compromiso glenohumeral temprano. La abducción pasiva se efectúa fijando la escápula con una mano; la otra mano sostiene el brazo con el codo flexionado y lo abduce, llegando normalmente a los 90°. Al llegar a los 90°, el troquíter tropieza con el arco coracoacromial; en este punto, la rotación externa llevando el troquíter hacia atrás permite la elevación completa del brazo. Para la rotación pasiva, el brazo se abduce a 90° y, con el codo flexionado, se lleva el antebrazo hacia arriba para la rotación externa (la mano debería quedar normalmente a la altura de la cabeza) (**fig. 29-20**) y hacia abajo para la rotación interna (la mano debe quedar sobre el eje del cuerpo). Siempre se debe comparar con el lado opuesto.

La pérdida de la movilidad activa con conservación de la pasiva se produce en patologías neurológicas (paresia o plejía), como también en la rotura total del manguito de los rotadores (seudoparálisis del hombro). Esto se pone en evidencia con la *prueba de la caída del brazo*: el paciente coloca el brazo en abducción y se le pide que lo baje lentamente; si hay desgarro en el manguito (sobre todo en el músculo supraespinoso), el brazo caerá (no podrá hacerlo con lentitud). Si puede sostenerlo en abducción, un suave golpe en el antebrazo hará caer el brazo.

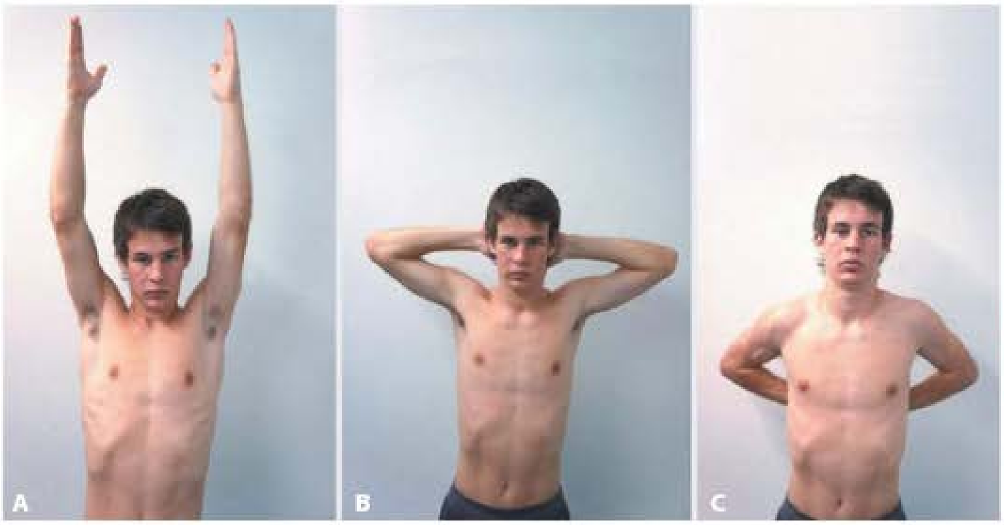
Los movimientos contra resistencia permiten localizar la región tendinosa lesionada del manguito de los rotadores:

- Dolor en la abducción (tendinitis del supraespinoso).
- Dolor en la rotación externa (tendinitis del infraespinoso).
- Dolor en la rotación interna (tendinitis del subescapular).

La presencia de un *arco doloroso* es característica de la tendinitis del supraespinoso. El paciente presenta dolor cuando se llega a los 70° de abducción, que se mantiene hasta los 100° y remite al pasar los 100°, aproximadamente (reflejo del máximo rango de actividad del supraespinoso). Si el dolor aparece a los 90° de abducción y se mantiene cuando se continúa con ella, sugiere osteoartrosis acromioclavicular (**fig. 29-21**).

En la *capsulitis adhesiva primaria* u *hombro congelado* existe una restricción multidireccional dolorosa del movimiento glenohumeral (sobre todo, la rotación externa), tanto del activo como del pasivo, sin alteración articular. En la forma secundaria, el diagnóstico etiológico resulta difícil (rotura del manguito de los rotadores, AR, etc.). Las enfermedades que se asocian con la capsulitis adhesiva son: diabetes mellitus, TBC, carcino-

Fig. 29-19. Exploración activa de la motilidad de los hombros. **A.** Abducción. **B.** Rotación externa. **C.** Rotación interna.



ma de pulmón, patología tiroidea, cardiopatía isquémica, accidente cerebrovascular (ACV) y traumatismo de hombro.

Es muy importante la distinción entre el hombro doloroso por patología intrínseca o del propio hombro y el dolor referido. En el primer caso, el dolor puede deberse a la palpación o a la movilidad. En el dolor referido, la exploración del hombro es normal y se deberá pensar entonces en patología cervical, cardíaca, subfrénica, del hígado o tracto biliar, pleural, mediastínica, neoplásica e infarto pulmonar, neuropatía por atrapamiento, hernia hiatal, esofagitis péptica, espasmo esofágico, aneurisma disecante de la aorta. El dolor no referido, cuando es bilateral, sugerirá polimialgia reumática (sinovitis como sustrato).

Ante un hombro doloroso se deberá averiguar:

- Si es originado en el hombro o es referido.
- Si se debe a lesión periarticular (manguito de los rotadores-bursa subacromiodeltoidea).
- Si existe sinovitis o artritis escapulohumeral (cabe recordar que en este caso habrá una limitación dolorosa de la movilización multidireccional [AR, artritis séptica o por cristales]).

Siempre hay que recordar que la manera más simple de evidenciar la presencia de una alteración del hombro es la comparación bilateral (**casos clínicos 29-1** y **29-2**).

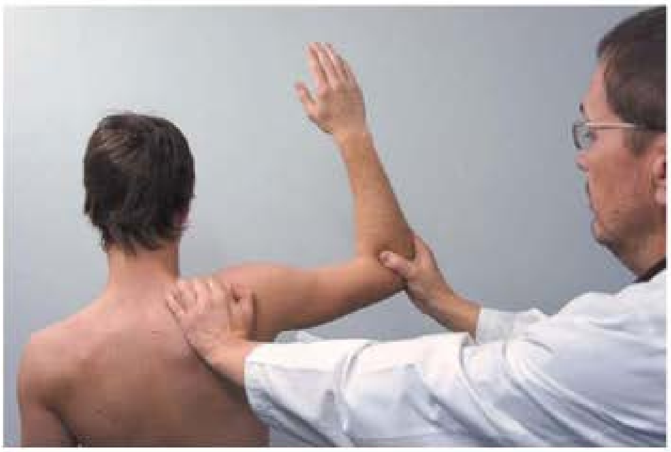


Fig. 29-20. Exploración de la abducción pasiva.

Exploración del codo y orientación diagnóstica

El codo, articulación ginglimoidea (de tipo bisagra), está compuesto por tres articulaciones: humerocubital, humerorradial y radiocubital.

La extensión normal es de 0-5°, la flexión aproximada es de 150° (el paciente normalmente puede tocarse el hombro) y la pronosupinación es de 90°. La hiperextensión pasiva del codo de 5° hasta 20° es uno de los signos frecuentes en hipermovilidad articular.

Con los brazos extendidos en posición anatómica (palmas al frente), los ejes del brazo y el antebrazo presentan un valgo fisiológico (se alejan de la línea media) o "ángulo de carga" (más notable al cargar objetos pesados) de aproximadamente 5° en el hombre y 10-15° en la mujer.

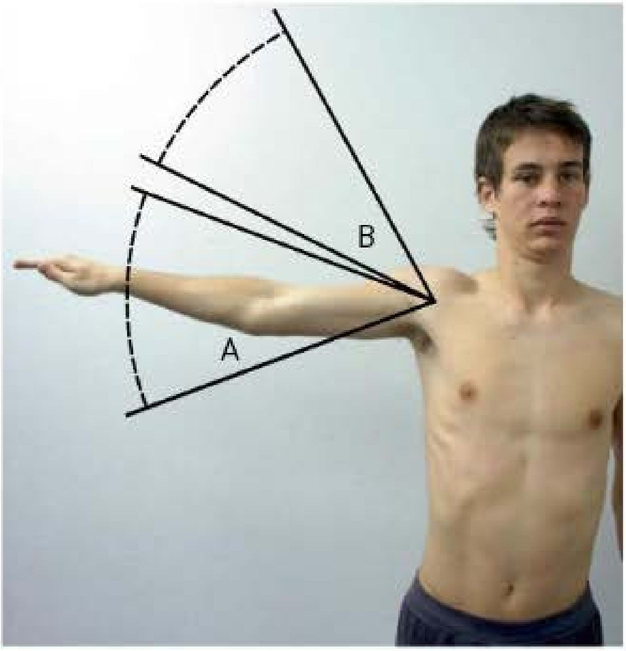


Fig. 29-21. En la abducción, la presencia de un arco doloroso entre los 70° y 100° es característica de la tendinitis del supraespinoso (**A**). Si el dolor se presenta a los 90°-100° y se mantiene al continuar con la abducción, sugiere osteoartrosis acromioclavicular (**B**).

CASO CLÍNICO 29-1

Paolo, de 30 años, concurre al consultorio externo del hospital por presentar dolor en el hombro derecho (omalgia) de inicio abrupto, que apareció tras mover objetos pesados.

¿Qué preguntas no debe omitir en la anamnesis?
¿Cómo debe efectuar el examen físico?
¿Qué estudios por imágenes solicitaría inicialmente?

Comentario

La anamnesis deberá incluir las características del dolor, su propagación, las circunstancias acompañantes, la relación con los movimientos activos-pasivos del miembro superior y la columna cervical, las circunstancias agravantes y atenuantes, y la presencia de síntomas digestivos y cardiorrespiratorios que hagan presumir un dolor referido. Se realizarán movimientos activos-pasivos contra resistencia de las articulaciones glenohumeral, esternoclavicular y acromioclavicular; el examen del manguito de los rotadores, y el examen del tórax y el abdomen. Los estudios por imágenes incluirán la radiografía de ambos hombros (rotación interna y externa) o la ecografía si se presume una patología bursotendinosa. La resonancia magnética se indicará si las imágenes anteriores no son diagnósticas. Se realizarán estudios del tórax y el abdomen si son necesarios.

Este paciente presentaba un arco doloroso. La radiografía mostró calcificación del tendón del supraespinoso, confirmada por la ecografía. El diagnóstico fue tendinitis del supraespinoso.

Inspección

Tanto el *cúbito valgo* (más de los 5-15° normales) como el *cúbito varo* (deformidad en culata) pueden ser producidos por fracturas. Se deberá observar la simetría y la presencia de *lesiones psoriásicas* (una de las localizaciones más frecuentes y de gran valor orientador de una artropatía), *tofos* (**fig. 29-22**), *nódulos de Meynet* (se observan en la FR; son firmes, redondeados, indoloros, más pequeños que los de la AR, y se asocian casi siempre con carditis), *calcinosis* (esclerodermia), *xantomas* y *quistes sebáceos*.

CASO CLÍNICO 29-2

Pío, de 72 años, comenzó en forma aguda con afectación de las grandes articulaciones (hombros) con derrame glenohumeral. Presentaba, además, pérdida de peso y los exámenes de laboratorio mostraron marcada elevación de los reactantes de fase aguda con factor reumatoideo y anticuerpos antipéptidos citrulinados negativos.

¿Cuál es el diagnóstico más probable?
¿Qué diagnósticos diferenciales se plantea?

Comentario

El comienzo abrupto con afectación de las grandes articulaciones con un patrón oligoarticular, una edad de inicio superior a los 60 años y un factor reumatoideo y anticuerpos antipéptidos citrulinados negativos obligan a ubicar el cuadro como la presentación clínica de la artritis reumatoide (AR) en el anciano. Las espondiloartropatías y la poliartritis viral rara vez se presentan en ese grupo etario. La artritis microcristalina puede presentarse como poliartritis simétrica con afectación más común de los dedos de las manos y los pies y hasta un 30% puede tener un factor reumatoideo positivo. Las radiografías pueden remedar la AR. En el paciente anciano se debe considerar siempre la artritis paraneoplásica, la tendencia es a la afectación más frecuente de los miembros inferiores (las neoplasias más comunes asociadas son la de mama y la de próstata). La polimialgia reumática puede tener síntomas similares a la AR del anciano con una respuesta espectacular a dosis bajas de esteroides. El síndrome de sinovitis remitente simétrica seronegativa con edema con fóvea (RS3PE) puede ser indistinguible de la AR del anciano. El inicio súbito y el edema de manos y carpos con frecuente compromiso tendinoso flexor orientan hacia el síndrome.

La región olecraniana es una zona de búsqueda de *nódulos reumatoideos* (en realidad, se palpan mejor de lo que se ven), que son firmes, indoloros, móviles y se asocian con manifestaciones extraarticulares y un pronóstico más grave de la enfermedad. También puede haber nódulos en el LES y en la enfermedad mixta del tejido conjuntivo.

En la región posterior del codo es donde mejor se visualiza la *sinovitis* (eritema y tumefacción difusa), que impide visualizar los surcos o canales olecranianos. La tumefacción localizada obliga a pensar en *bursitis olecraniana*, cuya etiología puede ser traumática (codo de estudiante), infecciosa, por microcristales (gota) o por artritis reumatoide (**fig. 29-23A** y **B**).

Palpación

Permitirá comprobar el *aumento de la temperatura* en los procesos inflamatorios (gota, AR, fiebre reumática y bursitis olecraniana), la *tumefacción* (sinovitis), así como detectar el nervio cubital en el surco olecraniano interno y evaluar su engrosamiento (lepra).

Las *adenopatías epitrocleares* sugieren procesos infecciosos en la mano o el antebrazo (heridas, enfermedad por arañazo de gato) y, ante este hallazgo, siempre se debe buscar la puerta de entrada.

La *interlínea radiohumeral* se pone de manifiesto en forma pasiva, provocando un movimiento de rotación en la cabeza del radio al realizar la pronosupinación de la mano. Esta maniobra suscita dolor en la osteoartrosis, la osteocondritis disecante y las lesiones en la cabeza del radio (**fig. 29-24**).

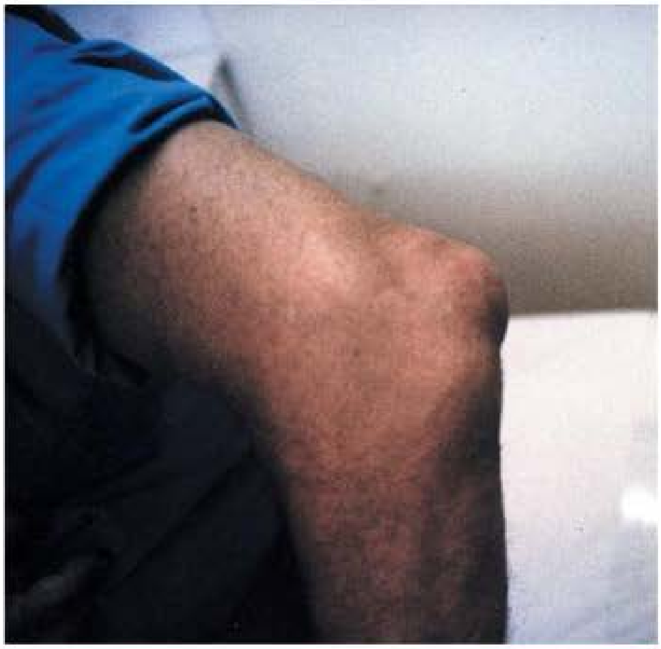


Fig. 29-22. Gota tofácea crónica. Presencia de un tofo en la región olecraniana.

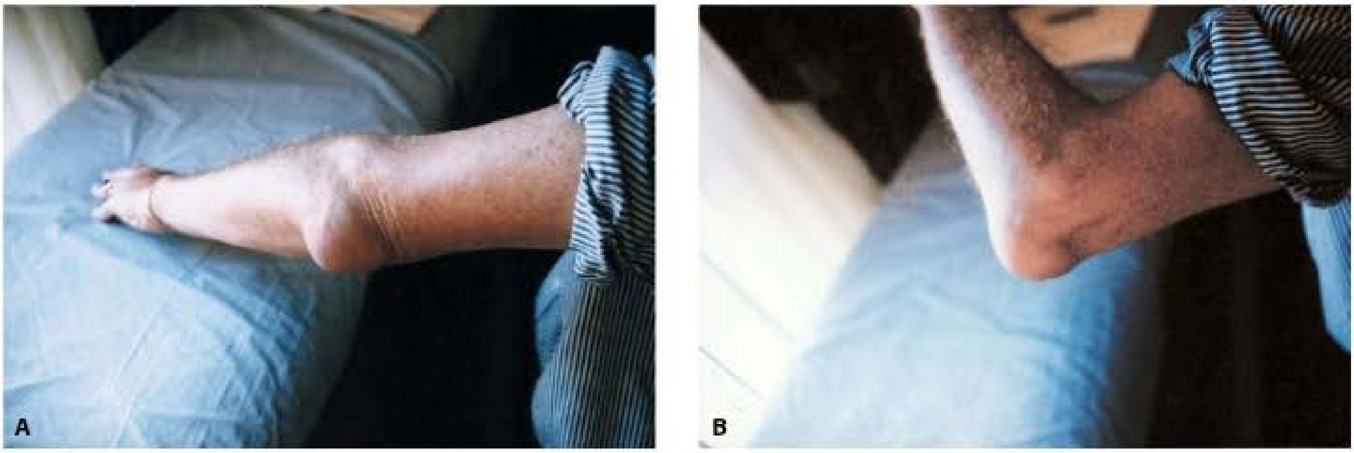


Fig. 29-23. A y **B.** Bursitis olecraniana de etiología traumática. Mediante la aspiración percutánea de la bursa se obtuvieron 15 mL de líquido serohemático. La tinción con Gram, la búsqueda de cristales y el cultivo fueron negativos.

La *epicondilitis* (codo de tenista) es la causa más común de dolor en la región del codo (también entre los que no practican tenis). En ella se produce una lesión (microdesgarro) de los músculos extensores, en especial de los radiales externos, en la región del epicóndilo. El paciente refiere dolor en la cara lateral del codo, que puede propagarse por el dorso del antebrazo y llegar a los dedos. Este se pone en evidencia al palpar el epicóndilo con el pulgar o mediante la *prueba de Cozen* (modificada), en la que el explorador sostiene el brazo del paciente flexionado a 90° mientras con su pulgar presiona sobre el epicóndilo. Se le pide al paciente que cierre el puño y lo extienda, mientras la otra mano se opone a la extensión de la muñeca (**fig. 29-25**). Si el paciente presenta una epicondilitis, experimentará un dolor intenso y súbito en el sitio de inserción de los extensores de la muñeca.

En la *epitrocleítis* (codo de golfista) se produce una lesión en la inserción (epitróclea) de los músculos pronadores-flexores. La maniobra para evidenciarla es, en cierta manera, similar a la prueba de Cozen. El pulgar palpará la epitróclea con el brazo en flexión de 90° y la mano en supinación. Aparecerá dolor en la epitróclea con la flexión del carpo contra resistencia.

Exploración de la muñeca y orientación diagnóstica

La amplitud aproximada del movimiento de la muñeca en la flexión palmar es de 90°, la dorsiflexión de 70°, la lateralización cubital de 60° y la desviación radial de 25°.

Inspección

Se evalúa la presencia de deformidad o tumefacción. La desviación radial de la mano es común después de la *fractura de Colles* (fractura de la extremidad inferior del radio), como también lo es la prominencia del cúbito (*deformidad de Madelung*).

La *subluxación del cúbito* puede observarse en la AR, que provoca una artritis crónica de la articulación radiocubital con inestabilidad y subluxación dorsal de la cabeza cubital, que se desplaza en forma semejante a la tecla de un piano al efectuar presión hacia abajo.

La tumefacción del carpo, la mano y los dedos, con piel brillante, eritematosa e hipersensibilidad difusa, es típica de la *distrofia simpática refleja* o *enfermedad de Sudeck*, que aparece en forma secundaria a patologías como la fractura de Colles o las lesiones del carpo.

La muñeca es asiento de tumefacciones localizadas, esféricas, firmes, denominadas *gangliones* (quiste con revestimiento sinovial y contenido líquido gelatinoso)

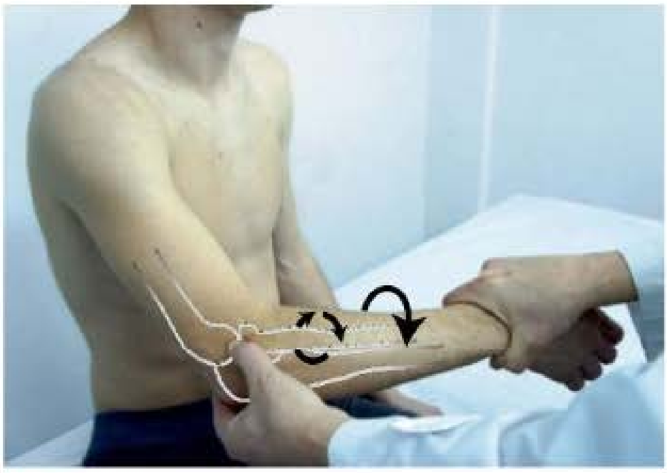


Fig. 29-24. Palpación del codo. La interlínea radiohumeral se localiza con la pronosupinación de la mano.

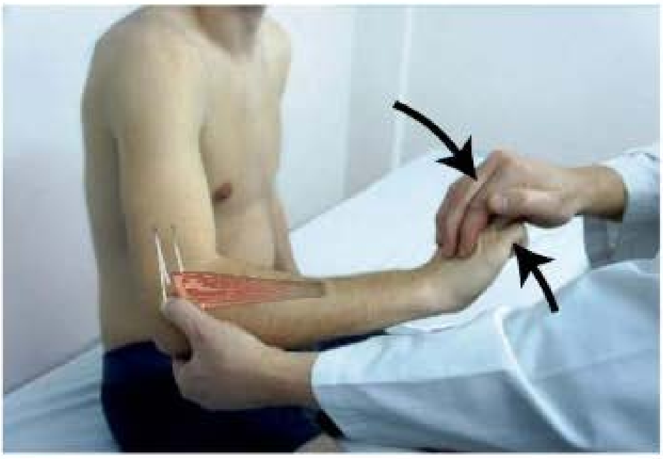


Fig. 29-25. Maniobra de Cozen (modificada) para poner en evidencia una epicondilitis.

(**fig. 29-26**). Los de pequeño tamaño pueden ponerse de manifiesto con la flexión palmar de la muñeca. El ganglión puede ser causa de dolor persistente en mujeres jóvenes y, si no se efectúa un examen cuidadoso, se corre el riesgo de interpretar los síntomas como funcionales.

La inflamación sobre la región lateral del radio distal se observa en la *tenosinovitis estenosante de De Quervain* (sinovitis de las vainas del abductor largo y el extensor corto del pulgar).

La tumefacción que sigue a la *sinovitis de la articulación radiocarpiana* (AR, artritis psoriásica, TBC, gonococia) se dispone en forma transversal, abarca desde la apófisis estiloides radial hasta la cubital y se evidencia en las caras palmar y dorsal. Dado que la sinovial es muy amplia en el lado cubital, se debe buscar su tumefacción como signo de una sinovitis del carpo, pidiéndole al paciente que una las palmas (como si rezara). La posición en actitud de oración es útil además para poner de relieve, en el paciente diabético, la contractura en flexión de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales (los dedos no pueden tomar contacto plenamente por su cara palmar), secundaria a un depósito excesivo de colágeno en la dermis profunda.

Palpación

La muñeca se palpa en flexión palmar leve. La tumefacción sinovial se percibe mucho mejor sosteniendo la articulación con los dedos de ambas manos y apoyando los pulgares sobre la región dorsal del carpo (**fig. 29-27**). Previamente, se comprobará la presencia de aumento de la temperatura local.

La hipersensibilidad localizada en las vainas del abductor largo y el extensor corto del pulgar, con frecuente engrosamiento local de las vainas, se presenta en la tenosinovitis de De Quervain. Esta se pondrá en evidencia con la *maniobra de Finkelstein* (que es patognomónica): el paciente flexiona el pulgar y cierra los dedos sobre él; a continuación, el médico toma la mano del paciente y le imprime una desviación cubital que provocará un dolor agudo si la maniobra es positiva (**fig. 29-28A** y **B**).

El síndrome del túnel carpiano es la neuropatía por atrapamiento más frecuente y se debe a la compresión del nervio mediano en el túnel carpiano (entre el tendón del palmar largo y el flexor radial del carpo). Existen muchas etiologías y entre las más frecuentes se encuentran: AR, hipotiroidismo, diabetes, amiloidosis, embarazo, acromegalia, ocupacional e idiopática.

El paciente presenta dolor y parestesias en el territorio del nervio mediano (eminencia tenar y cara palmar de los dedos pulgar, índice, medio y lado radial del anular) que, de manera característica, aparecen ante la realización de determinadas maniobras (pelar papas, escurrir ropa, coser) o durante la noche. Estas manifestaciones pueden reproducirse mediante la percusión sobre el mediano que da el *signo de Tinel* (**fig. 29-29**), o bien con la maniobra de Phalen, manteniendo las manos unidas en flexión ventral y elevando los codos durante 1 a 2 minutos (**fig. 29-30** y **caso clínico 29-3**).

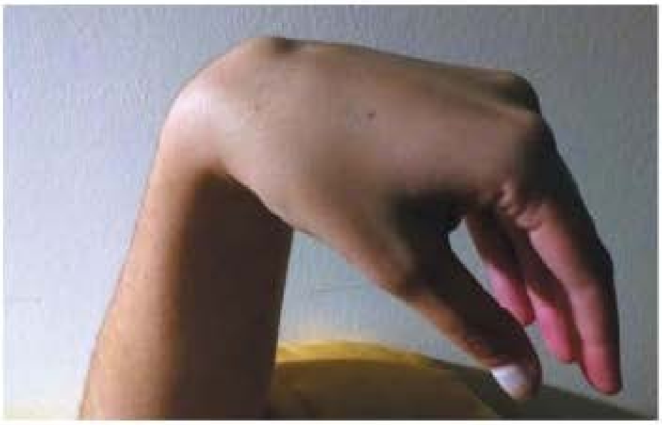


Fig. 29-26. Ganglión en la superficie dorsal de la muñeca (gentileza del doctor Julio C. Guerini).

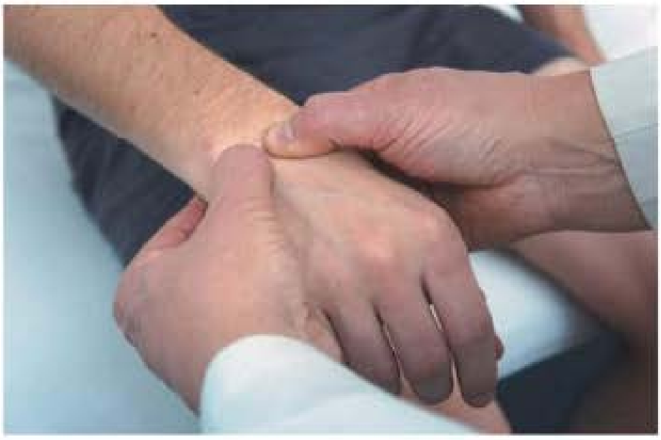


Fig. 29-27. Palpación de la articulación del carpo.

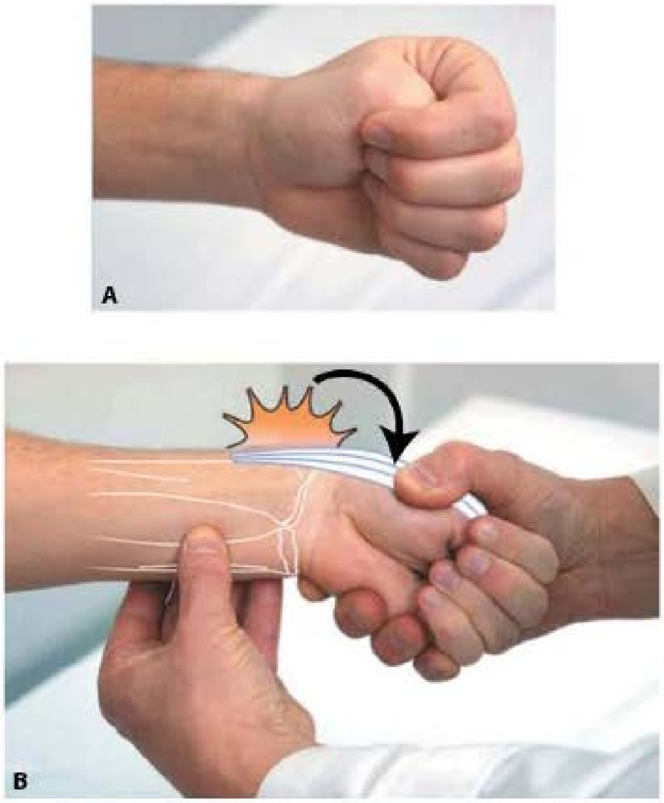


Fig. 29-28. A y **B.** Maniobra de Finkelstein.

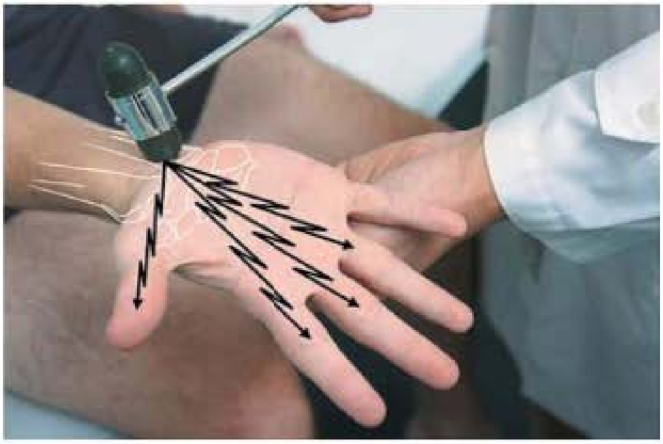


Fig. 29-29. Signo de Tinel.

El *síndrome del canal cubital* puede ser provocado por AR, compresión ganglionar, enfermedad de la arteria cubital y fracturas. El nervio cubital es comprimido al atravesar el canal carpiano-cubital entre el hueso pisiforme y la apófisis unciforme del piramidal (canal de Guyon). Se puede comprometer la división sensitiva y producir un trastorno sensitivo en la cara palmar del meñique, o bien la división motora y generar atrofia de la musculatura intrínseca hipotenar y debilidad en la mano (que se mide con la potencia para aducir el meñique).

Rodeando la muñeca con una mano y pidiéndole al paciente que realice flexión palmar, flexión dorsal y desviación cubital de la muñeca, se pueden percibir crepitaciones en la osteoartrosis (infrecuente), en la fractura del escafoides y en la *enfermedad de Kienböck* (necrosis aséptica del semilunar). Para el diagnóstico de esta última, es útil detectar dolor a la palpación sobre el semilunar. Para ello se sigue el tercer metacarpiano hacia arriba hasta caer en una depresión (cuello del hueso grande); entre esa depresión y el borde de la epífisis del radio se halla el semilunar. También se percibirán crepitaciones finas en la tenosinovitis de los tendones extensores (mientras se toma la muñeca con una mano, se le pide al paciente que flexione y extienda los dedos). En la esclerosis sistémica, se puede palpar una crepitación como del roce del cuero al movilizar los tendones extensores y flexores de la muñeca.

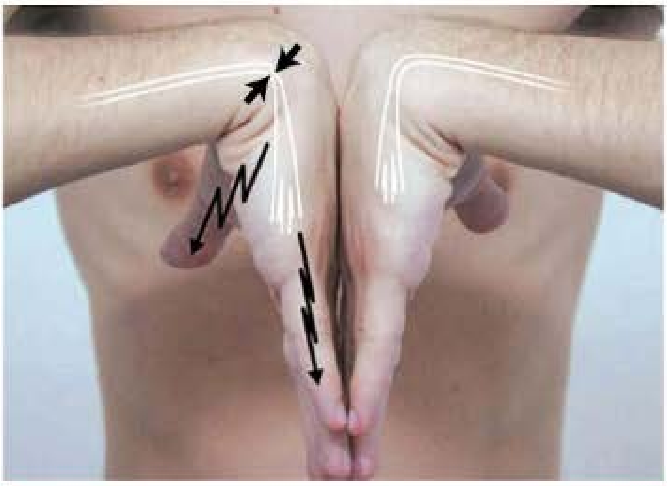


Fig. 29-30. Maniobra de Phalen.

CASO CLÍNICO 29-3

Yolanda, de 50 años, sin antecedentes de relevancia, consulta por una sensación de hormigueo en ambas manos, en especial durante la segunda mitad de la noche, que la obliga a sacudirlas para procurar alivio. Durante la anamnesis llama la atención la voz ronca de la paciente. Refiere, además, aumento de peso y apetito llamativamente escaso.

¿Qué otros hallazgos buscaría en el examen físico?
¿Cómo los asocia con el motivo de consulta?

Comentario

La paciente presentaba sobrepeso, piel seca y amarillenta, más acentuada en las palmas, ausencia de la cola de las cejas, hiporreflexia y bradicardia, todas manifestaciones clínicas de hipotiroidismo. El hipotiroidismo puede producir una neuropatía por atrapamiento, en este caso un síndrome del túnel carpiano, que en la paciente se evidenció por la presencia del signo de Tinel y la maniobra de Phalen positivos. El electromiograma (EMG) mostró disminución de la velocidad de conducción sensitivo-motora del nervio mediano.

Exploración de la mano y orientación diagnóstica

El estudio de la mano no puede separarse del de la muñeca y viceversa. La mano suministra enorme información en el examen clínico-reumatológico.

Inspección

Como ya se mencionó, la comparación bilateral es una forma rápida, efectiva y muy útil para comprobar la presencia de signos patológicos en la mano. Se deben observar las manos en actitud de reposo y en movimiento.

La presencia del *fenómeno de Raynaud* (**Epónimos**☞) (**fig. 29-31**) orientará hacia una colagenopatía y, si el paciente es mayor de 35 a 40 años, se debe pensar en una esclerosis sistémica progresiva, ya que el 90% de los casos la presentan. El *eritema palmar* se observa en la AR (con piel caliente y húmeda, fina, brillante y atrófica en los dedos), aunque es inespecífico, pues aparece también en la cirrosis hepática, el hipertiroidismo y el embarazo.

En la *artritis reactiva* (síndrome de Reiter), semanas después de la aparición del cuadro inicial (artritis, uretritis y/o cervicitis, enteropatía) aparecen lesiones hiper-

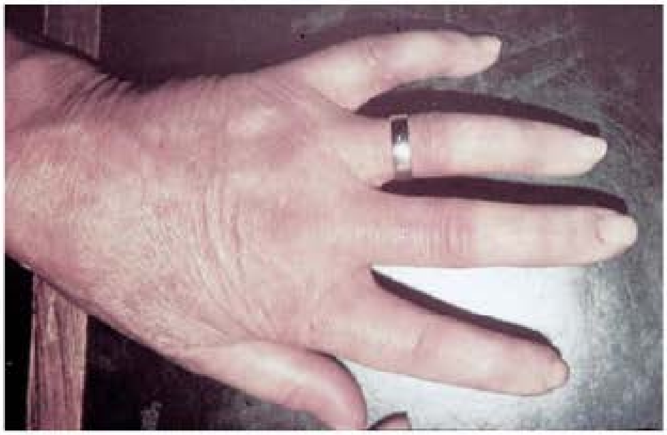


Fig. 29-31. Fenómeno de Raynaud. Obsérvese la palidez distal de los dedos anular y medio.

queratósicas (queratodermia blenorrágica) similares a las de la psoriasis pustulosa.

El *exantema palmar y plantar* con predominio en la zona radial de los dedos y en los pulpejos (dedos encendidos) se observa en el LES, al igual que el eritema periungueal, que aparece también en la dermatomiositis, en la que pueden observarse además:

- Capilares dilatados y hemorragias en el pliegue subungueal (en los niños son constantes).
- *Rash* eritematoso en el dorso de la mano y lesiones papuloeritematosas discontinuas, situadas en el dorso de las manos y en las articulaciones MCF e interfalángicas, denominadas *pápulas de Gottron* (patognomónicas de dermatomiositis).
- Hiperplasia cuticular (hiperqueratosis del hiponiquio de la cutícula), frecuente pero de poca especificidad.
- Calcinosis.

En la *enfermedad de Dupuytren* (**fig. 29-32**) se observan la retracción y el engrosamiento nodular de la aponeurosis palmar, que es más frecuente en la base del anular, pero puede afectar después los otros dedos. Se presenta en forma predominante en los hombres (relación 5:1) de edad mediana o avanzada, y puede ser idiopática o asociarse con la diabetes, el alcoholismo, el traumatismo repetido o la ingesta de anticonvulsivos.

La identificación de las *alteraciones de las uñas* proporciona una ayuda enorme, por lo que su examen no debe omitirse nunca (véase también **cap. 23** *Anexos cutáneos*). La lesión ungueal se observa en el 70-80% de los pacientes con artritis psoriásica; puede observarse piqueteado o punteado (uñas en dedal), hiperqueratosis subungueal, onicólisis y surcos horizontales visibles y/o palpables (**fig. 29-33A** a **C**).

En la *osteoartropatía hipertrófica* se ven las uñas en vidrio de reloj y los dedos en palillo de tambor o acropaquia, con periostitis acompañada de dolor óseo y sinovitis (con predominio en los miembros inferiores).

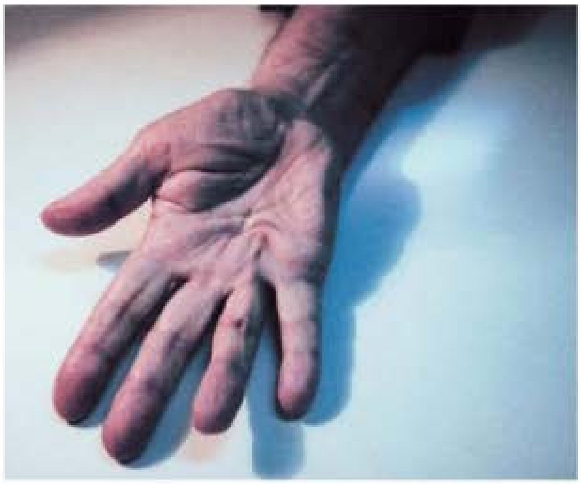


Fig. 29-32. Enfermedad de Dupuytren. Engrosamiento y contracción nodular de la aponeurosis palmar que lleva a la flexión de la articulación MCF del cuarto dedo (en general el que se afecta primero).

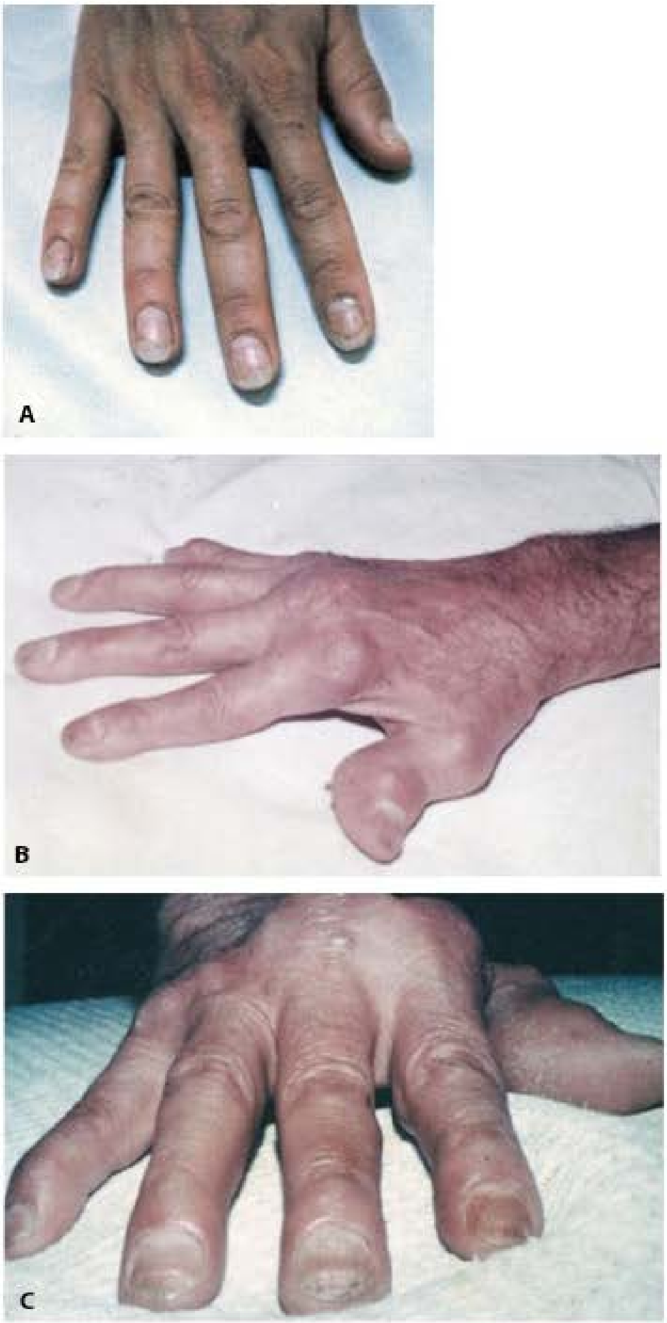


Fig. 29-33. Artritis psoriásica. **A.** Compromiso de las uñas en una paciente con onicólisis y surcos transversales. **B** y **C.** Afectación de las uñas y articulaciones MCF.

Este trastorno puede ser primario, pero casi siempre es secundario a una patología pulmonar (carcinoma broncógeno, TBC, abscesos, EPOC, fibrosis pulmonar, neoplasias con metástasis intratorácicas), cardiovascular (endocarditis infecciosa, cardiopatías congénitas) o gastrointestinal (cáncer de esófago, colon o hígado; cirrosis; hepatitis crónica activa; enfermedad inflamatoria del intestino).

Continuando con la inspección de la mano, se deberá buscar la presencia de *hipotrofia muscular*: interósea en la AR y en los estados de caquexia, de la eminencia tenar en el síndrome del túnel carpiano y de la hipotenar en el síndrome del canal de Guyon (cubital), ambos de evolución prolongada. Siempre hay que hacer el diagnóstico diferencial con la atrofia de origen neurológico. La lesión de la octava raíz cervical y la primera dorsal provoca atrofia de la musculatura tenar, hipotenar, cubital anterior, flexora e interósea de los dedos (*síndrome de Aran-Duchenne*). La atrofia de la mano también se observa en la esclerosis lateral amiotrófica (se buscarán la hiperreflexia y las fasciculaciones). La poliomielitis y la lepra provocan también atrofia de la mano. Las cuatro patologías citadas pueden originar la llamada *mano de Aran-Duchenne* (**Epónimos**) (mano plana o simiana por atrofia de su musculatura).

Se observará luego la presencia de *deformidades* de la mano y de los dedos entre las que se encuentran:

La *desviación cubital (ráfaga cubital)* de los dedos (véase **fig. 29-35A**), por desviación cubital de los tendones extensores, se presenta sobre todo en la AR, la FR grave y el LES (*artropatía de Jaccoud*); el anciano puede tener una desviación cubital leve que no representa patología. En la artritis reumatoide juvenil (ARJ) es más frecuente la desviación radial que la cubital.

La *mano en escuadra*, con prominencia de la articulación trapeciometacarpiana (TMC) por deformidad o subluxación, se observa en la artrosis TMC (*rizartrosis*).

La *mano en garra* por rigidez articular, engrosamiento e induración de la piel y flexión permanente de los dedos se ve en la esclerosis sistémica y en la artritis psoriásica por anquilosis de las articulaciones interfalángicas proximales (IFP) y distales (IFD).

Los *dedos en "anteojos de teatro" o telescopados* por osteólisis de las falanges y articulaciones metacarpianas presentan gran acortamiento, con importante inestabilidad articular (los dedos se "elongan" y "acortan" como un catalejo). Se presentan en la forma mutilante de la artritis psoriásica (5%) y de la AR (**fig. 29-34**).

En los *dedos en cuello de cisne* (**fig. 29-35A**) se observa la articulación MCF en flexión, la IFP en hiperextensión y la IFD en flexión. Se presenta en la AR y el LES (atropatía de Jaccoud) y la produce una contractura de la musculatura intrínseca. Es la deformidad digital articular que más afecta la funcionalidad de la mano.

Los *dedos en ojal* o *boutonnière* presentan la IFP en flexión y la IFD en extensión. Se producen por rotura o debilitamiento del tendón extensor digital a nivel de la articulación IFP como consecuencia de la sinovitis. Se observan en la AR (**fig. 29-35B**).

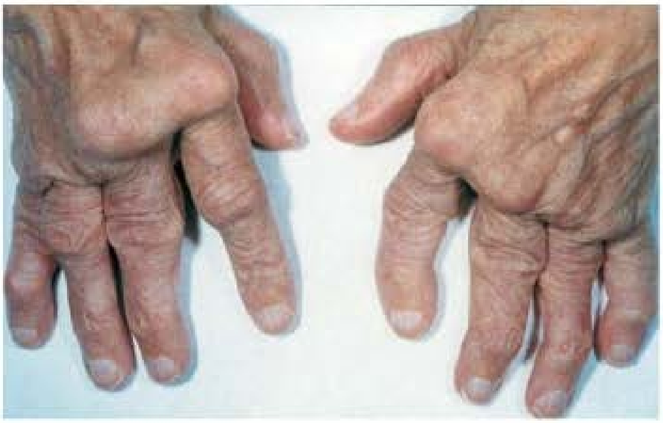


Fig. 29-34. Artritis resortiva (mutilante).

En las denominadas *manos de mecánico* aparecen grietas, fisuras e hiperpigmentación en las palmas de las manos y en los dedos, en ocasiones con pequeños microinfartos subungueales, que dan el aspecto de una mano sucia. Esto se observa en los pacientes con miositis con anti-Jo-1 positivo, acompañada por enfermedad intersticial pulmonar (en el 75% de los casos), artritis (90%) y fenómeno de Raynaud (60%), y que constituye el "síndrome antisintetasa".

La *vasculitis digital* puede presentarse en forma de infartos periungueales y hará sospechar AR o LES. Las úlceras vasculíticas también se ven en la granulomatosis de Wegener y las lesiones gangrenosas graves que afectan los dedos se observan en la panarteritis nudosa (PAN), la enfermedad mixta del tejido conjuntivo y la esclerosis sistémica progresiva.

En el *síndrome antifosfolipídico* pueden presentarse síntomas de isquemia, gangrena y necrosis digital secundaria a la oclusión de las arterias o arteriolas digitales distales.

En los estadios iniciales de la *esclerosis sistémica* se observan manos edematosas (sin fóvea), con borramiento de los pliegues. Más tarde aparecen atrofia, induración y alteración de la pigmentación de la piel, ulceraciones digitales, calcinosis y afinamiento de los dedos (*esclerodactilia*), para llegar finalmente a la flexión permanente de los dedos (mano en garra) y la pérdida de las falanges (**fig. 29-36A** y **B**).

El *edema* de las manos se puede encontrar también en la AR, la EMTC, el síndrome de superposición y el síndrome denominado RS3PE (*remiting seronegative simetric synovitis with pitting edema*), que consiste en una sinovitis simétrica seronegativa de inicio brusco en los carpos y las pequeñas articulaciones de las manos por compromiso de las vainas de los tendones flexores. Está acompañada por edema con godet en el dorso de las manos (mano en guante de boxeador) y predomina en los hombres (relación 4:1) de edad avanzada. La presencia de edema en una sola mano, sin manifestaciones articulares, obliga a pensar en distrofia simpática refleja.

En los *dedos en resorte*, el dedo permanece en flexión a causa de un bloqueo provocado por un nódulo en el tendón flexor a nivel de la articulación MCF que impide la extensión (el tendón extensor es más débil). El paciente recurre a la mano opuesta para conseguir la extensión. Se presenta en la AR, la osteoartrosis, la gota, o puede ser idiopático (**fig. 29-37A** y **B**).

La *tumefacción de los dedos* (dedos en salchicha) secundaria a dactilitis (tenosinovitis del tendón flexor acompañada de sinovitis de las interfalángicas) se presenta en la artritis psoriásica (20-40% de los casos) y como manifestación de entesitis (inflamación del punto de inserción de ligamentos, tendones y fascias) en el síndrome de Reiter.

La tumefacción localizada, por ejemplo en una articulación MCF, orienta hacia el diagnóstico de artropatía por microcristales (condrocalcinosis, gota). Si hay varias afectadas, y más aún si el compromiso es bilateral, hacia AR o LES. Una forma rápida de evidenciar la presencia de sinovitis es observar la disminución de las depresiones entre los nudillos con la mano cerrada.

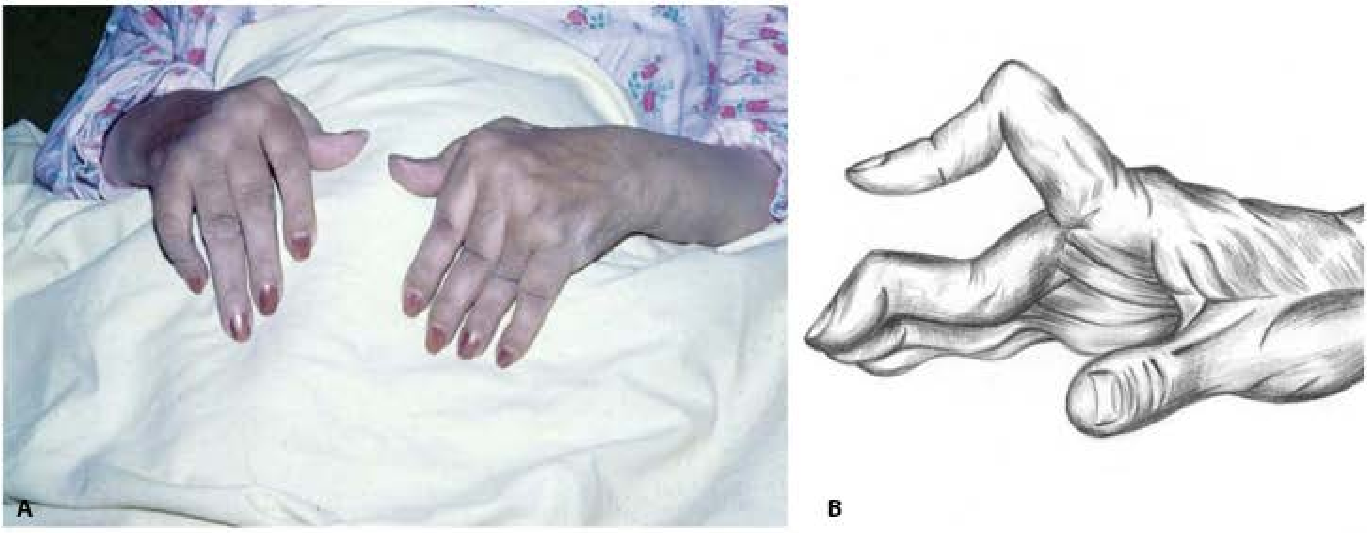


Fig. 29-35. A. Desviación cubital de los dedos y dedos en cuello de cisne. **B.** Dedo índice en *boutonnière* o en ojal (IFP en flexión e IFD en extensión) y resto de los dedos en cuello de cisne (flexión de IFD e hiperextensión de IFP).

La tumefacción localizada en la articulación interfalángica proximal, si es simétrica, planteará el diagnóstico de osteoartrosis (*nódulo de Bouchard*) (**Epónimos**☞)(**fig. 29-38A**), AR, TBC, sarcoidosis o sífilis; la tumefacción que predomina en un lado de la articulación es característica de los tofos en la gota (véase **fig. 29-39**). La tumefacción fusiforme de las IFP se observa en los estadios iniciales de la AR.

En el dorso de las IFP se pueden observar los nódulos no dolorosos de Garrod (**Epónimos**☞) (*knuckle pads*) por engrosamiento fibrótico de la cápsula articular. Carecen de importancia. La tumefacción de la articulación IFD puede deberse a osteoartrosis digital (*nódulos de Heberden*) (**Epónimos**☞), que a menudo se asocian con desviación de la tercera falange (**fig. 29-38B**). En los estadios iniciales pueden presentar signología inflamatoria, al igual que los nódulos de Bouchard. La sinovitis de las IFD se presenta de manera característica en la artritis psoriásica, en la gotosa y en la ARJ.

Palpación

Las articulaciones MCF se exploran en forma individual en busca de engrosamiento, hipersensibilidad, edema y aumento del calor local. Con la palma de la mano hacia abajo y la MCF en leve flexión, se palpa con ambos pulgares en la región dorsal y los índices en la región palmar (**fig. 29-40**). Esto permite distinguir la sinovitis de los procesos artrósicos (osteofitos) en la segunda y tercera MCF (frecuente en los pacientes que han realizado trabajos muy pesados con las manos).

La exploración conjunta de las articulaciones MCF se hace con la palma de la mano hacia abajo, efectuando una compresión semejante a un apretón de manos, pero a nivel de las articulaciones MCF. Esto provocará dolor en presencia de sinovitis (AR, LES).

En las IFP la palpación se efectúa con los dedos pulgares e índices de una mano en la región dorsal y palmar, mientras que los dedos pulgares e índices de la otra mano palpan en la región lateral (palpación a cuatro dedos). Se comprobará así la presencia de fluctuación (sinovitis). Las IFD se palpan igual que las IFP.

Exploración de la cadera y orientación diagnóstica

Examen de la marcha

La observación se hace desde adelante, lateralmente y desde atrás. En las coxopatías (coxa = cadera) aparece una marcha antálgica en la que el paciente apoya el miembro afectado de la forma más breve y suave posible.

En la coxartrosis de tipo superolateral (en la que las mayores manifestaciones de pinzamiento de la interlínea articular, esclerosis y formación de quistes se observan en la parte superolateral de la articulación) existe una pérdida progresiva de la rotación interna y de la abducción. Con la progresión de la enfermedad, la cadera se halla en flexión, aducción y rotación externa. La aducción, sumada o no a la alteración de la cabeza femoral, la presencia de subluxación o deformidades del cuello femoral, produce acortamiento de la extremidad inferior. Esto determina una cojera característica (marcha antálgica) con basculación pélvica hacia abajo en el lado sano cuando se transfiere el peso de la cadera afectada, por hipotonía de los músculos abductores (glúteos medio y menor), llamada *marcha de Trendelenburg* (**Epónimos**☞), y *de pato* si el compromiso es bilateral. Ambas marchas se tornan más evidentes luego del reposo.

Prueba de Trendelenburg

Cuando el paciente está de pie, apoyado en una sola pierna, normalmente la hemipelvis contralateral se eleva, lo que hace que la nalga del lado no apoyado ascienda (cadera del lado de apoyo normal) (**fig. 29-41A**). Si la hemipelvis del lado no apoyado y el surco glúteo descienden, la prueba se considera positiva (**fig. 29-41B**). Esto puede deberse a (**fig. 29-42A** a **D**):

- Debilidad glútea (atrofia muscular, poliomielitis).
- Inhibición glútea por coxalgia.
- Coxa vara (ángulo cervicodiafisario menor de 128°).

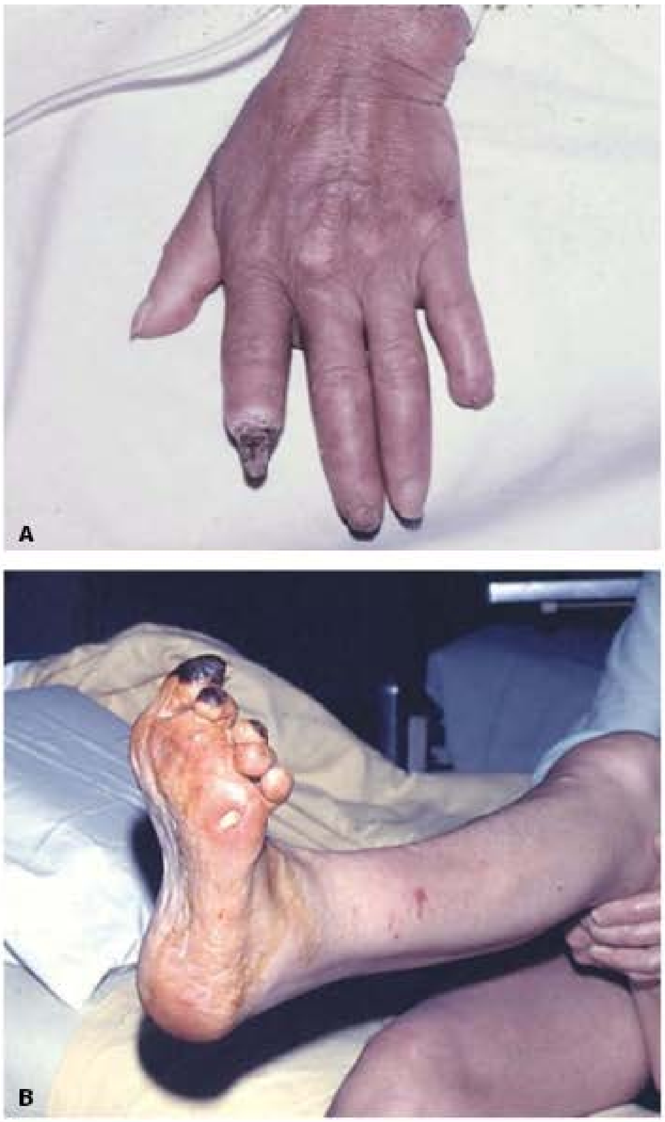


Fig. 29-36. Manifestaciones del síndrome CREST (Calcinosis, *R*aynaud, compromiso *E*sofágico, esclerodactilia y *T*elangiectasias) en la esclerosis sistémica progresiva. **A.** Obsérvense el afinamiento de la punta de los dedos, la pérdida de los pliegues y la necrosis y amputación digital. **B.** Úlceras y necrosis digital en los dedos de los pies.

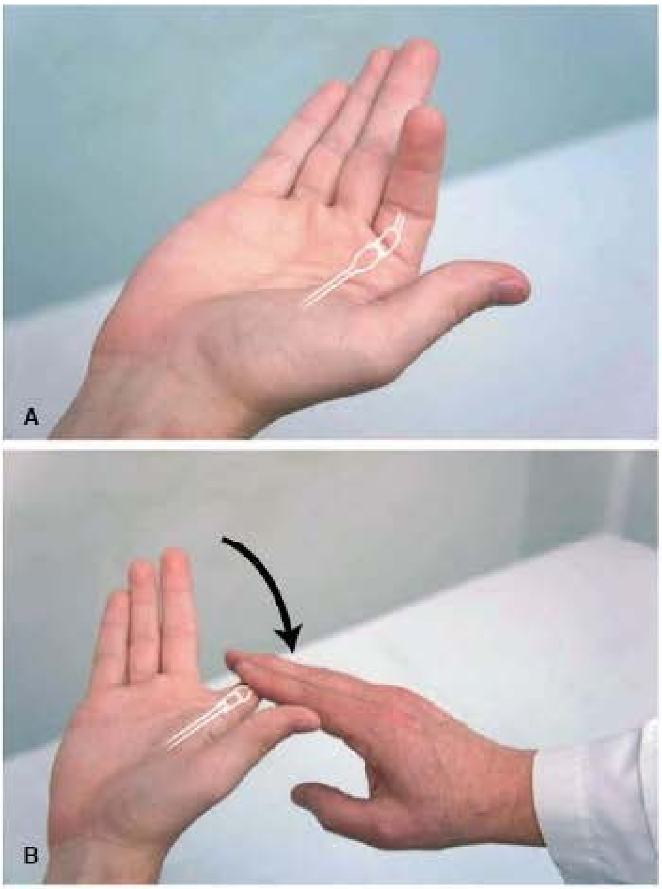


Fig. 29-37. A y **B.** Dedo en resorte. Para lograr la extensión, el examinador fuerza el estiramiento del dedo afectado.

- Luxación congénita de la cadera, seudoartrosis del cuello femoral.

La prueba de Trendelenburg tiene un 10% de falsos positivos.

Inspección

Se examina al paciente en bipedestación, *por delante* tratando de detectar una *inclinación pélvica* (si se ubican los pulgares en ambas espinas ilíacas anterosuperiores, normalmente quedarán al mismo nivel). La inclinación podrá deberse a la deformidad de la cadera en aducción o abducción, la pierna más corta, la escoliosis, la coxartrosis (pierna en rotación externa con la cadera flexionada y aducida, como ya se explicó), así como a la presencia de atrofia muscular glútea producida por procesos sépticos.

Observando al paciente *lateralmente*, se evalúa si presenta incremento de la lordosis lumbar. Esto sugiere la *deformidad en flexión coxofemoral* (la pelvis procura adoptar la posición necesaria para compensar las diferencias de longitud entre ambos miembros inferiores y lograr así que ambas extremidades estén verticales y paralelas). Si la cadera se halla en extensión, habrá menos lordosis (rectificación lumbar). Un acortamiento real o aparente del miembro inferior, sea por contractura en aducción o abducción de la cadera, se compensará con una escoliosis.

Inspeccionando al paciente *por detrás*, se observa si presenta escoliosis (por la inclinación pélvica ya consignada), atrofia glútea o cicatrices.

En la exploración de la cadera es muy importante determinar si el paciente presenta o no *acortamiento de la extremidad inferior*. Este puede ser verdadero (el miembro inferior comprometido es físicamente más corto que el otro) o aparente. El *acortamiento verdadero* puede dividirse en forma práctica en a) originado por encima del trocánter mayor y b) por debajo de él. En el *acortamiento aparente* la longitud de la extremidad es normal, pero parece más corta por contractura de la cadera en aducción o flexión, que se compensa por la inclinación de la pelvis (como ya se explicó) (**fig. 29-43**).

En el examen con el paciente en *decúbito dorsal*, normalmente los talones se hallan al mismo nivel y la pelvis no está inclinada. Si hay acortamiento verdadero, los talones se encontrarán a distinto nivel y la pelvis no estará inclinada. Se compara la distancia entre los pulgares ubicados sobre ambas espinas ilíacas anterosuperiores

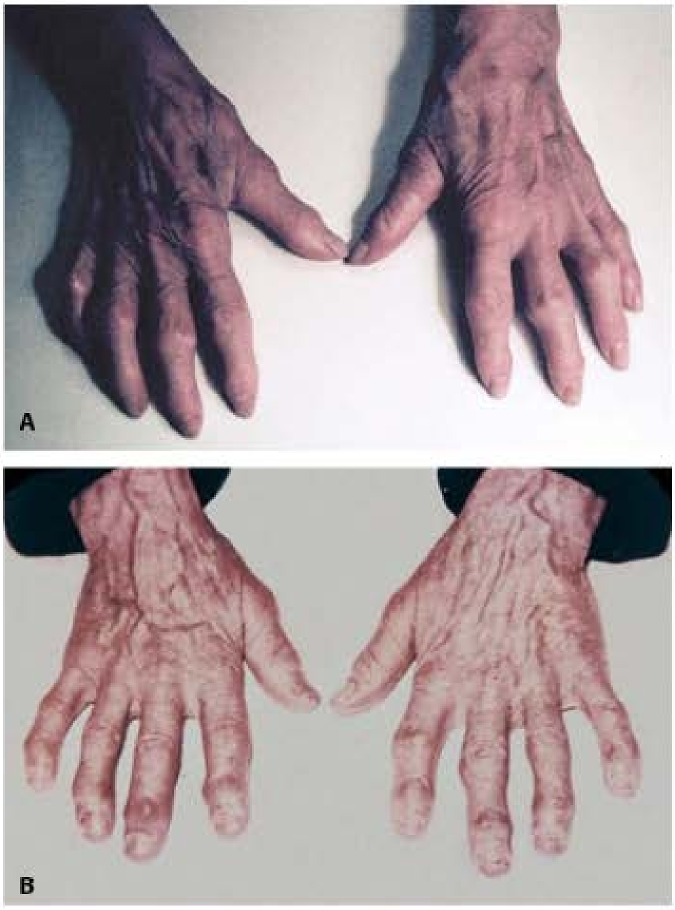


Fig. 29-38. Osteoartrosis digital. **A** y **B.** Nódulos de Bouchard (IFP) y de Heberden (IFD) con desviación de la tercera falange.

y el resto de los dedos en los trocánteres mayores. Una distancia menor en un lado sugiere que la alteración está por encima del trocánter. Si la distancia es normal, se le pide al paciente que flexione las rodillas y se ubican los talones exactamente juntos. Se observa la altura de las rodillas: si una es más alta que la otra, la tibia de esa extremidad es más larga; si una rodilla se proyecta más hacia delante que la otra, el fémur de esa extremidad es más largo (**fig. 29-44A** y **B**).

Sin duda, la medición con cinta métrica de los miembros inferiores permitirá definir con mayor precisión el acortamiento total (verdadero). Se debe medir desde la espina ilíaca anterosuperior hasta el maléolo interno con la cinta métrica pasando por encima de la rótula (**fig. 29-45A** y **B**).

El *acortamiento aparente* (oblicuidad pélvica) se puede comprobar, en primer lugar, si las mediciones verdaderas de la longitud de las extremidades son iguales y, en segundo lugar, midiendo, pero ahora desde el ombligo o la unión xifoesternal hasta los maléolos internos. La diferencia en la medición indica el acortamiento evidente de los miembros inferiores.

Palpación

La cabeza femoral se encuentra ubicada en el triángulo de Scarpa (limitado por arriba por el ligamento inguinal, hacia medial por el primer aductor y lateralmente por el sartorio). Si se colocan los dedos en este triángulo, lateralmente a la arteria femoral y por debajo del reborde inguinal, se palpa la cabeza femoral y se puede buscar hipersensibilidad o tumefacción. Si se hace girar la pierna en forma lateral y medial, se pueden percibir *crepitaciones* en la coxoartrosis (se palpará aún mejor si el paciente adopta la posición del 4: la rodilla del miembro que se explora flexionada y el maléolo externo descansando sobre la otra rodilla). En esta posición la cadera está en flexión, abducción y rotación externa.

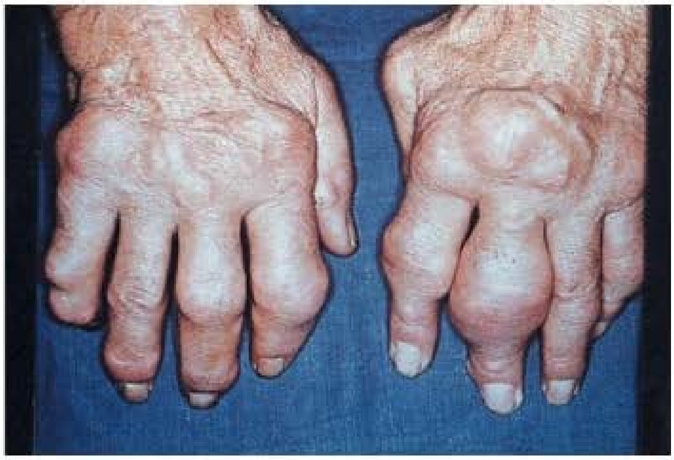


Fig. 29-39. Múltiples tofos en ambas manos en una gota tofácea crónica.

Con el paciente en decúbito lateral, se palpa el trocánter mayor en busca de la *tenobursitis trocantérea*, causa frecuente de coxalgia y que a veces se subestima. Para ello, con el pulgar en la espina ilíaca posterosuperior, se mueven los dedos hacia abajo, lo que permite palpar la superficie posterior del trocánter mayor. Si existe una tenobursitis trocantérea, el dolor aparecerá con la palpación sobre el trocánter y aumentará con la abducción contra resistencia.

Exploración de la movilidad

Flexión (120°): con el paciente en decúbito dorsal, con la pelvis a nivel y en ángulo recto con el tronco, se estabiliza la pelvis colocando una mano debajo de su columna lumbar. Se flexiona entonces la cadera, de manera que el muslo se aproxime lo más posible al tronco (al flexionar

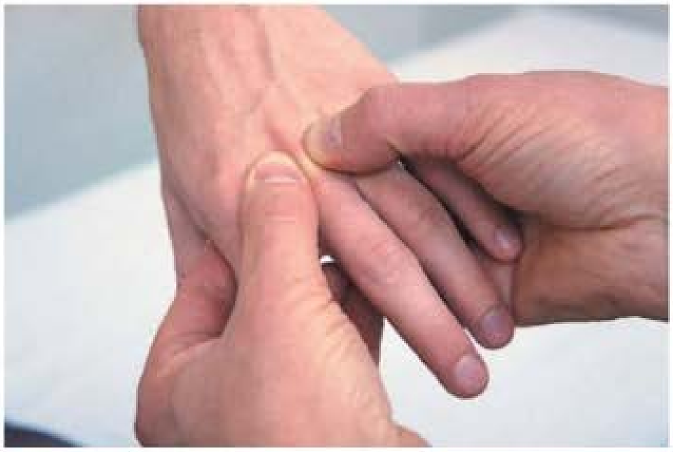


Fig. 29-40. Palpación de las articulaciones metacarpofalángicas.

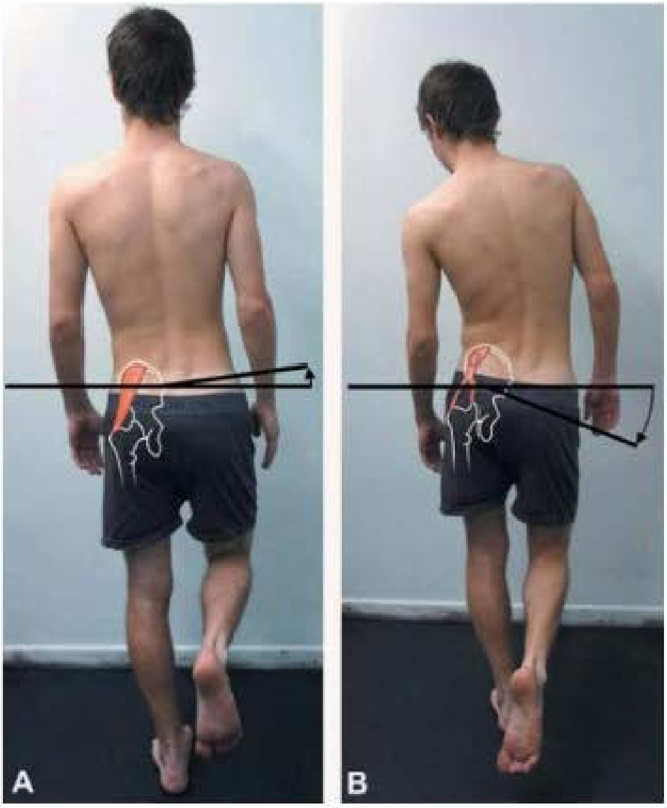


Fig. 29-41. Prueba de Trendelenburg. **A.** Cadera izquierda normal. **B.** Cadera izquierda patológica.

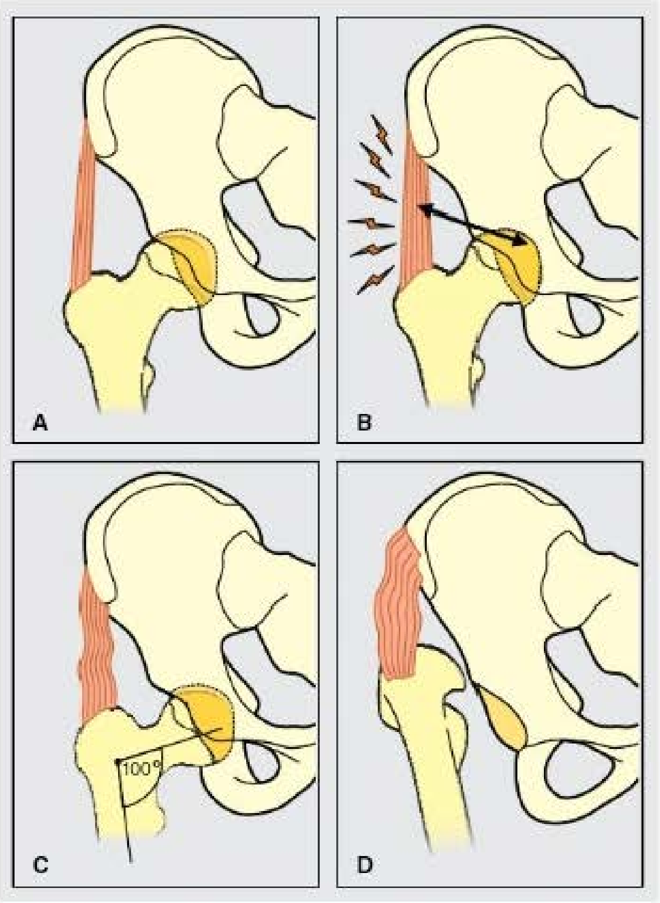


Fig. 29-42. Prueba de Trendelenburg positiva. **A.** Parálisis o debilidad glútea. **B.** Inhibición glútea (dolor en la articulación coxofemoral). **C.** Coxa vara. **D.** Luxación congénita.

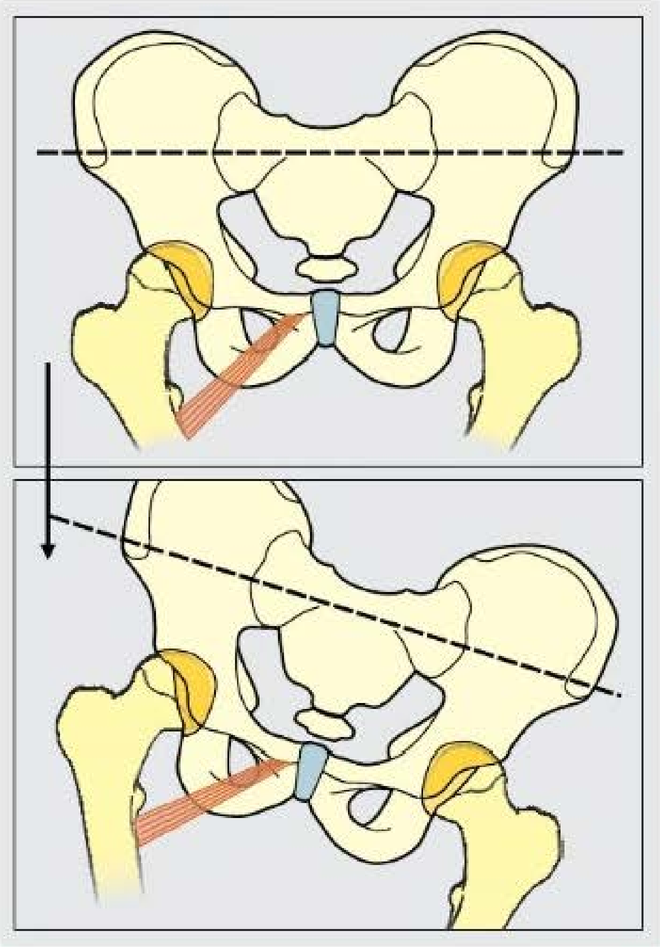


Fig. 29-43. Acortamiento aparente por contractura en aducción de la cadera, que se compensa con inclinación pélvica.

la cadera se advierte, con la mano que está debajo de la columna lumbar, que la lordosis ha disminuido, luego que la pelvis se ha estabilizado y que la flexión ocurre a expensas de la articulación coxofemoral).

Extensión (maniobra de Thomas): al efectuar la flexión como ya se describió, se observa si la cadera opuesta (en realidad es la examinada) se eleva de la camilla (lo cual es patológico). Como no existe la hiperextensión normal (de 180° se pasa a 210°), con la maniobra de Thomas la cadera no se hiperextiende y la rodilla se flexiona. La maniobra de Thomas, al suprimir la lordosis, pone en evidencia la actitud real en flexión de la cadera y permite el examen de la extensión (hiperextensión) en decúbito dorsal (**fig. 29-46A** y **B**). En decúbito ventral, se comprueban pérdidas menores de extensión; se sujeta la pelvis con una mano y con la otra se eleva el muslo tomando la rodilla. La amplitud normal varía de 5° a 20° (se debe comparar con el lado opuesto). La pérdida de extensión suele ser el primer signo de derrame en la articulación coxofemoral.

Abducción: se deberá fijar la pelvis previamente (si la pelvis bascula, puede haber un error en el examen). Se toma una espina ilíaca anterosuperior con una mano y la otra se fija con el antebrazo. Con la otra mano se mueve lateralmente la pierna. La amplitud normal es de 45°.

Aducción: se cruza la pierna extendida de la cadera examinada sobre la otra en la región medial del muslo. La amplitud normal es de 15°.

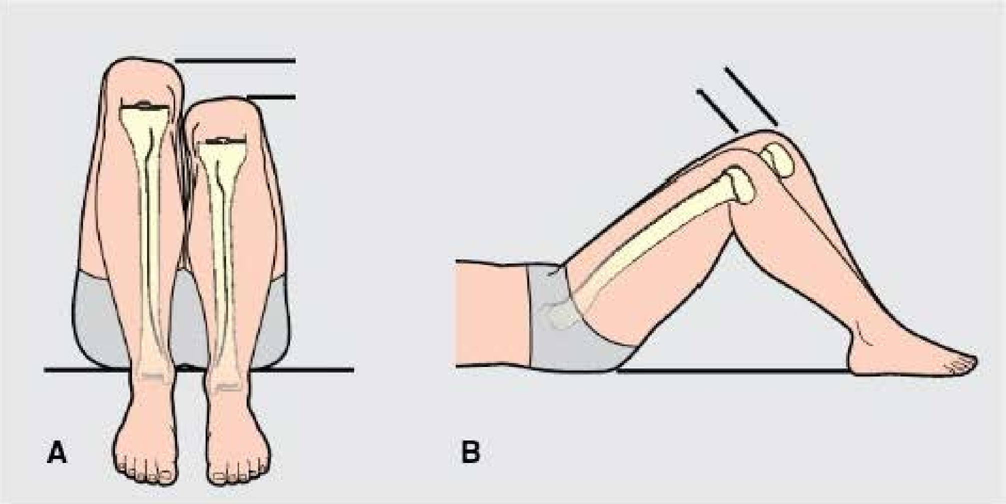


Fig. 29-44. Diferencia de longitud. **A.** Tibias. **B.** Fémures.

Rotaciones: con el paciente en decúbito dorsal se flexiona la rodilla 90°, luego se la toma con una mano y con la otra se toma el talón. Se imprime un movimiento lateral al pie, alejándolo de la línea media y de manera simultánea se dirige la rodilla hacia la línea media, produciendo la rotación interna de la cadera (la dirección de la rodilla indica qué rotación se explora). La amplitud normal es de 45° (**fig. 29-47A**). Dirigiendo la rodilla hacia fuera, se explora la rotación externa, cuya amplitud normal también es de 45° (**fig. 29-47B**). Una manera de realizar una comparación simultánea y sensible de la rotación interna de ambas caderas es pidiéndole al paciente que en decúbito ventral mantenga juntas las rodillas mientras el explorador lateraliza ambos pies (**fig. 29-48**). La comparación de la rotación externa se efectúa cruzando una pierna sobre la otra (siempre con las rodillas en flexión de 90°). En ocasiones, el compromiso de una rodilla impide su flexión. Como no se pueden realizar las rotaciones antes explicadas, se coloca al paciente en decúbito dorsal, con el miembro inferior extendido. Se hace girar el pie lateral (rotación externa) y medialmente (rotación interna). La amplitud normal es de 90° (**fig. 29-49**).

En general, los movimientos que se afectan en forma más temprana y frecuente son la flexoaducción y las rotaciones.

Orientación diagnóstica ante una cadera dolorosa

Osteoartrosis primaria: en los estadios iniciales, el dolor aparece al comenzar la marcha o al levantarse desde la posición sedente. Se localiza en la cadera, la ingle, el trocánter y la nalga, y puede ser referido a la rodilla. La rigidez puede ocasionar dificultad para ponerse las medias o atarse los cordones de los zapatos (al principio se afectan las rotaciones y la abducción). La flexión fija (véase maniobra de Thomas) y la contractura en aducción son comunes, con acortamiento del miembro comprometido (coxartrosis evolucionada) (**caso clínico 29-4**).

Osteoartrosis secundaria: por lo común aparece en pacientes de menor edad que la osteoartrosis primaria, con igual signosintomatología. Las causas pueden ser: luxación congénita de cadera, coxa vara congénita, displasia de cadera, enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, artritis séptica (piógena, TBC), AR, enfermedad de Paget, necrosis ósea avascular y epífisis femoral deslizada (en el adolescente).

Necrosis ósea avascular: su etiopatogenia es isquémica (coagulación intravascular local). Los factores de riesgo son: fractura del cuello femoral, traumatismos, corticoterapia, alcoholismo, LES, AR, gota e hiperlipi-

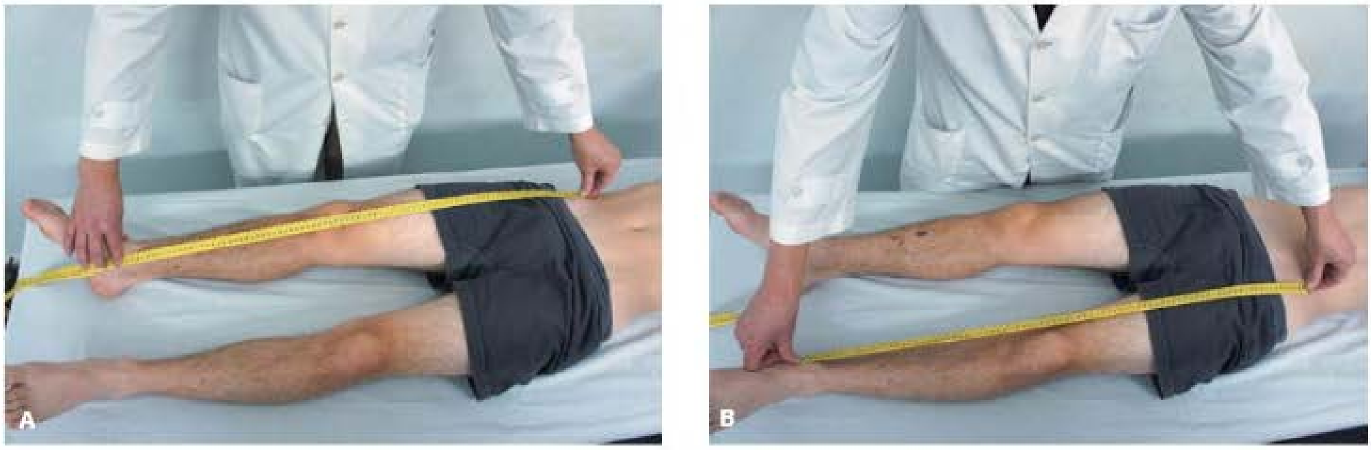


Fig. 29-45. A y **B.** Medición de la longitud de ambos miembros inferiores.

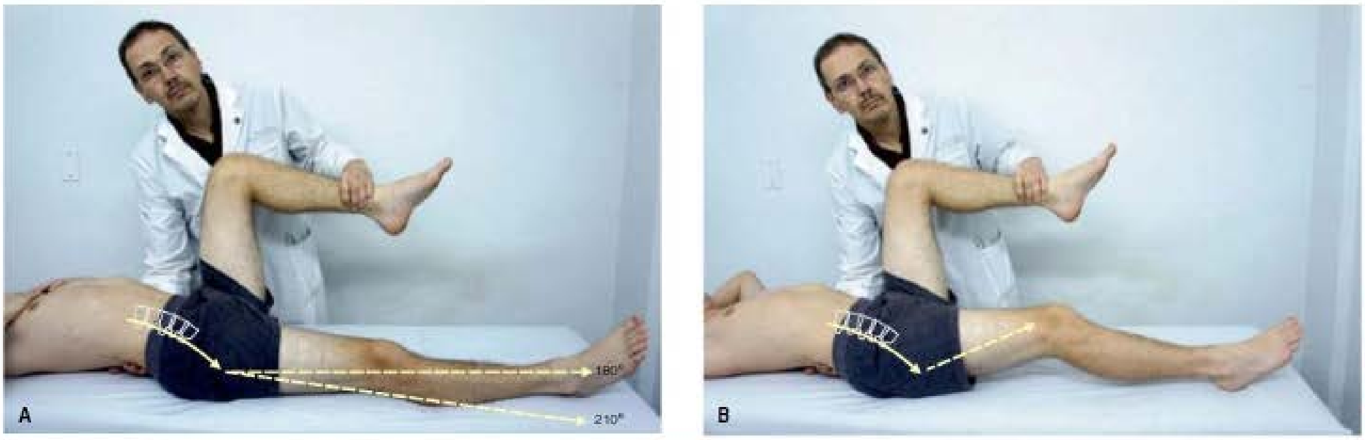


Fig. 29-46. Maniobra de Thomas. Evidencia la actitud real en flexión de la cadera y permite el examen de la hiperextensión de la cadera en decúbito dorsal. **A.** Se explora la cadera derecha: normalmente queda en extensión al flexionar la cadera opuesta (hiperextensión normal 30º, de 180 llega a 210). **B.** Al no existir la hiperextensión normal, con la maniobra de Thomas, la cadera no se hiperextiende y entonces se flexiona.

demia. Hay dolor referido a la ingle, la región interna del muslo, el glúteo o la rodilla, que no cede totalmente con el reposo y aumenta con la marcha. La resonancia magnética (RM) es el método más eficaz y sensible para su detección inicial (**caso clínico 29-5**).

Artritis reumatoide: hay compromiso de las caderas en el 10-30% de los casos. En general es de aparición tardía (más de 5 años), a menudo bilateral y más frecuente en los pacientes seropositivos y con nódulos reumatoideos. El dolor casi siempre está acompañado por claudicación de la marcha. Se produce dolor ante la movilización global (duele con todos los movimientos) y afecta más las rotaciones y la abducción.

Espondiloartropatías seronegativas: la coxalgia puede deberse a una espondilitis anquilosante (que puede conducir a lesiones invalidantes) o a un síndrome de Reiter, que en general ocasiona un compromiso menos importante.

Artritis infecciosa: la cadera es la segunda articulación en orden de frecuencia entre las artritis bacterianas (la primera es la rodilla). La cadera es dolorosa y tiene importante limitación de la movilidad. Además, hay fiebre y compromiso del estado general. La artritis tuberculosa produce una monoartritis crónica. Existe el antecedente de una TBC pulmonar o extrapulmonar (de ahí la importancia de una anamnesis exhaustiva). En el 10-15% de los casos coexiste con una TBC pulmonar activa.

Bursitis trocantérea: suele ser de etiología traumática, por microcristales, infecciosa o secundaria a una artropatía inflamatoria generalizada (p. ej., AR). Existe dolor frente a la presión digital sobre el trocánter mayor, que se exacerba con la abducción contra resistencia.

Otras causas de coxalgia son:

- Sinovitis transitoria (niños).
- Bursitis isquioglútea, bursitis ileopectínea o del iliopsoas.
- Meralgia parestésica.
- Tendinitis aductor-abductor.
- Sinovitis vellonodular pigmentaria-tumor sinovial.
- Fracturas (del cuello del fémur o ramas púbicas).

Patología regional con dolor referido a la cadera: el dolor puede reflejarse en la cadera y provenir en realidad

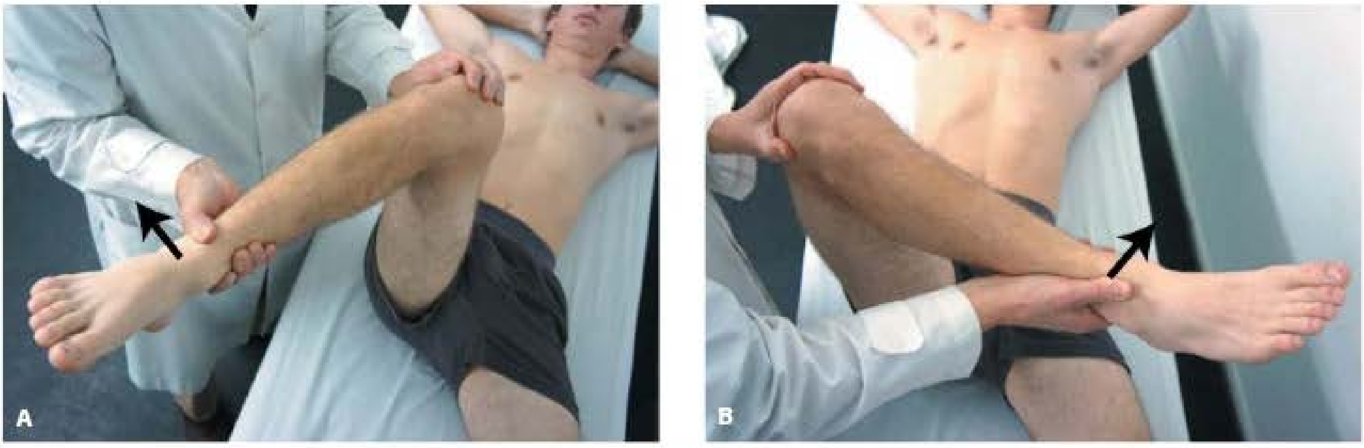


Fig. 29-47. A. Rotación interna de la cadera en flexión de 90°. Amplitud normal: 45° (la dirección de la rodilla indica la dirección de la rotación). **B.** Rotación externa de la cadera en flexión de 90° (rodilla hacia fuera). Amplitud normal: 45°.

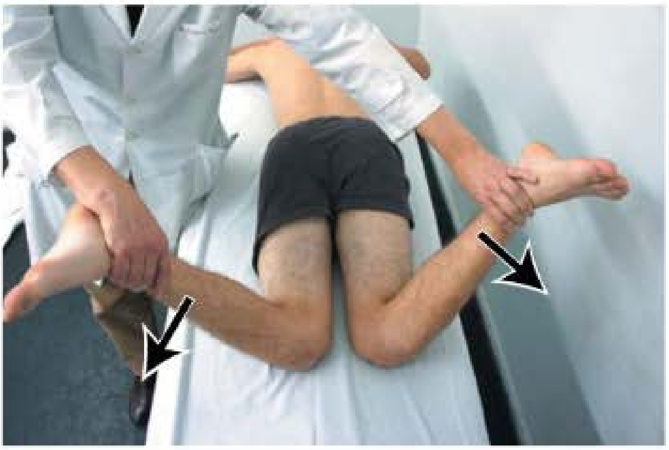


Fig. 29-48. Rotación interna en extensión. Amplitud normal: 35°.

de la columna lumbar, la rodilla u otras estructuras. Una exploración normal de la cadera sugiere un dolor referido. Las causas pueden ser: hernia inguinal o femoral, discopatía lumbar L3-L4, artrosis interapofisaria lumbar, osteítis condensante del ilíaco, osteítis pubiana, cólico renal, tromboflebitis femoral y ateroesclerosis obliterante.

Exploración de la rodilla y orientación diagnóstica

Inspección

Se observa primero la *marcha*, que debe realizarse con movimientos suaves y ritmicidad. La rodilla, normalmente, debe estar extendida por completo en el momento del choque del talón. En bipedestación, con extensión completa de la rodilla y los pies separados, las rótulas deben ser simétricas y estar al mismo nivel (si no es así, se debe pensar en fractura de rótula, rotura del tendón rotuliano o avulsión de la tuberosidad tibial).

Se observa luego la *alineación de las rodillas*. Hay un ligero valgo fisiológico (6° a 10°), más acentuado en la mujer. Las desviaciones mayores de 10° confirman el *genu valgum* (pierna en X, choque de las rodillas), cuya causa más frecuente es constitucional o esencial. Predispone al pie plano y la gonartrosis. Otras causas son la osteomielitis con afectación del sector externo del cartílago de crecimiento, y la postraumática o por ARJ y AR del adulto.

Genu varum (piernas en paréntesis o en "0"): hasta la edad de 3 años, es normal, junto con el pie plano. La causa más común es la constitucional (predispone a la gonartrosis). Otras etiologías son: gonartrosis, raquitismo, Paget y AR.

El *genu recurvatum* (rodillas en hiperextensión de 190° a 200°) suele estar acompañado por *genu valgum*. Se lo observa en la hipermovilidad articular y en la poliomielitis.

El *genu flexu* o rodilla en flexión es siempre patológico (**fig. 29-50A** a **D**).

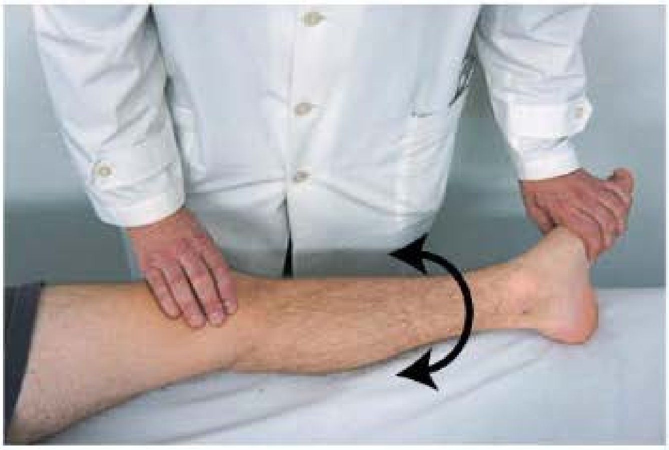


Fig. 29-49. Exploración de la rotación interna y externa en extensión (cuando la afectación de la rodilla impide su flexión). Amplitud normal: 90°.

CASO CLÍNICO 29-4

Daniel, de 60 años, consulta por dolor en la región inguinal bilateral con neto predominio derecho durante la deambulación y en ocasiones durante las horas del sueño, de aproximadamente 2 años de evolución. Nota, además, rigidez de escasa duración luego de la inactividad y cierta dificultad para ponerse el calzado.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué espera encontrar en el examen articular?
¿Qué espera encontrar en las radiografías?

Comentario

El diagnóstico más probable es el de coxartrosis primaria evolucionada. La exploración de la articulación mostró las caderas en flexión (maniobra de Thomas) con predominio derecho e hiperlordosis lumbar compensadora de la flexión. Existía abducción y rotaciones muy limitadas en la cadera izquierda; la movilidad pasiva en la cadera derecha se hallaba prácticamente abolida (anquilosis).

La radiografía (**fig. 1**) mostró pinzamiento no uniforme de la interlínea coxofemoral interna con predominio superolateral, esclerosis ósea (eburnación) y osteofitosis pericefálica. Presentaba quistes subcondrales más evidentes en la cabeza femoral. En la cadera derecha se observaron la casi desaparición de la interlínea articular, acentuación de la esclerosis subcondral, quistes subcondrales más notorios en el acetábulo, así como osteofitosis pericefálica (son manifestaciones de enfermedad avanzada).

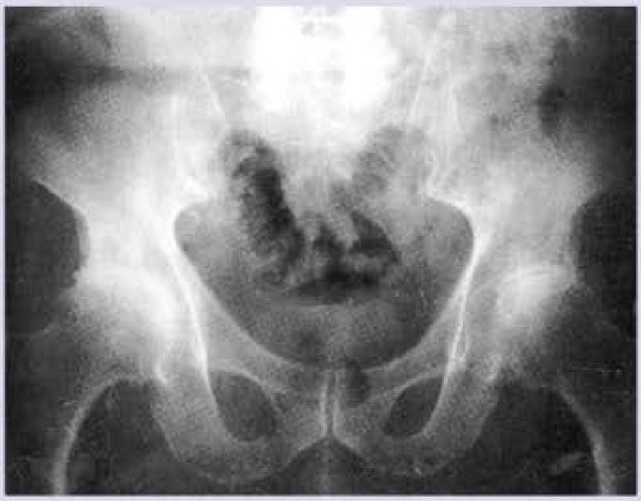


Fig. 1. Coxartrosis bilateral evolucionada.

CASO CLÍNICO 29-5

Nadia, de 40 años, tiene antecedentes de un LES de 5 años de evolución y ha desarrollado una glomerulonefritis lúpica durante los últimos 4 años, que requirió tratamiento inmunosupresor con prednisona, con una dosis que osciló entre 15 y 60 mg/día. Al inicio de su enfermedad recibió pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida. Ha tenido una menopausia precoz (a los 36 años). Consulta en la actualidad por un dolor continuo en la cadera derecha, con propagación hacia la región anterior del muslo homolateral que aumenta con la marcha y disminuye con el reposo. En el examen físico no se hallaron alteraciones neurológicas. La marcha es antálgica por la afectación de la cadera derecha. Las rotaciones de la cadera son dolorosas y limitadas, con predominio de la rotación interna.

¿Cuál es el diagnóstico más probable?

¿Qué estudio por imágenes solicitaría para corroborar su diagnóstico en la forma más temprana?

¿Realizaría algún otro estudio en el contexto de la paciente?

Comentario

El movimiento doloroso y limitado de la cadera derecha indica que la articulación coxofemoral es el origen del dolor. Los pacientes lúpicos tienen incrementado el riesgo de necrosis avascular de la cadera (el tratamiento con corticosteroides aumenta el riesgo en forma aproximadamente proporcional a la dosis total o con dosis superiores a 15-20 mg/día). La radiografía simple solo evidencia la lesión cuando ocurre infarto y colapso óseo. Se observa un aspecto moteado, esclerosis, imagen en semiluna (colapso subcondral), seguidos de la disminución de la interlínea articular, geodas y colapso óseo. La tomografía computarizada (TC) es más sensible. El centellograma óseo es útil en la enfermedad multifocal, pero la RM es la que detecta cambios isquémicos tempranos en la médula ósea de la cabeza femoral. La menopausia precoz y el tratamiento prolongado con corticosteroides obligaría a solicitar una densitometría ósea con el fin de pesquisar una osteoporosis de tipo III, aunque esta no sea la causa del dolor.

Con el paciente en decúbito dorsal, se puede observar una rodilla en "aparente flexión". Elevando el talón y comprobando la extensión de la rodilla, se observa que la limitación se halla en la cadera y no en la rodilla.

Se deberá observar la presencia de *tumefacción*, que puede abarcar toda la rodilla o ser localizada. En el primer caso hay borramiento de los relieves y depresiones y abombamiento en herradura, que ocupa hacia arriba el fondo de saco subcuadricipital (**fig. 29-51**). Puede ser indicativa de derrame sinovial, hemartrosis, piartrosis, lesión ocupante (la presencia de venas dilatadas sobre una tumefacción suele indicar un proceso neoplásico) o bien proliferación sinovial.

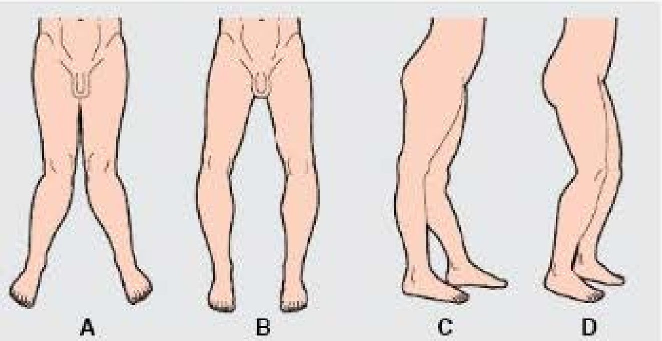


Fig. 29-50. A. *Genu valgum.* **B.** *Genu varum.* **C.** *Genu recurvatum.* **D.** *Genu flexum.*

Si la tumefacción es localizada, de acuerdo con su ubicación los diagnósticos probables son:

- Por delante de la rótula, la *bursitis prerrotuliana* de etiología traumática, séptica, gotosa, reumatoide y, con frecuencia, por apoyo continuo (religiosas).
- Por debajo de la rótula, la *bursitis infrarrotuliana* (tubérculo tibial), de igual etiología y menor frecuencia.
- En la interlínea articular (externa), un *quiste meniscal* (más visible con la rodilla en flexión).
- En la tuberosidad tibial, que puede estar prominente e hipersensible en la *enfermedad de Osgood-Schlatter* (avulsión parcial del tubérculo con necrosis avascular del fragmento arrancado).
- En la región anteromedial de la epífisis tibial, la *bursitis anserina* o de la pata de ganso (músculos sartorio, recto interno y semitendinoso), que suele asociarse con la tendinitis del ligamento colateral medial (lateral interno).
- En la región poplítea, el *quiste de Baker* (bursitis de la bolsa serosa común del semimembranoso y el gemelo externo), que resulta de un derrame articular inflamatorio, habitualmente secundario a artritis reumatoide, si bien cualquier artropatía inflamatoria puede provocarlo. También se lo asocia con derrame mecánico (gonartrosis). El quiste de Baker se debe diferenciar del aneurisma de la arteria poplítea (pulsatilidad) y del neurinoma del ciático poplíteo interno (que genera un dolor intenso a la palpación por fuera de los vasos poplíteos (propagado a la pierna).

La *rotura del quiste de Baker* plantea el diagnóstico diferencial con una tromboflebitis (síndrome seudotromboflebítico). En la rotura hay antecedentes de una tumefacción en la bolsa poplítea, aparición brusca de dolor asociado con sensación de líquido que se desliza por la pantorrilla y presencia del signo de la "media luna", que es un hematoma en la región del tobillo por debajo de los maléolos.

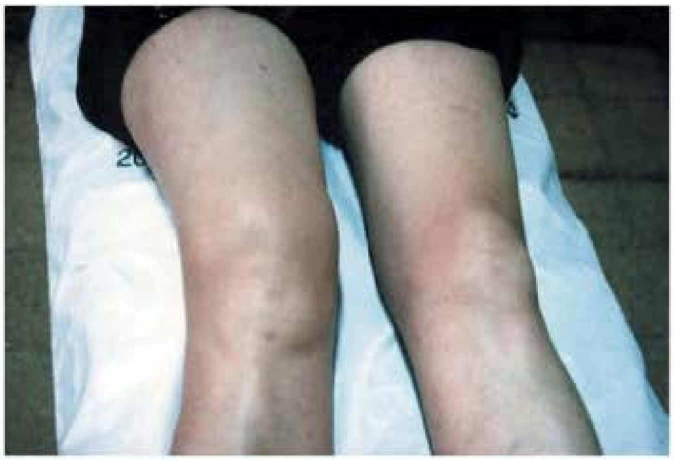


Fig. 29-51. Derrame sinovial a tensión en la rodilla derecha de una paciente portadora de una artropatía psoriásica (forma oligoarticular).

En las *lesiones meniscales* recientes puede aparecer un edema orientador en la interlínea articular. En las *lesiones ligamentarias* pueden existir signos de contusión y hematomas (en las lesiones meniscales, la contusión no es habitual).

En la *piel* es posible observar eritema (artropatía inflamatoria), lesiones psoriásicas (artropatía psoriásica, presente en 7-10% de los pacientes con psoriasis), cicatrices y fístulas (TBC).

Se examina también el *cuádriceps* (extensor principal de la rodilla), apreciando su trofismo y comparándolo con el contralateral. Se le pide al paciente que en decúbito dorsal extienda las rodillas contra la camilla y se compara nuevamente. En todas las afecciones dolorosas e inflamatorias de la rodilla aparece atrofia del cuádriceps, que se produce con rapidez por falta de utilización del músculo. Esto conduce a inestabilidad articular y traumatismo repetido.

Palpación

Normalmente, la rodilla está más fría que el muslo y la pierna (estas regiones se hallan más vascularizadas), de manera que la palpación con el dorso de los dedos es muy útil y permite inferir si la rodilla presenta un proceso inflamatorio. La identificación de puntos dolorosos a la presión unidigital suscitará, según su localización, la sospecha de:

- *Metáfisis:* osteomielitis.
- *Interlínea articular:* parameniscitis cercanas a la rotura meniscal (por lo general el menisco afectado es el interno).
- *Cara medial, por debajo de la interlínea articular* (zona de inserción de la pata de ganso): tenobursitis anserina.
- *Cara medial o lateral, también por debajo de la interlínea articular:* esguince o entorsis, distensión o rotura ligamentaria lateral o medial, trazo de fractura.
- *Tuberosidad anterior de la tibia* (como ya se mencionó, puede haber también tumefacción): osteocondrosis de la tuberosidad tibial anterior (enfermedad de Osgood-Schlatter en los adolescentes).

En la artritis, el dolor es difuso y no localizado como en los casos anteriores.

Mediante la palpación se puede reconocer si la tumefacción se debe a una proliferación sinovial (consistencia esponjosa, gelatinosa), un derrame sinovial o un agrandamiento óseo (engrosamiento de las epífisis articulares por osteofitosis).

El *derrame sinovial* se pone de manifiesto con la maniobra *del choque o de la tecla rotuliana* (permite establecer la diferencia con la tumefacción de la bursitis prerrotuliana). Con la región palmar de la mano izquierda (para explorar la rodilla derecha), se comprime el fondo de saco subcuadricipital y con la palma de la mano derecha, haciendo presión sobre el tercio superior de la pierna, se asciende hasta llegar a la rodilla. Se eleva el índice derecho y se procura deprimir la rótula, comprobando su hundimiento si hay derrame articular (**fig. 29-52A** a **C**).

El derrame también puede evidenciarse con la *maniobra de la oleada*: se desplaza el líquido con la cara palmar de la mano izquierda (para la rodilla derecha) por la cara medial del muslo (polo inferior de la rótula hasta el tercio inferior). Luego se desliza el dorso de la mano derecha en sentido inverso y a la misma altura de la región lateral del muslo, observando el abultamiento producido por el desplazamiento líquido en la región medial de la rodilla. Esta maniobra es útil en los derrames pequeños y será negativa si el derrame se produce bajo tensión.

La palpación permite también percibir *crepitaciones gruesas*, que indican daño cartilaginoso (gonartrosis). Se coloca la palma de la mano sobre la rótula y el pulgar y el índice, sobre la interlínea articular; luego se flexiona y extiende la articulación y se palpa claramente la crepitación. Aplicando el estetoscopio sobre la rótula, se percibe con total claridad.

La palpación de la interlínea articular medial y lateral puede poner de manifiesto hipersensibilidad y permite detectar los *rebordes osteofíticos* correspondientes a la osteoartrosis. Con la rodilla flexionada en forma completa, se busca hipersensibilidad sobre los cóndilos femorales, prestando especial atención al interno, pues es el lugar más frecuente de osteocondritis disecante (disección de un fragmento óseo subcondral epifisario por isquemia local o pequeños traumatismos), que po-

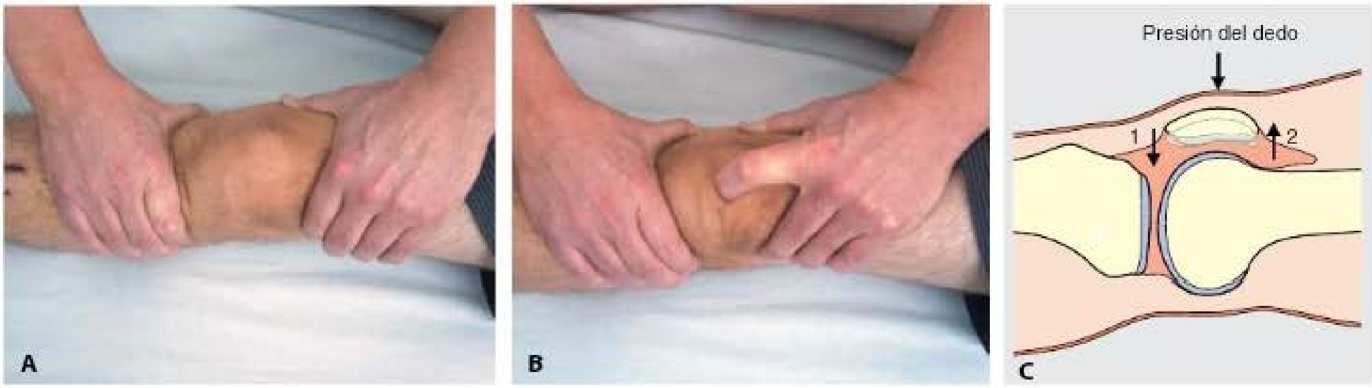


Fig. 29-52. A y **B.** Maniobra del choque o de la tecla rotuliana. **C.** La presión del dedo hace descender la rótula (**1**) que choca contra los cóndilos femorales y vuelve luego al punto inicial (2).

tencialmente puede originar un bloqueo articular si el fragmento se desprende (*cuerpo libre intraarticular* o *"rata articular"*).

Con la rodilla en extensión, desplazando la rótula en forma vertical y lateral, y presionándola simultáneamente, aparecen dolor, crepitación o roce en la gonartrosis y la condromalacia rotuliana. En esta última, la percusión patelar es dolorosa. El dolor en los polos superior e inferior de la rótula se observa en la lesión por tracción del aparato extensor (*rodilla del saltador*).

En la *prueba de aprensión de la luxación rotuliana* se desplaza la rótula externamente mientras se flexiona la rodilla desde la posición extendida. El paciente intentará detener la prueba expresando temor y malestar.

La presencia de una rodilla inestable en forma lateral o bien de dolor posterior a una distensión o traumatismo obliga a la exploración ligamentaria. Se explorará la presencia de dolor a la presión sobre la inserción superior e inferior de los ligamentos laterales interno (colateral medial) y externo (colateral lateral). La lesión más frecuente es la del ligamento interno en su inserción superior (femoral).

Se tratará de detectar si hay *"bostezo articular"* (apertura anormal de la articulación). Para ello se intenta angular de manera forzada el miembro inferior a nivel de la rodilla; para explorar el bostezo interno, una mano sostiene el muslo en su cara externa, en el tercio inferior, inmovilizándolo; la otra toma la pierna e intenta llevarla hacia fuera (mano móvil); en caso de bostezo, se observa la apertura de la interlínea, que indica la rotura del ligamento lateral interno (**fig. 29-53A** y **B**). Un bostezo amplio señala una probable rotura, además, del ligamento cruzado anterior (**caso clínico 29-6**).

Para explorar un "bostezo" externo por rotura del ligamento lateral externo (menos frecuente), una mano se colocará en la cara interna del muslo y la otra intentará llevar la pierna hacia dentro (**fig. 29-53C**). En este caso, se debe buscar una lesión asociada del ciático poplíteo externo (se explora que esté conservada la flexión dorsal del pie).

Rotura de los ligamentos cruzados: en general se asocia con la rotura de los ligamentos laterales. Se pone de manifiesto con la *prueba del cajón*. En la del cajón anterior (para el ligamento cruzado anterior), se flexiona la rodilla a 80° y el examinador se sienta sobre el pie del paciente para que no haya desplazamiento. Se toma la pierna con firmeza (con los pulgares a nivel del tubérculo tibial) y se procura desplazarla hacia delante. Si la epífisis tibial se desplaza 1,5 cm, casi con certeza está desgarrado el ligamento cruzado anterior. En igual posición se repite la maniobra, pero ahora desplazando hacia atrás la epífisis tibial (cajón posterior). Un desplazamiento de 1 cm o más es muy sugestivo de rotura del ligamento cruzado posterior (poco frecuente) (**fig. 29-54A** a **C**).

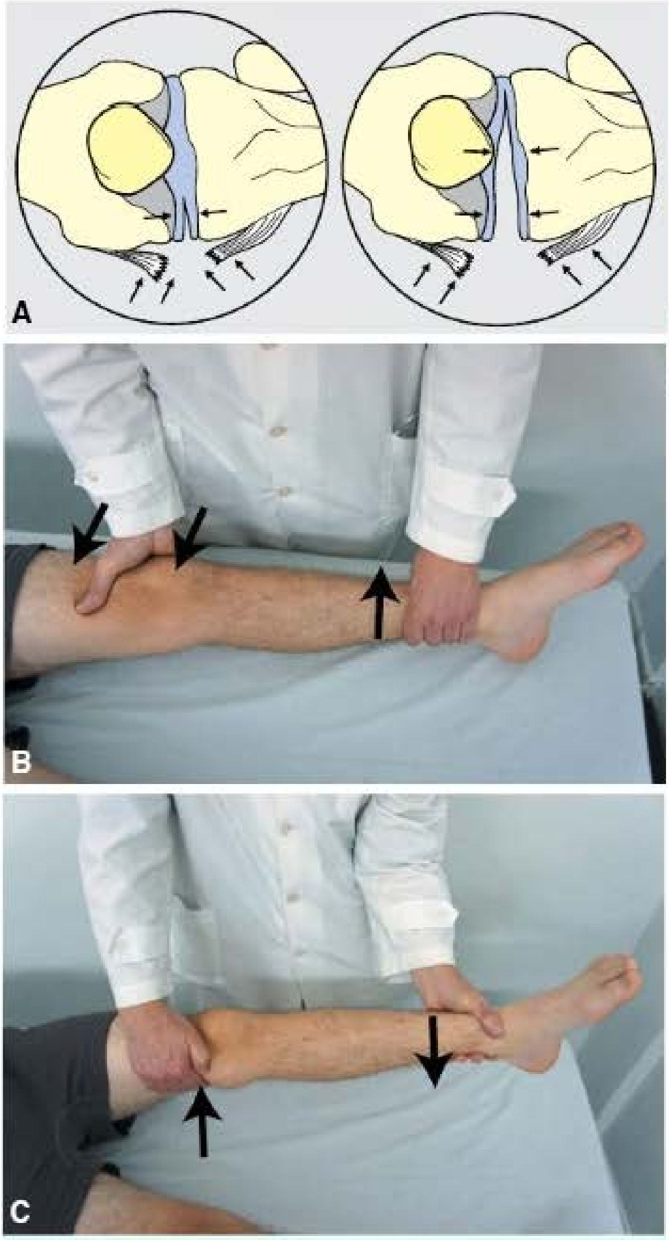


Fig. 29-53. Maniobra del bostezo articular. **A** y **B.** Bostezo interno. **C.** Bostezo externo.

Rotura meniscal: las lesiones son producidas por traumatismos (rotación brusca de la rodilla en flexión). Sugieren el diagnóstico el antecedente traumático y un cuadro clínico de dolor en la marcha que el paciente ubica en el lado correspondiente al menisco afectado (con mayor precisión, en el menisco medial). En general el enfermo refiere episodios recidivantes de bloqueo (*rodilla trabada*) con derrame articular o sin él, y el desbloqueo característico con un clic. Hay que tener en cuenta que no todo bloqueo tiene origen meniscal (aunque es la causa más frecuente). También se produce por cuerpos libres intraarticulares (rata articular) que pueden originarse por el desprendimiento de osteofitos (en la gonartrosis), condromatosis sinovial, osteocondritis disecante o condromalacia rotuliana.

Prueba de McMurray: permite el diagnóstico de lesiones del menisco medial (parte posterior). Con el paciente en decúbito dorsal, con las piernas extendidas, se toma el talón con una mano y se flexiona la rodilla. La otra mano toma la articulación de la rodilla con los dedos sobre la interlínea medial y el pulgar y la eminencia tenar sobre la interlínea lateral. Se efectúa presión con el pulgar (región lateral), tratando de llevar la rodilla al valgo y, al mismo tiempo, se efectúa la rotación externa de la pierna; manteniendo esta posición se procura ex-

CASO CLÍNICO 29-6

Nahuel, de 16 años, es llevado al servicio de urgencias de un hospital, pues mientras jugaba un partido de fútbol sufrió un traumatismo importante en la rodilla derecha. No puede caminar y en el examen físico se constata que la rodilla derecha está tumefacta y es extremadamente dolorosa frente a cualquier movilización.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?
¿Qué pruebas debería realizar?
¿Qué estudio complementario solicitaría?

Comentario

La presencia de tumefacción y dolor articular agudo relacionado con un traumatismo obliga a descartar el derrame articular que, en este caso, podría deberse a una hemartrosis por rotura ligamentaria. La exploración debe incluir la prueba del choque rotuliano, que pondrá de manifiesto el derrame articular, y las pruebas del bostezo y del cajón para explorar la estabilidad del sistema ligamentario.

El paciente tenía una prueba del bostezo interno positiva amplia y una prueba del cajón anterior positiva. Estos hallazgos permiten presumir la rotura asociada del ligamento lateral interno (colateral medial) y del ligamento cruzado anterior. La RM de la rodilla confirmará la presunción.

tender lentamente la pierna. Si se produce un chasquido palpable o audible, es probable el desgarro del menisco medial (**fig. 29-55**).

Maniobra de Moragas: permite el diagnóstico de lesiones del menisco lateral. Con el paciente en decúbito dorsal se coloca el miembro por explorar en posición de 4 o 4 invertido, de acuerdo con la rodilla que se va a investigar. Se ubica el pulgar en la interlínea medial y el índice en la lateral y con el pulgar se ejerce presión forzando el varo (se provoca así la apertura de la interlínea lateral), lo que permite que el índice se ubique mejor en la interlínea (por debajo del ligamento lateral). Luego se extiende la rodilla con lentitud. Si el dedo índice provoca dolor y es rechazado por el menisco lateral, es probable que este se encuentre lesionado (**fig. 29-56**).

Prueba de compresión de Apley (modificada): permite detectar la lesión de cualquier menisco. Con el paciente en decúbito ventral y flexión de 90° de la rodilla que se va a explorar, se ejerce presión hacia abajo sobre el talón, a fin de comprimir los meniscos simultáneamente, y se rota la tibia en dirección externa e interna. La región en la que se produce el dolor indicará si la lesión es del menisco medial o del lateral (**fig. 29-57**).

Exploración del tobillo y orientación diagnóstica

La articulación tibiotarsiana presenta solo movimientos de flexoextensión. Con el pie en ángulo recto en relación con la pierna, la amplitud de flexión dorsal normal es de 20° a 25° y la flexión plantar, de 40° a 45°. El examen siempre debe ser comparativo.

Inspección

Se busca *deformidad postural*, por ejemplo, flexión plantar por un tendón de Aquiles corto, o su rotura (que genera imposibilidad para mantenerse sobre ese pie), contusión o *tumefacción* (se deberá hacer el diagnóstico diferencial con el edema).

Si la tumefacción es localizada, hay que pensar en una *lesión ligamentaria* (esguince o entorsis). En el desgarro del ligamento lateral externo, la tumefacción se produce con rapidez, es de forma ovoide, se sitúa sobre el maléolo externo y se acompaña de equimosis submaleolar externa. Una tumefacción ubicada en la cara anterior del tobillo, redonda, indolora, móvil y de consistencia duroelástica, corresponde a un *ganglión*. La tumefacción asociada con un cuadro toxiinfeccioso, con dolor puntual (*one finger pain*), puede deberse a una *osteomielitis*. Si la tumefacción predomina de un lado simulando un compromiso paraarticular, se deberá pensar en la *gota* (tercera ubicación en frecuencia). La tumefacción con desaparición de los canales maleolares, y en especial de los premaleolares (la sinovitis es más extensa y la cápsula es más laxa en la cara anterior del tobillo), indica *artropatía tibiotarsiana* (artritis séptica, AR, espondiloartropatías seronegativas). La tumefacción aquiliana (para una mejor exploración, el paciente se ubica en decúbito ventral) sugiere *tendinitis o bursitis* (preaquiliana o retroaquiliana) secundaria a traumatismo, gota o entesitis (espondiloartropatía seronegativa).

En el talón de Aquiles se pueden observar nódulos reumatoideos, tofos o xantomas.

Ante la tumefacción difusa e indolora del tobillo con persistencia del derrame, deformidad e incapacidad funcional progresiva, o fracturas espontáneas, se debe pensar en *artropatía neuropática* (diabetes, tabes, lepra, alcoholismo).

Palpación

Con la mano izquierda (para un explorador diestro) se sostiene el pie del paciente y con los dedos de la mano

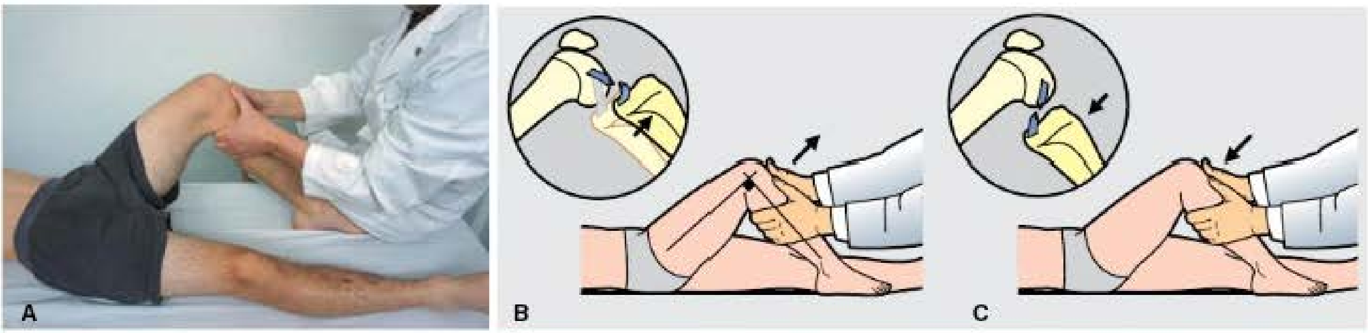


Fig. 29-54. A. Maniobra del cajón. **B.** Anterior. **C.** Posterior.

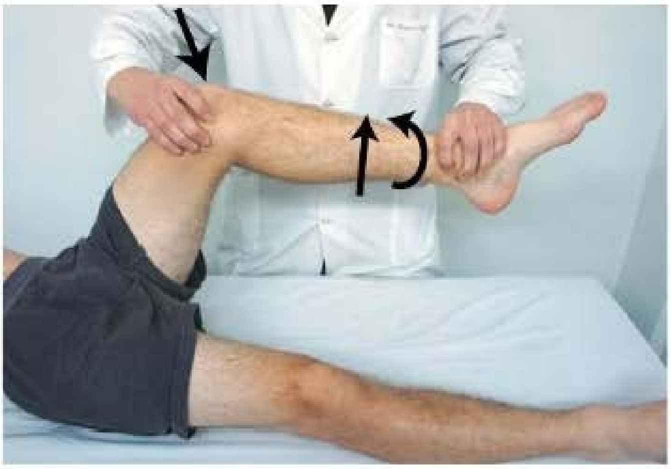


Fig. 29-55. Prueba de McMurray para lesiones del menisco medial.

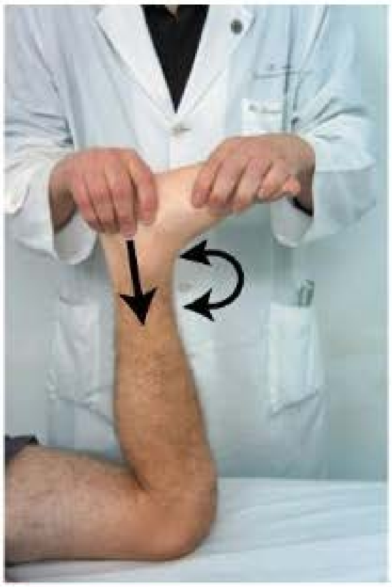


Fig. 29-57. Prueba de compresión de Apley para el desgarro meniscal (cualquiera de ellos).

derecha se palpa la cara anterior de la articulación. La interlínea tibioastragalina se halla en un plano perpendicular al eje tibial, 2 cm por encima del maléolo peroneo. La presencia de dolor en la cara anterior de la interlínea articular permite presumir una sinovitis. La flexión plantar forzada facilita la palpación de la parte anterior del astrágalo. Si hay derrame, se lo puede poner de manifiesto tomando el talón con una mano que abarca los maléolos y "exprime" las regiones retromaleolares para llevar el líquido sinovial, si estuviera presente en exceso, hacia la región anterior de la articulación, donde se evidencia con facilidad (**fig. 29-58A** y **B**).

La rotura del tendón de Aquiles se explora con la *prueba de Thompson*: con el paciente de rodillas sobre la camilla, con los pies fuera de esta, se comprime a mano llena la pantorrilla y se observa que en el lado sano se produce la flexión plantar del pie, mientras que en el pie del lado afectado no hay respuesta.

La palpación del tendón de Aquiles puede poner en evidencia dolor y/o tumefacción, debidos, como se mencionó, a bursitis preaquiliana o retroaquiliana, tendinitis aquiliana, nódulos reumatoideos, tofos o xantomas.

En el *esguince o entorsis del tobillo* es importante la búsqueda de dolor a la palpación sobre el maléolo externo, en el trayecto del ligamento peroneoastragalino (hacia delante y abajo) y el peroneocalcáneo (hacia abajo), ya que son los que habitualmente se distienden. Si se observa equimosis, se presume la rotura total de los ligamentos.

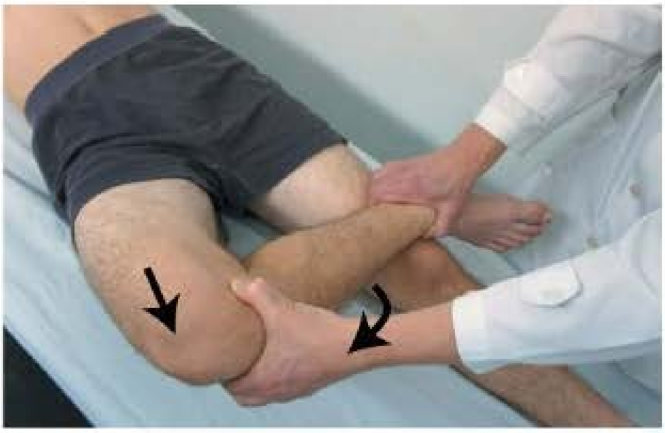


Fig. 29-56. Prueba de Moragas para lesiones del menisco lateral.

Exploración del pie y orientación diagnóstica

Inspección

Se observa en primer lugar la presencia de deformaciones:

Pie plano: el arco interno se halla disminuido; el calcáneo, pronado; el talón se valguiza y el tubérculo del escafoides resalta. En el pie plano no es posible introducir los dedos índice y medio debajo del escafoides. Es causa de "cansancio" y/o dolor en las piernas, los pies y los tobillos, y predispone a la osteoartrosis del pie. El pie plano valgo es frecuente en la AR y se hace más notorio a medida que progresa la enfermedad (**fig. 29-59**).

Pie cavo: a diferencia del anterior, el arco longitudinal se halla aumentado y es posible introducir los dedos índice y medio 2 cm o más desde el borde medial del pie por debajo del escafoides. El apoyo se realiza solo con el talón y el antepié, puede estar acompañado por dedos en garra, callosidades debajo de las cabezas de los metatarsianos (que soportan un peso excesivo) e hiperqueratosis sobre la superficie dorsal de los dedos (por presión del calzado). Frente a todo pie cavo, se inspeccionará la región vertebrolumbar en busca de pilosidad o pigmentación sugestivas de espina bífida o neurofibromatosis.

Pie equino: el pie se encuentra en flexión plantar. Puede ser de causa iatrogénica, por posición prolongada en decúbito sumada al peso de las ropas de cama, o de causa congénita, por un tríceps sural retraído o predominante.

Pie equinovaro: (pie zambo o *bot*) por su alteración estructural, no apoya en los tres sitios normales de apoyo de la planta: cabeza del primer metatarsiano, quinto metatarsiano y talón. Es la anomalía congénita más importante del pie y combina la aducción-supinación del

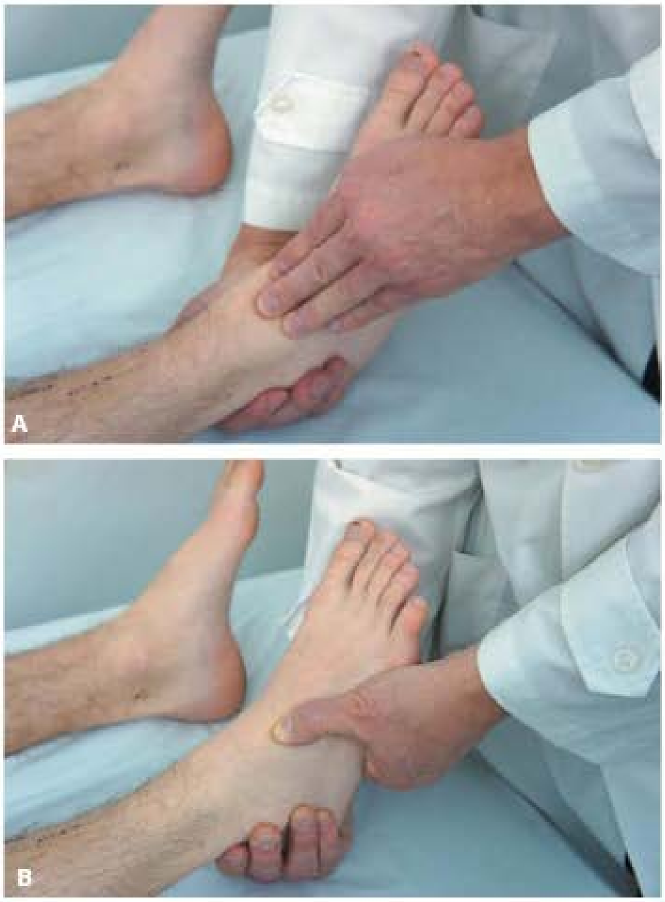


Fig. 29-58. A y **B.** Palpación del tobillo.

antepié a nivel de la articulación mesotarsiana, el equinismo a nivel de la del tobillo y el varo del talón a nivel de la articulación subastragalina.

Pie talo: se mantiene una flexión dorsal del tobillo y el pie apoya solo con el talón.

Pie plano transverso: se pierde el arco anterior, hay ensanchamiento de la parte anterior del pie por debilidad muscular intrínseca y prominencia en la cara plantar a nivel de las cabezas metatarsianas 2 y 3, con hiperqueratosis secundaria a la sobrecarga ponderal. Es una anomalía que suele acompañar a la AR avanzada (pie plano valgo y pronado-pie reumatoideo) (**fig. 29-60**).

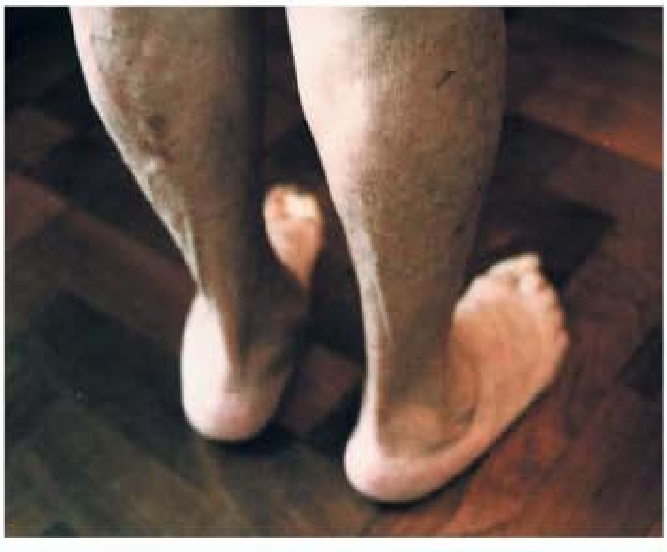


Fig. 29-59. Pie izquierdo plano, valgo y pronado en la artritis reumatoide avanzada.

El *hallux valgus*: ("juanete") consiste en la deformación del primer dedo que se desvía hacia fuera (*hallux* valgo) con respecto al primer metatarsiano, que se encuentra varizado. El *hallux* suele presentar rotación interna. Si la deformidad en valgo es importante, el *hallux* puede estar por debajo o encima del segundo dedo y este puede subluxarse en la articulación metatarsofalángica (**fig. 29-61**). El *hallux valgus* está acompañado a menudo por bursitis en la primera articulación metatarsofalángica.

El *dedo en martillo* se presenta con más frecuencia en el segundo dedo y suele asociarse con pie plano anterior o *hallux valgus*. La flexión se efectúa en la articulación IFP, sobre la que suele haber hiperqueratosis (véase **fig. 29-61**).

La presencia de una tumefacción localizada, redondeada, indolora, móvil y dura a la palpación obligará a pensar en un *ganglión*. La tumefacción eritematosa acompañada por dolor en el vértice de la deformidad del *hallux valgus* corresponde a una bursitis del *hallux*.

La tumefacción en la primera articulación metatarsofalángica, intensamente dolorosa, de inicio súbito, en general nocturno, con calor y eritema, y autolimitada en horas o días, debe hacer pensar en una artritis gotosa aguda (podagra). El cuadro remite en 1 a 4 días (difícilmente supere los 10 días) y se produce descamación cutánea en coincidencia con la atenuación de la inflamación. La primera articulación MTF es la afectada con mayor frecuencia en el primer ataque gotoso (50-80%).

Se deberá hacer el diagnóstico diferencial con otras patologías que afectan la misma articulación: artritis séptica, otras artritis por microcristales (pirofosfato de calcio, hidroxiapatita, oxalato de calcio), bursitis del *hallux*, espondiloartropatía seronegativa (espondilitis anquilosante, artritis psoriásica, enfermedad de Reiter) o sesamoiditis.

La tumefacción del tarso con la signosintomatología inflamatoria ya descrita puede deberse también a una artritis gotosa aguda (segunda localización en orden de frecuencia).

Una artropatía psoriásica puede presentarse al principio como una monoartritis mediotarsiana.

La tumefacción en uno o más dedos de los pies (*dactilitis*), al igual que en las manos, es sumamente orientadora de artritis psoriásica; también se la observa en el síndrome de Reiter, incluso como signo de presentación (nunca se debe omitir el examen de los pies en el paciente con artropatía).

La *sinovitis* de las articulaciones metatarsofalángicas, dolorosa, bilateral y simétrica, es una de las manifestaciones más frecuentes de la AR. Los dedos de los pies se separan (se observan mejor en la bipedestación) y constituyen el *signo de la ventana* (**fig. 29-62**).

La piel y las uñas aportan gran información en el diagnóstico reumatológico. La onicopatía, ya explicada en las manos, se puede encontrar también en los pies en el caso de la psoriasis y de la enfermedad de Reiter. Los *tofos*, cuyas localizaciones más frecuentes son los pies y el tendón de Aquiles, tienen tamaño variable, forma irre-

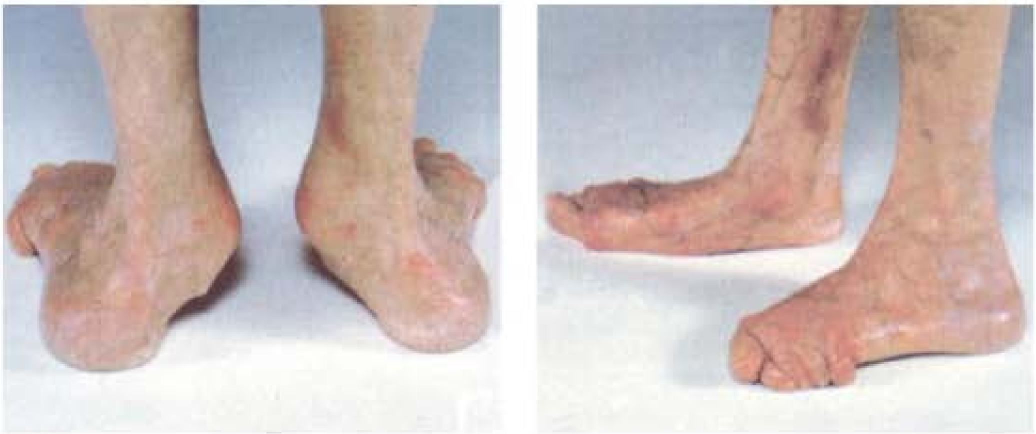


Fig. 29-60. Pie reumatoideo: plano severo, valgo y pronado; *hallux valgus*; desviación de los dedos (ráfaga peronea).

gular y, en ocasiones, se ulceran y eliminan una sustancia blanquecina parecida a la pasta dentífrica.

Las *lesiones ulcerativas y necróticas* en los pulpejos de los dedos sugieren vasculitis. El *fenómeno de Raynaud*, igual que en las manos, también puede observarse en los pies, con la característica de la palidez paroxística, la cianosis y, por último, el enrojecimiento.

Las *lesiones papulosas* que se transforman en pústulas, con contenido queratósico que, al confluir, forma placas, de ubicación en las plantas (también en las manos), establecen la llamada queratodermia blenorrágica, observada en el síndrome de Reiter. Lesiones idénticas, clínica e histológicamente, se observan en la psoriasis pustulosa.

El *mal perforante plantar* (ulceración indolora secundaria a alteraciones tróficas) sobre las cabezas del primero y el quinto metatarsiano y en el talón se puede observar en las enfermedades causantes de neuroartropatía.

Las *verrugas plantares* pueden provocar dolor en el antepié durante la marcha y son muy sensibles a la compresión lateral (diagnóstico diferencial con la callosidad).

Palpación

Se apreciará la temperatura de la piel y se la comparará con la del otro pie. Un pie caliente es muy sugestivo de AR o artritis gotosa. La frialdad obligará a la exploración circulatoria.

La palpación de las articulaciones MTF se hace con el pulgar en la superficie plantar, 2 cm por debajo del pliegue interdigital y el índice en la dorsal (**fig. 29-63A y B**). La *sinovitis* de estas articulaciones es uno de los signos más frecuentes en la AR y, a veces, es la forma de presentación. También pueden afectarse en las espondiloartropatías seronegativas.

La presión local entre las cabezas de los metatarsianos puede ser dolorosa en el *neuroma de Morton* (atrapamiento del nervio plantar digital, más frecuente entre el tercero y el cuarto).

La palpación de los metatarsianos puede ser dolorosa (*one finger pain*) en las *fracturas* (traumáticas o por sobrecarga).

La exploración de la articulación subastragalina se realiza fijando el talón con una mano mientras con la otra se toma el antepié y se efectúa la pronosupinación. La limitación dolorosa indica compromiso articular (AR, OA, seudofractura del calcáneo).

El dolor palpatorio sobre el talón (talalgia) sugerirá una *entesitis* (inflamación en la inserción de un ligamento, cápsula o tendón) atribuible a espondilitis anquilosante, gota o enfermedad de Reiter (inflamación

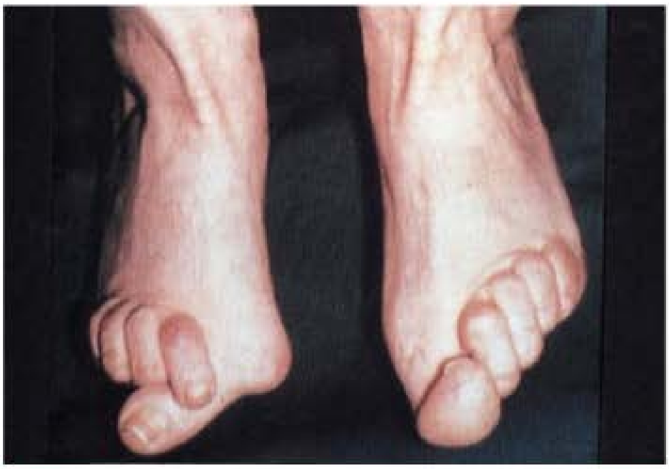


Fig. 29-61. *Hallux valgus* del pie derecho con bursitis del *hallux*. Cabalgamiento y lesión ulcerada (por presión del calzado) del segundo dedo. Dedos en martillo.

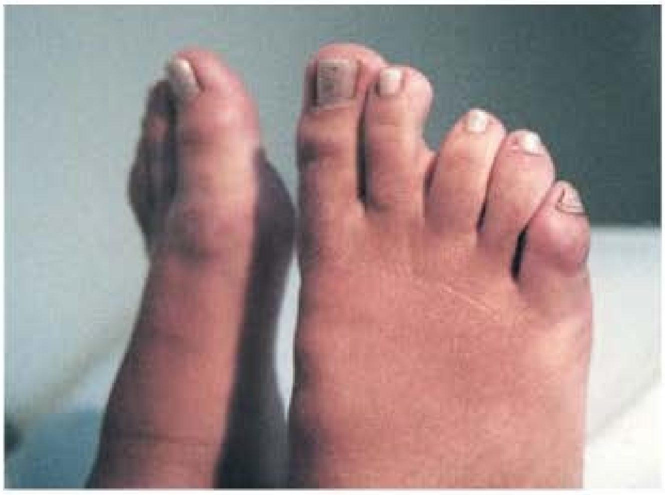


Fig. 29-62. Paciente portadora de una artritis reumatoide con compromiso de las articulaciones MTF. Se observa la separación del segundo y tercer dedo (signo de la ventana).

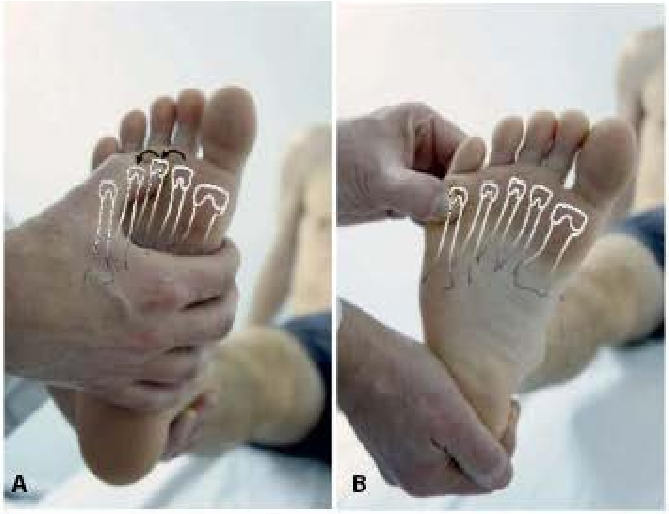


Fig. 29-63. A y **B.** Palpación de las cabezas metatarsianas.

de la aponeurosis plantar en la inserción del calcáneo) (**fig. 29-64**). El *espolón calcáneo* sintomático ocasiona dolor sobre el mismo punto (borde interno de la cara plantar).

En la fibromatosis plantar (*enfermedad de Ledderhose*) se palpa una formación nodular dolorosa (por compresión de una rama del plantar interno) que sería el equivalente en el pie de la enfermedad de Dupuytren.

En el *síndrome del túnel tarsiano* (semejante al del túnel carpiano, provocado por traumatismos, quistes locales, fracturas), el nervio tibial posterior (inervación principal de la planta del pie) es comprimido al pasar por el canal del tarso en la región del maléolo interno. El golpe suave sobre el nervio produce parestesias en el pie (*signo de Tinel*). Si con el manguito del tensiómetro sobre la pierna, inflado por sobre la tensión arterial sistólica durante 2 minutos, se reproducen los síntomas, se confirmará el diagnóstico de síndrome del túnel tarsiano.

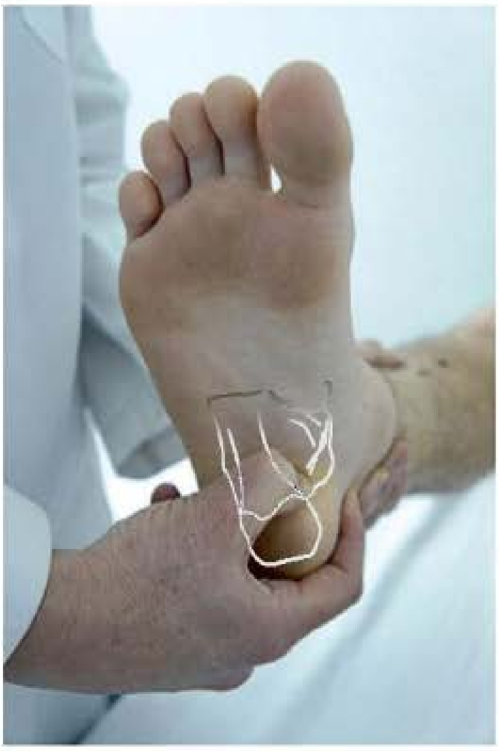


Fig. 29-64. Palpación del punto calcáneo interno, doloroso en las entesitis.

Véase **Bibliografía** cap. 29 *Anamnesis y examen físico del sistema osteoarticulomuscular.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 29 *Anamnesis y examen físico del sistema osteoarticulomuscular.*

Véase **Autoevaluación** cap. 29 *Anamnesis y examen físico del sistema osteoarticulomuscular.*

Véase **Video 4** *Sistema osteoarticulomuscular.*

30

Enfermedades autoinmunes con compromiso osteoarticulomuscular y sistémico

Lusina Aballay Aluisetti y Horacio Di Fonzo

DEFINICIÓN

Son enfermedades de etiología desconocida, que tienen en común un mecanismo inflamatorio, casi siempre de patogenia autoinmune, con compromiso de las células y/o las proteínas de la matriz extracelular del tejido conjuntivo. Las manifestaciones clínicas dependientes del compromiso osteoarticulomuscular se presentan en la mayoría de los pacientes que las padecen y suelen tener un compromiso sistémico de diversos grados de extensión, severidad y pronóstico.

ETIOPATOGENIA

Las **enfermedades del tejido conjuntivo (ETC)**, por sus mecanismos patogénicos, forman parte de las enfermedades autoinmunes y pueden afectar casi cualquier tejido u órgano de forma localizada o sistémica. Son síndromes clínicos que resultan de la activación inapropiada de células T, células B, o ambas, con daño de órganos o tejidos. Pueden ser sistémicas u órgano-específicas. El 75-85% ocurre en mujeres, en particular en la edad fértil. Las enfermedades autoinmunes se ubican entre las 10 principales causas de muerte en las mujeres menores de 65 años.

En su patogenia, el común denominador es la pérdida de la tolerancia inmune por mecanismos parcialmente conocidos. Pueden afectar casi a cualquier célula, tejido, órgano o sistema. Se considera que en la mayoría de los casos están involucrados factores genéticos y epigenéticos. Sobre una base de susceptibilidad genética actuarían desencadenantes ambientales como infecciones, radiaciones o fármacos, que provocan una respuesta inmune anormal (inmunocomplejos circulantes, anticuerpos citotóxicos, células citotóxicas, fibroblastos y/o mediadores químicos) y desencadenan inflamación y daño tisular localizado o sistémico.

El lupus eritematoso sistémico (LES) es la enfermedad autoinmune sistémica, mediada por el depósito de complejos inmunes circulantes, en la que la patogenia se ha establecido con mayor precisión. Estos mecanismos patogénicos se desarrollan en seis etapas:

1. Pérdida de autotolerancia: eliminación ineficaz de las células B y T autorreactivas durante su desarrollo. Los altos niveles del factor activador de las células B (BAFF) promueven la supervivencia de las células B.
2. Exposición de autoantígenos nucleares al sistema inmunitario: el aclaramiento ineficaz de las células apoptóticas expone su material nuclear interno en las llamadas "ampollas apoptóticas". Los autoantígenos nucleares, previamente inaccesibles, son luego procesados por células presentadoras de antígenos y presentados a células T CD4 autorreactivas.
3. Producción de autoanticuerpos: las células T autorreactivas pueden estimular las células B autorreactivas que también se han encontrado con el mismo antígeno para producir grandes cantidades de anticuerpos. Estos anticuerpos forman complejos inmunes.
4. Deposición de complejos inmunes: los complejos inmunes circulantes se depositan en tejidos como el riñón o la piel.
5. Inflamación: los complejos inmunes provocan inflamación mediante la activación del complemento y la activación de macrófagos y neutrófilos.
6. Fibrosis tisular y daño en el órgano terminal: la producción de citocinas profibróticas da como resultado un daño tisular irreversible.

Se describirán a continuación las principales enfermedades autoinmunes con compromiso osteoarticulomuscular y sistémico.

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Es una enfermedad inflamatoria, crónica y potencialmente mortal, de etiología desconocida, que afecta de preferencia a mujeres en la edad fértil de la vida. Suele evolucionar con exacerbaciones y remisiones. Tiene un pronóstico variable, en relación con su grado de diseminación, severidad y compromiso de órganos. La supervivencia global a los 5 años es de alrededor del 90%.

Epidemiología

Tiene una prevalencia de 40 a 50 casos cada 100.000 habitantes. Predomina netamente en las mujeres con un cociente mujer/hombre 6-10 a 1. Su pico de incidencia se produce entre los 15 y los 40 años, pero puede presentarse a cualquier edad. En los pacientes pediátricos y en los adultos mayores la relación mujer/hombre es de alrededor de 2/1.

Clasificación

No se cuenta con una clasificación, pero hay distintas variedades de lupus eritematoso. Puede ser sistémico o limitado a la piel (lupus cutáneo). Este último tiene diversas formas clínicas, según el tipo de lesiones y su tiempo de evolución. Existe una variedad de lupus congénito (neonatal) (**cuadro 30-1**).

Formas de presentación

Al ser una enfermedad sistémica, las formas de presentación son variadas (**cuadro 30-2**). Al comienzo, la mayoría de los pacientes presentan síntomas constitucionales como astenia, adinamia y fiebre, dolores articulares y lesiones cutáneas. La sensación de fatiga y astenia es constante en los períodos de actividad. La fiebre no adopta ningún patrón característico, aunque suele ser de baja cuantía y habitualmente no se acompaña de escalofríos en ausencia de infección.

Es una enfermedad que suele evolucionar con períodos de actividad ("brotes") y remisiones. Cada brote o fase de reactivación puede comenzar con manifestaciones clínicas diferentes de las anteriores.

Compromiso de órganos y sistemas

Las ***manifestaciones articulares*** son en forma de *artralgias* y de *artritis*. Las articulaciones afectadas son tanto las grandes como las pequeñas, aunque es poco frecuente la afectación del esqueleto axial. Habitualmente provoca una artritis no deformante, aunque en algunos casos causa deformaciones articulares en las manos, reducibles e inicialmente no erosivas, sin anquilosis articular, denominada artropatía de Jaccoud. Menos a menudo ocasiona deformaciones articulares con erosiones y rigidez articular, similar a las causadas por la artritis reumatoide, que algunos autores llaman *rhuppus* (superposición de LES y artritis reumatoide) (**fig. 30-1**).

CUADRO 30-1. Variantes de lupus eritematoso sistémico
Lupus eritematoso sistémico (LES)
Lupus eritematoso inducido por drogas (LED)
Lupus eritematoso cutáneo subagudo
Lupus eritematoso cutáneo discoide crónico
Lupus eritematoso neonatal

CUADRO 30-2. Formas de presentación del lupus eritematoso sistémico
Artralgias: 77%
Síntomas constitucionales: 53%
Cutáneas: 53%
Artritis: 44%
Raynaud: 33%
Neurológicos: 24%
Vasculitis: 23%
Úlceras orales: 21%
Gastrointestinal: 18%
Linfadenopatías: 16%
Pleuropericarditis: 15%
Hematológico: 15%

La ***lesión cutánea*** más típica del LES es el *rash* o erupción malar o erupción en "alas de mariposa". Es una erupción eritematosa que se presenta en las zonas malares y el dorso de la nariz y suele respetar los surcos nasogenianos. No es pruriginosa ni dolorosa. Aparece en los períodos de actividad y suele desarrollarse luego de la exposición a los rayos ultravioletas (solares). El *rash* malar es superficial y en su curación no deja lesión cicatrizal.

En las manos el LES en actividad suele provocar lesiones eritematosas en las palmas y eritema periungueal. Las lesiones cutáneas agudas pueden ser generalizadas. Es frecuente la caída de cabello en los períodos de actividad. La alopecia habitualmente no es definitiva ni es cicatrizal.

El *rash* discoide crónico se presenta en formas de lupus limitadas a la piel (no sistémicas). Ocasiona lesiones faciales de distribución similar al *rash* malar, pero más profundas y que casi siempre dejan lesiones cicatrizales. Cuando el lupus discoide ocasiona alopecia, esta suele ser definitiva (cicatriz).

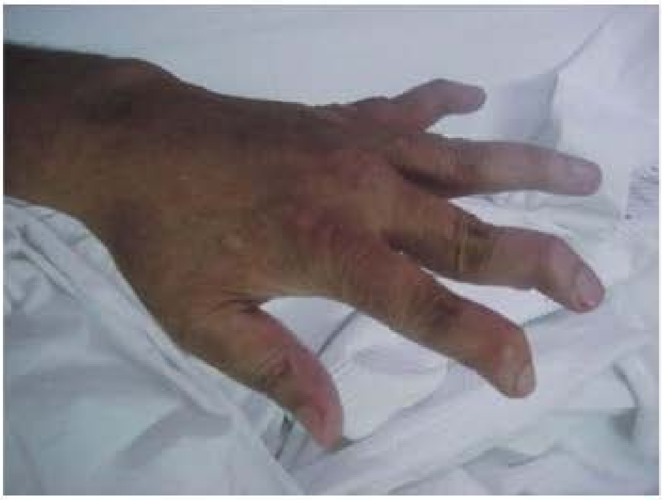


Fig. 30-1. Deformación articular denominada rhuppus, por superposición de LES y artritis reumatoide.

Otras formas de afectación de la piel en el LES son las lesiones cutáneas subagudas que pueden ser eritematoescamosas, similares a la psoriasis (lupus cutáneo subagudo psoriasiforme) o eritematosas anulares con bordes geográficos (lupus cutáneo subagudo anular-policíclico). Son frecuentes las úlceras orales, habitualmente no dolorosas, de localización preferente, pero no exclusiva, en el paladar duro.

El ***fenómeno de Raynaud*** se observa en alrededor de la tercera parte de los pacientes con LES, particularmente en aquellos con anticuerpos antifosfolipídicos. No suele ser tan severo como en la esclerodermia.

El ***compromiso pleuropulmonar*** puede adoptar diversas formas. Son frecuentes las serositis: pleuritis, pericarditis, derrame pleural o pericárdico, en ocasiones severas, con riesgo de complicaciones como el taponamiento pericárdico. A nivel pulmonar puede ocasionar formas de neumonitis aguda localizadas o difusas, hemorragia alveolar, compromiso intersticial y reducción de volúmenes pulmonares (síndrome del "pulmón encogido").

El LES puede causar ***afectación cardíaca*** en la forma de pericarditis, miocarditis y endocarditis. El compromiso del endocardio puede ser en forma de endocarditis valvular verrugosa no bacteriana conocida como endocarditis de Libman-Sacks, sobre todo en presencia de anticuerpos antifosfolipídicos.

Por ser una enfermedad sistémica el LES puede afectar cualquier órgano o tejido, pero las afecciones más graves suelen ser las renales y las del sistema nervioso central (SNC).

El ***compromiso renal*** puede afectar cualquier sector de la nefrona, aunque las lesiones más características son las glomerulares. La nefritis lúpica se clasifica histológicamente según el tipo de lesión glomerular (**cuadro 30-3**) y en grados de severidad de acuerdo con la cantidad de lesiones activas o cicatrizales y el compromiso del intersticio. Desde el punto de vista clínico, puede ocasionar los síndromes nefrológicos más frecuentes o una combinación de ellos: síndrome nefrítico, síndrome nefrótico, insuficiencia renal (aguda, rápidamente evolutiva, crónica). También puede presentarse con alteraciones asintomáticas del sedimento urinario, como microhematuria, proteinuria y cilindros de diversos tipos (sedimento "telescopado").

El ***compromiso del SNC*** también es variado y puede ser muy grave. Es frecuente que los pacientes padezcan cefalea en los períodos de actividad. Puede ocasionar meningitis no infecciosa (aséptica), convulsiones, accidente cerebrovascular agudo, psicosis y disfunción neuropsiquiátrica vinculada a lesiones encefálicas inflamatorias o de patogenia vascular (por vasculopatía no inflamatoria o por vasculitis).

CUADRO 30-3. Clasificación abreviada de nefritis lúpica (NL)

Clase I: NL mesangial mínima
Clase II: NL proliferativa mesangial
Clase III: NL focal
Clase IV: NL difusa, segmentaria (IV-S) o global (IV-G)
Clase V: NL membranosa
Clase VI: NL esclerosante avanzada

Otras manifestaciones frecuentes son las ***hematológicas***: anemia de los trastornos crónicos, anemia hemolítica, plaquetopenia autoinmune, asociación de anemia hemolítica y trombocitopenia autoinmune (síndrome de Evans), púrpura trombótica trombocitopénica, leucopenia, linfopenia, neutropenia autoinmune.

Todas las manifestaciones descritas pueden agruparse en ***menores o mayores,*** según la afectación de órganos nobles con riesgo de muerte o de pérdida de la función. Ejemplos de manifestaciones menores son la fiebre, las osteoarticulares, las cutáneas y las serositis leves. Las manifestaciones mayores incluyen las renales, las cardíacas, las pulmonares y las del SNC.

Diagnóstico

Se basa en las manifestaciones clínicas y en los datos de laboratorio, en particular las pruebas del laboratorio inmunológico. La positividad de los anticuerpos o factores antinucleares (ANA o FAN) se observa en el 95-97% de los casos, de manera que es sumamente infrecuente el LES con FAN negativo. Los anticuerpos anti-DNA tienen mayor especificidad, pero menor sensibilidad para el diagnóstico y sus títulos se correlacionan con los períodos de actividad y con compromiso renal. Los anticuerpos anti-SM se consideran específicos del LES, pero son poco sensibles (**caso clínico 30-1**).

Se han elaborado criterios diagnósticos (**cuadro 30-4**) a partir de estas manifestaciones. Teniendo en cuenta que se trata de una enfermedad con brotes y remisiones, no todos los pacientes cumplen los criterios requeridos, en especial al comienzo de la enfermedad. Los criterios enunciados son sumatorios en el tiempo a medida que la enfermedad progresa y presenta nuevos brotes de actividad clínica e inmunitaria.

Según los criterios revisados de las *Systemic Lupus International Collaborating Clinics* (SLICC), se necesitan

CUADRO 30-4. Criterios diagnósticos de lupus eritematoso sistémico

Criterios clínicos	Criterios inmunológicos
1. Lupus cutáneo agudo	1. FAN
2. Lupus cutáneo crónico	2. Anti-DNA
3. Úlceras orales o nasales	3. Anti-Sm
4. Alopecia	4. Anticuerpos antifosfolipídicos
5. Artritis	5. Disminución del complemento sérico
6. Serositis	6. Prueba de Coombs directa positiva en ausencia de anemia hemolítica
7. Compromiso renal	
8. Compromiso neurológico	
9. Anemia hemolítica	
10. Leucopenia/linfopenia (4.000/1.000 mm^3)	
11. Trombocitopenia (100.000/mm^3)	

CASO CLÍNICO 30-1

Yoconda, de 25 años, consultó por la presencia de dolores articulares en las manos, una erupción en la cara y fiebre intermitente en los últimos 3 meses. No mencionó antecedentes de relevancia. En la anamnesis dirigida refirió fotosensibilidad, con acentuación de la erupción en la cara ante la exposición solar. En el examen físico se objetivaron *rash* malar eritematoso (**fig. 1**), signos de sinovitis en ambas muñecas y dos lesiones ulceradas, de 2 a 3 mm, en el paladar duro. Se solicitaron estudios de laboratorio que evidenciaron: anemia normocítica, leucopenia con linfopenia, VSG y PCR elevadas y función renal normal.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

¿Qué estudios solicitaría?

Comentario

El cuadro clínico y los primeros datos de laboratorio deben motivar la sospecha de un lupus eritematoso sistémico. Con esta orientación se solicitaron estudios inmunológicos: FAN positivo /1/320, anti-DNA positivo, anti-Sm negativo, complemento normal, factor reumatoideo negativo y sedimento urinario sin alteraciones y ausencia de proteinuria. Con estas pruebas diagnósticas Josefina cumple criterios para el diagnóstico de LES, sin compromisos orgánicos mayores en el momento del diagnóstico.

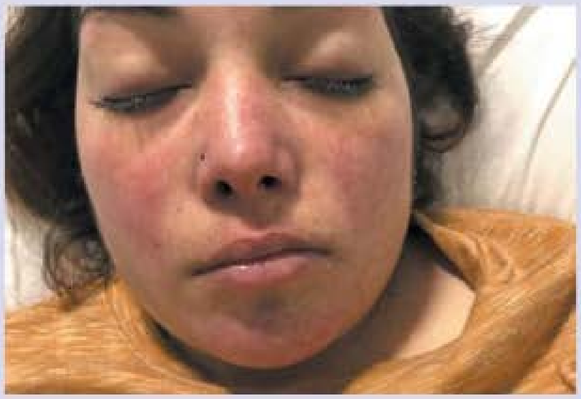


Fig. 1. Eritema malar.

cuatro criterios (siempre con al menos un criterio clínico y un criterio inmunológico) o la documentación histológica de una biopsia compatible con nefritis lúpica sumada a anticuerpos anti-DNA o FAN positivos. Estos criterios tienen 94% de sensibilidad y 92% de especificidad.

Seguimiento evolutivo

Se basa en la presencia de manifestaciones clínicas y pruebas de laboratorio. Entre estas últimas, los marcadores humorales de actividad más útiles son la presencia y los títulos de positividad de los anticuerpos anti-DNA y el descenso de los niveles de complemento sérico (complemento total, C3 y C4). En cambio, los FAN no tienen utilidad en el seguimiento, ya que sus títulos no se correlacionan con la actividad inmunológica.

En los casos de LES activo habitualmente hay aumento de la eritrosedimentación (VSG), pero en ausencia de infección la actividad inmunológica no suele causar aumento marcado de la proteína C-reactiva (PCR). La relación VSG/PCR ≥ 15 indica actividad inmunológica en un 95%, mientras que si es ≤ 2 se correlaciona con infección en el 100%. Este dato de laboratorio es útil en los pacientes con LES que presentan fiebre, sobre todo si están recibiendo inmunosupresores como tratamiento.

Evolución y pronóstico

Al ser una enfermedad que evoluciona con brotes y remisiones, el pronóstico está relacionado con la afectación de órganos y tejidos que ocurre durante los períodos de actividad y las secuelas funcionales y orgánicas que persisten durante los períodos de remisión. En los pacientes sin compromiso de órganos vitales, o cuando la afectación es leve, el pronóstico es favorable. Pero en aquellos pacientes con compromisos mayores como renal, neurológico, pulmonar, hematológico la sobrevida es menor, no solo por la enfermedad en sí misma, sino también por la necesidad de emplear tratamientos inmunosupresores riesgosos.

ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA (ESCLERODERMIA)

La esclerosis sistémica progresiva es una enfermedad autoinmune cuya característica principal es la fibrosis de diversos tejidos y órganos. La afección de la piel es casi constante, por lo cual se la denomina esclerodermia. El compromiso sistémico, en particular pulmonar y renal, puede ocasionar casos graves y ser causa de alta mortalidad.

Etiopatogenia

En el desarrollo de la enfermedad intervienen cuatro mecanismos:

- Autoinmunidad.
- Vasculopatía.
- Inflamación.
- Fibrosis.

Los mecanismos de autoinmunidad se comprueban por la presencia de autoanticuerpos. Los anticuerpos antinucleares (FAN) están presentes en alrededor del 90% de los casos, mientras que otros autoanticuerpos como el Scl-70 y el anticuerpo anticentrómero son positivos en menor número de pacientes y según la extensión del compromiso cutáneo.

La enfermedad vascular, en forma de vasculopatía no inflamatoria, cumple un papel muy importante en el compromiso tisular. Se produce por vasoespasmo, fibrosis intimal y microtrombosis, habitualmente sin vasculitis. El fenómeno de Raynaud, con frecuencia severo, se presenta en casi todos los casos. En algunos compromisos graves de la enfermedad, como las úlceras digitales, la hipertensión pulmonar y la crisis renal esclerodérmica, la vasculopatía es el mecanismo principal.

Los mecanismos que llevan a la fibrosis de tejidos no están claramente esclarecidos. La vasculopatía ya mencionada y la isquemia tisular que provoca tienen una función importante, pero se presentan otros factores no bien conocidos que llevan a la fibrosis. En las fases iniciales predominan el edema y la inflamación y, posteriormente, la fibrosis progresiva. Esta evolución se observa en particular en la piel y en el pulmón.

Clasificación

Según la extensión y la distribución del compromiso cutáneo se describen formas localizadas, distales y difusas. Hay formas poco frecuentes de esclerosis sistémica con compromiso renal o pulmonar sin afectación cutánea denominada "esclerodermia sin esclerodermia". La esclerodermia puede ser parte de síndromes de superposición con otras enfermedades del tejido conjuntivo como lupus eritematoso o miopatía inflamatoria, como ocurre en la enfermedad mixta del tejido conjuntivo y otros síndromes de superposición (**cuadro 30-5**).

Compromiso de tejidos y órganos

Compromiso cutáneo: como se dijo, la piel es el órgano más constantemente afectado, aunque existen infrecuentes casos sin afección cutánea. La extensión y la distribución de la piel afectada dividen las formas localizadas de las formas difusas. La esclerodermia localizada compromete la cara y la parte distal de las extremidades (hasta los codos en los miembros superiores y hasta las rodillas en los inferiores), en particular las manos suelen ser las más afectadas. La esclerodermia difusa compromete el tronco, además de los sectores distales. Existen formas localizadas, en forma de placas llamada morfea o lineales similares a heridas cicatrizadas ("en golpe de sable"). La afección cutánea comienza con edema de la piel seguida progresivamente de endurecimiento y engrosamiento progresivo con reabsorción de los pulpejos y afinamiento distal de los dedos (esclerodactilia). En casos avanzados provoca incapacidad para abrir y cerrar las manos (mano en garra), a menudo con afinamiento, reabsorción y hasta autoamputación de las falanges distales (acroosteólisis) (**fig. 30-2A** y **B**).

En el 50% de los casos se presentan úlceras cutáneas, que pueden ser de dos tipos: sobre las superficies óseas (falanges, rodillas, codos), en general causadas por traumatismo sobre la piel esclerosada y en el pulpejo de los dedos, relacionadas con isquemia secundaria a la vasculopatía. Estas úlceras cutáneas suelen ser muy dolorosas y de curación y cicatrización tórpidas (**fig. 30-3**).

En la cara, la esclerosis cutánea avanzada puede ocasionar limitación a la apertura bucal, con la consiguiente microstomía. La nariz puede resultar afectada con afinamiento y deformación, lo cual junto con la microstomía y la esclerosis de las zonas malares puede adoptar una facies característica ("de pájaro") (**fig. 30-4**). Es frecuente la presencia de telangiectasias faciales.

Otro tipo de lesiones cutáneas se deben al depósito de calcio en la piel (calcinosis), que causa lesiones blanquecinas, las cuales pueden ulcerarse y drenar material de color blanco (calcio), no purulento.

CUADRO 30-5. Formas clínicas de esclerodermia
Esclerodermia localizada
Esclerodermia distal/síndrome CREST
Esclerodermia difusa
Esclerodermia "sin esclerodermia"
Síndromes de superposición

Una variante de la esclerodermia es el síndrome CREST (**C**alcinosis, **R**aynaud, (**S**) esclerodactilia, **E**sófago con dismotilidad, **T**elangiectasias), subtipo de esclerodermia distal que se asocia a hipertensión pulmonar vasculopática y cuyo marcador inmunológico es el anticuerpo anticentrómero.

Fenómeno de Raynaud: prácticamente todos los pacientes con esclerodermia, distal o difusa padecen esta manifestación, que es expresión de la vasorreactividad y la vasculopatía no inflamatoria. Consiste en episodios de vasoconstricción arterial, habitualmente desencadenados por la exposición al frío, pero en ocasiones espontáneo. Puede ser fugaz o persistente y ocasionar dolor de tipo isquémico. Es más frecuente y manifiesto en las manos y menos frecuente en los pies y la cara (labios, nariz, orejas). Puede ser simétrico o asimétrico, y afectar solo algunos dedos y otros no. Se caracteriza por tener una fase inicial de palidez seguida de cianosis que, al resolverse, adopta un color rojizo o morado (**fig. 30-5**). Los episodios de vasoconstricción suelen ser transitorios, pero en algunos casos son muy frecuentes y severos y pueden causar gangrena distal isquémica (Raynaud mutilante) (**fig. 30-6** y **caso clínico 30-2**).

Manifestaciones osteoarticulares: puede causar artralgias y artritis de grandes o pequeñas articulaciones, pero en la mayoría de los casos, el compromiso articular en esta enfermedad es secundario al cutáneo y a la pérdida de movilidad y función articular, lo que ocasiona deformaciones, sobre todo en las manos ("mano en garra") (**fig. 30-7**).

Compromiso gastrointestinal: la afectación del esófago es la forma más frecuente de compromiso visceral. Produce fibrosis progresiva de la pared muscular con

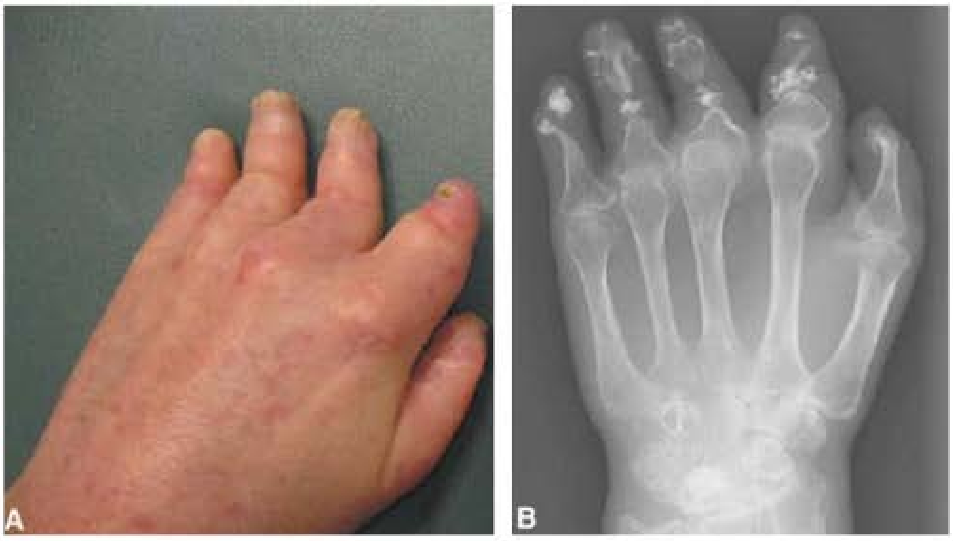


Fig. 30-2. A y **B.** Acroosteólisis en un paciente con esclerodermia.

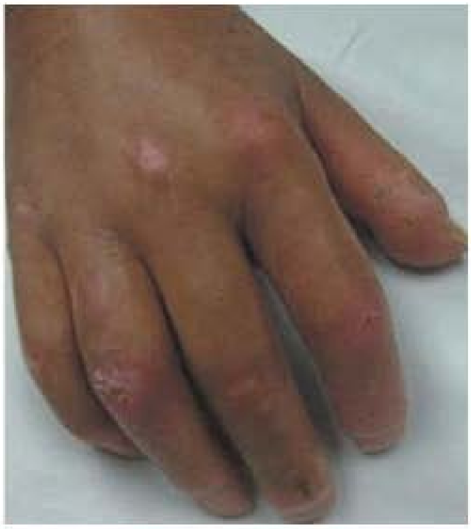


Fig. 30-3. Úlceras cutáneas en la esclerodermia.

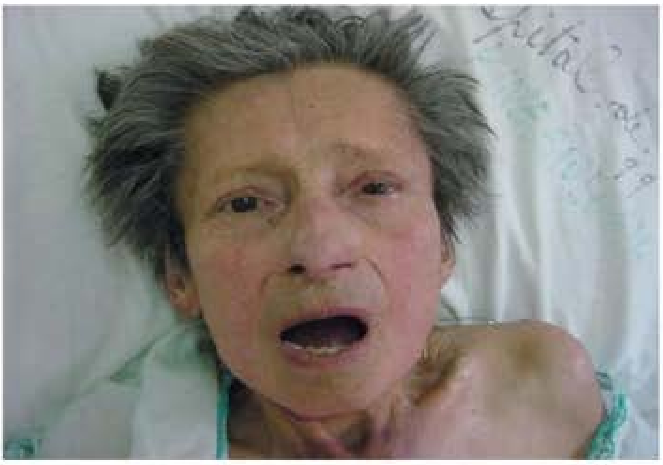


Fig. 30.4. Facies esclerodérmica con microstomía.

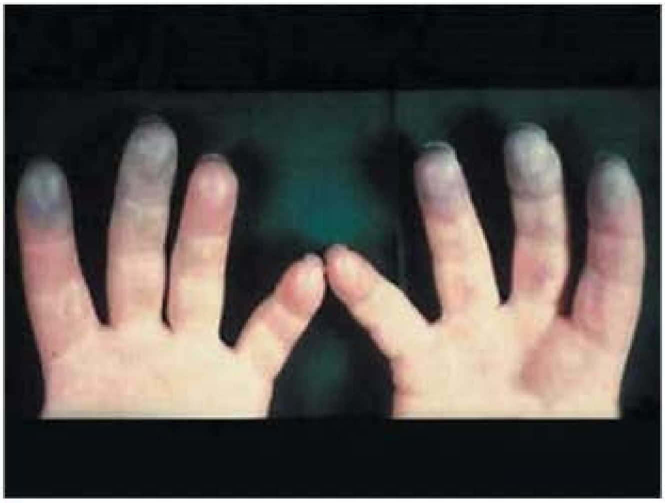


Fig. 30-5. Fenómeno de Raynaud.

pérdida progresiva del peristaltismo esofágico que provoca disfagia y reflujo gastroesofágico. El mismo tipo de afectación puede darse en el resto del tubo digestivo, en particular en el intestino delgado, y ocasiona trastornos

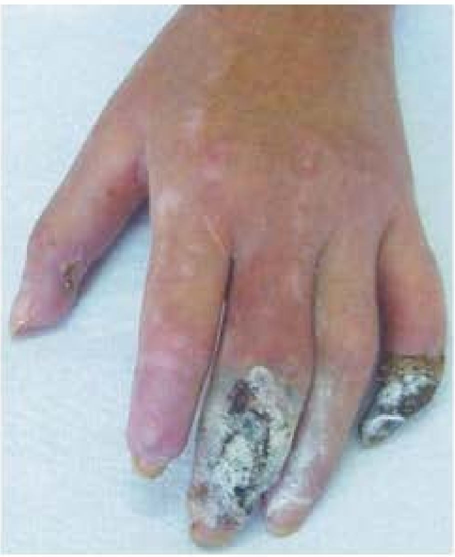


Fig. 30-6. Necrosis digital en la esclerodermia.

CASO CLÍNICO 30-2

Bernice, de 20 años, consultó por un cambio de coloración de los dedos de las manos ante la exposición al frío desde hacía 2 meses. No refería antecedentes y no tomaba ningún fármaco. Por la anamnesis, los síntomas referidos eran compatibles con el fenómeno de Raynaud. El examen físico fue normal y en los estudios de laboratorio que había traído la paciente se objetivaban: hemograma normal, VSG y PCR normales, función renal normal, al igual que el sedimento de orina.

¿Cómo debe interpretarse el caso?
¿Son necesarios otros estudios diagnósticos?

Comentario

Bernice padece un síndrome de Raynaud de reciente comienzo. Se debe determinar si se trata de un síndrome de Raynaud primario o secundario. Corresponde solicitar factores antinucleares y realizar una capilaroscopia ungueal. Los resultados evidenciaron un FAN positivo/1/160, con patrón moteado y la capilaroscopia mostró cambios inespecíficos.

Con estos datos, debe interpretarse que la paciente padece un síndrome de Raynaud secundario, teniendo en cuenta la positividad de los anticuerpos antinucleares. Si bien en el momento de la evaluación no tenía otros criterios que permitieran definir una enfermedad del tejido conjuntivo como causa del síndrome de Raynaud, se debe indicar un seguimiento evolutivo.

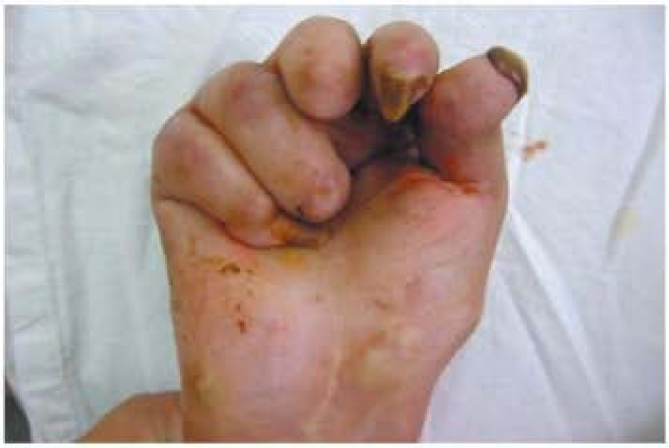


Fig. 30-7. Mano en garra en la esclerodermia.

de la motilidad, estreñimiento o diarrea, cuadros de malabsorción, oclusión intestinal y síndrome del asa ciega. A nivel gástrico puede causar ectasias vasculares antrales.

Compromiso pulmonar: son frecuentes las manifestaciones respiratorias secundarias al compromiso esofágico, en especial neumonías aspirativas. El compromiso primario pulmonar puede ser en forma de enfermedad intersticial y causar fibrosis pulmonar o hipertensión pulmonar, la cual puede ser secundaria a un compromiso intersticial extenso o ser primariamente de patogenia vascular por afectación de los vasos pulmonares. En la actualidad, el compromiso pulmonar, en particular la hipertensión pulmonar, es la principal causa de muerte por esclerodermia.

Compromiso renal: es secundario a obliteración de la microcirculación arterial, en especial de las arteriolas aferentes glomerulares y ocasiona colapso glomerular isquémico. Se presenta en forma de crisis renal esclerodérmica, que consiste en cuadros de insuficiencia renal aguda, hipertensión arterial grave, encefalopatía hipertensiva y anemia hemolítica microangiopática. Es más frecuente en las formas difusas y progresivas y en los primeros años de la enfermedad. El tratamiento con corticosteroides constituye un factor de riesgo desencadenante. Antiguamente, la crisis renal era la principal causa de muerte en la esclerodermia, pero el mejor manejo farmacológico ha cambiado ahora este pronóstico ominoso.

Compromiso cardíaco: es poco frecuente. Puede ocasionar pericarditis, derrame pericárdico, miocarditis, miocardiopatía e insuficiencia cardíaca. La afectación cardíaca miocárdica tiene mal pronóstico: 60-75% de mortalidad.

Diagnóstico

Se basa en las manifestaciones clínicas, en especial las cutáneas y en parámetros del laboratorio inmunológico: FAN, anti-Scl-70 y anticentrómero. El anticuerpo anti-Scl-70 suele ser positivo en las formas difusas, mientras que el anticuerpo anticentrómero lo es en las formas distales y, en particular, en el síndrome CREST.

La ***capilaroscopia ungueal***, que consiste en la observación de los capilares del lecho ungueal de las manos mediante un microscopio, es de utilidad diagnóstica. En las fases iniciales de la enfermedad y en pacientes que presentan fenómeno de Raynaud, pueden evidenciarse alteraciones precoces de los capilares secundarias a la vasculopatía. En las fases más avanzadas, se observa franca disminución de la vascularización, dilataciones y amputación de los capilares.

Existen criterios diagnósticos de Colegio Americano de Reumatología (ACR) (**cuadro 30-6**). La presencia de un criterio mayor o de dos criterios menores tiene una sensibilidad del 97% y una especificidad del 98% para el diagnóstico. La positividad de los autoanticuerpos avala el diagnóstico, pero su ausencia no lo descarta por su baja sensibilidad, salvo el FAN que es positivo en alrededor del 90% de los casos, pero no es específico.

MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

Son un grupo de enfermedades musculares idiopáticas, de patogenia inmunitaria, que tienen en común la presencia de inflamación y necrosis de las fibras musculares estriadas y la posibilidad de presentar manifestaciones de compromiso sistémico.

CUADRO 30-6. Criterios diagnósticos de la esclerodermia (Colegio Americano de Reumatología)

Criterio mayor - Compromiso cutáneo proximal (miembros, cara, cuello, tronco), usualmente bilateral
Criterios menores - Esclerodactilia - Úlceras digitales - Reabsorción distal de pulpejos - Fibrosis pulmonar bibasal
Autoanticuerpos - Anti-SCL-70: 40% (difusa) – 15% (limitada) - Anticentrómero: 60-80% (limitada) < 5% (difusa) - FAN + (90%) – FR + (30%)

Clasificación

Dentro de este grupo de enfermedades se distinguen varias entidades con características propias (**cuadro 30-7**).

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas principales son musculares, cutáneas y respiratorias.

Musculares: causan debilidad muscular simétrica que afecta las cinturas escapular y pélvica y los músculos proximales de los miembros en el transcurso de semanas a meses. Los pacientes suelen referir dificultad para tareas que impliquen levantar los brazos y para levantarse del asiento o subir escaleras. La afectación de los músculos distales suele ser menor, pero en los casos severos también se encuentran afectados. En la mayoría de los casos predomina la debilidad con escaso dolor o indolora, pero algunos pacientes pueden referir intenso dolor espontáneo y con la compresión de las masas musculares. Puede presentarse disfagia orofaríngea (disglucia) por afectación del músculo estriado faríngeo. El compromiso de los músculos respiratorios, en especial del diafragma, puede generar cuadros de insuficiencia respiratoria grave. La presencia de disnea siempre debe considerarse un síntoma de alarma, ya que puede estar indicando compromiso respiratorio de patogenia muscular o afectación del parénquima pulmonar.

Cutáneas: en la dermatomiositis son habitualmente evidentes las lesiones cutáneas, que pueden ser el motivo principal de consulta. Existen formas menos frecuentes

CUADRO 30-7. Miopatías inflamatorias idiopáticas

Polimiositis
Dermatomiositis
Miositis autoinmune necrosante
Miositis por cuerpos de inclusión
Miositis asociada a síndrome antisintetasa
Miositis asociada a síndromes de superposición
Miositis asociada a neoplasias

de dermatomiositis que presentan las manifestaciones cutáneas características, en ausencia de miositis denominadas "dermatomiositis amiopática". Algunas lesiones de la piel se consideran típicas de la dermatomiositis, mientras que otras son compatibles con esta enfermedad (**cuadro 30-8**).

Las lesiones más características y de importancia diagnóstica son el eritema heliotropo, las pápulas y signo de Gottron, el exantema en V y el signo de la manta.

El *exantema heliotropo*, denominado así por su coloración violácea, se localiza en los párpados superiores en forma bilateral y simétrica (**fig. 30-8**). A menudo se acompaña de edema palpebral, que puede ser leve o muy intenso. El exantema puede extenderse hacia la frente y las zonas malares y centrofaciales, donde adopta una coloración más rojiza. En las zonas malares, este eritema suele ser más extendido y no respetar los surcos nasogenianos, como ocurre en el LES. Estas lesiones manifiestan fotosensibilidad, al igual que en el LES. El signo de la V es un eritema que se localiza en la cara anterior del tórax, en la zona del escote, y el signo de la manta es un eritema en la zona posterior del cuello.

Las *pápulas de Gottron* se consideran patognomónicas de la dermatomiositis y consisten en lesiones eritematoescamosas en las manos sobre la superficie dorsal de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas. Se denomina *signo de Gottron* al mismo tipo de lesiones localizadas en superficies extensoras de otras articulaciones, como codos y rodillas.

Las lesiones llamadas *"manos de mecánico"* son de tipo descamativo, hiperqueratósicas y erosionadas que se observan en la cara lateral de los dedos y se parecen a lesiones traumáticas o abrasivas; de ahí su denominación. Se presentan en pacientes con miositis asociada a anticuerpos antisintetasa. Es frecuente el eritema periungueal que refleja cambios vasculares de los capilares ungueales similares a los que se observan en la esclerodermia y en el LES. Puede haber hipertrofia e irregularidad de las cutículas.

Respiratorias: pueden tener diversos mecanismos patogénicos. Las más frecuentes son secundarias a los trastornos de la deglución, con las consiguientes broncoaspiraciones y neumonías debidas a estas. Cuando están afectados los músculos respiratorios, en particular los diafragmas, ocasionan incapacidad ventilatoria restrictiva miogénica y pueden ser causa de insuficiencia respiratoria severa. Puede haber compromiso del parénquima pulmonar, sobre todo intersticial, en particular en los casos asociados a anticuerpos antisintetasa. Este compromiso pulmonar puede ser de curso crónico, subagudo o agudo. En los casos de afectación aguda puede ocasionar compromiso extenso y cuadros de insuficiencia respiratoria grave.

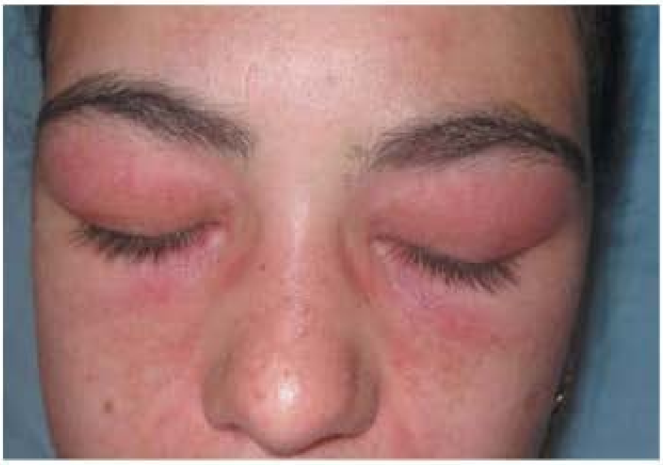


Fig. 30-8. Rash en heliotropo en la dermatomiositis.

CUADRO 30-8. Lesiones cutáneas de la dermatomiositis
Rash heliotropo
Pápulas de Gottron
Signo de Gottron
Manos de mecánico
Signo de la V
Signo de la manta
Eritema facial
Eritema periungueal
Paniculitis
Eritema flagelado
Calcinosis

Diagnóstico de las miopatías inflamatorias idiopáticas

Se basa en cuatro elementos:

- Manifestaciones clínicas: musculares y respiratorias.
- Elevación de enzimas musculares: CPK, GOT (ASAT), aldolasa.
- Electromiograma.
- Biopsia muscular y cutánea.

Las enzimas que reflejan necrosis muscular, en particular la CPK y la aldolasa, se elevan en estas enfermedades. La magnitud el aumento puede ser leve a moderada o ser severa en los casos graves. Habitualmente la elevación enzimática se asocia con las manifestaciones clínicas de actividad de la enfermedad. El estudio electrofisiológico suele mostrar un patrón miogénico de alteraciones que se diferencia de los hallazgos en las neuropatías (**caso clínico 30-3**).

Los estudios histológicos musculares son un elemento muy importante en el diagnóstico. La biopsia muscular debe efectuarse en los músculos afectados (usualmente deltoides o cuádriceps) que mantengan manifestaciones de inflamación activa. Para seleccionar el sitio de biopsia en el músculo puede ser útil solicitar una ecografía y, especialmente, una resonancia magnética que indica los sitios más afectados. Los hallazgos histopatológicos son distintos según se trate de polimiositis o de dermatomiositis. En la polimiositis se observan edema y necrosis de fibras musculares con infiltrado inflamatorio mononuclear entre las fibras musculares individuales. En cambio, en la dermatomiositis, el infiltrado inflamatorio se localiza en el perimisio y perivascular. La biopsia de las lesiones cutáneas puede ser de utilidad, sobre todo

CASO CLÍNICO 30-3

Fernando, de 30 años, consultó por debilidad muscular progresiva en los miembros superiores e inferiores de un mes de evolución. No tenía antecedentes significativos y no consumía fármacos. En el examen físico se objetivó debilidad en los músculos de la cintura escapular y de la cintura pélvica, con leve dolor a la compresión de los deltoides y de los cuádriceps. No se observaron lesiones cutáneas ni otros hallazgos patológicos.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

¿Qué estudios solicitaría en primer término?

Comentario

En el laboratorio inicial se comprobó una elevación de la creatinafosfocinasa (CPK) y de la aldolasa por 10 veces. Con estas manifestaciones clínicas y la elevación enzimática se sospechó una miopatía inflamatoria, aparentemente idiopática. Se completó el estudio con un electromiograma, que evidenció un patrón de afectación miopática y con una biopsia del deltoides, que mostró una miopatía inflamatoria compatible con polimiositis.

Las miopatías inflamatorias en este grupo etario no suelen asociarse a neoplasias, de manera que es suficiente con el examen general, los exámenes básicos de laboratorio y la radiografía de tórax para evaluar esa remota posibilidad. Fernando evolucionó favorablemente con el tratamiento farmacológico y la rehabilitación kinesiológica.

en las formas de dermatomiositis no típicas clínicamente o con escaso compromiso muscular.

Autoanticuerpos

En la dermatomiositis y la polimiositis más de la mitad de los pacientes presentan anticuerpos antinucleares positivos y, hasta un 20%, anticuerpos específicos o asociados a la miositis. Son poco sensibles, pero su positividad se relaciona con mayor riesgo de compromiso respiratorio. Los anticuerpos anti-SRP ("partícula de reconocimiento de señal") se presentan en la miositis necrosante de curso evolutivo más grave y menor respuesta al tratamiento. Los anticuerpos específicos de miositis son un grupo de anticuerpos dirigidos contra la aminoacil-RNA-sintetasa, conocidos como antisintetasa, el más común de los cuales es el anti-Jo 1. Los anticuerpos asociados a miositis son menos específicos, como los anti-RNP y anti-Ro.

Cáncer y miopatía inflamatoria

Los estudios epidemiológicos establecen una estrecha relación entre la dermatomiositis y el cáncer y, en menor medida, entre la polimiositis y el cáncer. Un paciente con dermatomiositis tiene un riesgo tres veces más alto de desarrollar una neoplasia maligna que un sujeto sin la enfermedad. La neoplasia puede presentarse antes, en simultáneo o después de la miopatía inflamatoria, como ocurre con otros síndromes paraneoplásicos.

Pronóstico y seguimiento evolutivo

En la mayoría de los casos responden a tratamientos inmunosupresores, pero tienen peor pronóstico los casos con inadecuada respuesta, dependencia del tratamiento, múltiples recurrencias o asociados a una neoplasia. El seguimiento es fundamentalmente clínico y con la determinación de las enzimas musculares.

SÍNDROME DE SJÖGREN

Es un síndrome autoinmune sistémico que involucra un compromiso órgano-específico de las glándulas exocrinas (*exocrinopatía autoinmune*) y, en algunos casos, manifestaciones extraglandulares (compromiso sistémico). Puede ser primario (enfermedad de Sjögren) cuando no está asociado a otra enfermedad autoinmune o secundario, asociado a otras enfermedades de las cuales la más común es la artritis reumatoide.

Epidemiología

El síndrome de Sjögren primario es una enfermedad autoinmune frecuente. Afecta al 0,5-3% de la población. Es nueve veces más frecuente en las mujeres. Se presenta de preferencia en mujeres de mediana edad (45-55 años) y en ancianas.

Manifestaciones clínicas

Las principales manifestaciones y motivos de consulta son:

- sequedad ocular
- sequedad bucal
- agrandamiento parotídeo
- astenia
- manifestaciones extraglandulares

La **sequedad ocular** o **xeroftalmía (síndrome del ojo seco)** se produce por disminución del componente acuoso de la lágrima y ocasiona la *queratoconjuntivitis seca*. Los pacientes refieren sensación de cuerpo extraño, irritación, prurito y fotofobia. No suelen perder la capacidad para llorar. Estos síntomas aparecen de forma insidiosa y con frecuencia empeoran por la tarde. En el examen físico pueden evidenciarse los efectos de la reducción de la producción de lágrimas como daño corneal y conjuntival, filamentos de *mucus* o dilatación de vasos en la conjuntiva bulbar. Pueden presentarse complicaciones locales, entre ellas, úlceras corneales, conjuntivitis y blefaritis infecciosa.

La **sequedad bucal (xerostomía)** se produce por hipofunción salival crónica. Los síntomas habituales son sensación de sequedad bucal, adherencia de alimentos a la superficie bucal, cambios en el gusto, disglucia y, a veces, dificultad para hablar. En el examen físico pueden observarse lengua seca, caries dentales apicales, candidiasis oral y queilitis angular.

El **agrandamiento de las glándulas salivales mayores** es fundamentalmente de las parótidas y, en menor medida, de las submaxilares. Esta tumefacción, que casi nunca es dolorosa, puede ser causada por el síndrome de Sjögren en sí mismo, pero también por parotiditis infecciosa secundaria o también por el desarrollo de un síndrome linfoproliferativo extraganglionar.

En las formas sistémicas, puede haber **manifestaciones extraglandulares** sistémicas variadas y de diferente severidad y pronóstico. La complicación más grave es el desarrollo de un síndrome linfoproliferativo ya que, además de fenómenos autoinmunes, el síndrome de Sjögren se asocia a una activación persistente linfocitaria que conlleva un aumento significativo en la incidencia de linfomas nodales, extranodales y de las mucosas (MALT). Las manifestaciones extraglandulares más frecuentes son articulares, musculares, digestivas, neurológicas, nefrourológicas, pulmonares y cutáneas (**cuadro 30-9**).

Pruebas diagnósticas

Diagnóstico de sequedad conjuntival (ojo seco)

Se pueden realizar tres pruebas oftalmológicas:

- *Prueba de Schirmer:* con papel de filtro estéril colocado en el tercio externo del párpado inferior. Se considera anormal si se humedecen menos de 5 mm en 5 minutos.
- *Prueba del rosa de Bengala:* se instilan 10 µL de rosa de Bengala al 1%. Se valoran las células de la conjuntiva y la córnea. Se tiñen de color rosa las áreas de tejido desvitalizado.
- *Tiempo de rotura de la lágrima (BUT)* o *clearance de la lágrima*: se explora midiendo el tiempo que tarda en resquebrajarse la lágrima teñida de fluoresceína sobre la córnea.

Con dos de estas pruebas positivas se establece el diagnóstico de síndrome de ojo seco.

Diagnóstico de sequedad oral (boca seca)

Se realiza con una simple prueba, la sialometría, que consiste en medir la producción de saliva. Se considera normal una producción mayor de 1,5 mL en 15 minutos. También pueden estudiarse con métodos por imágenes, como ecografía, sialografía, centellograma, tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) las alteraciones anatómicas parotídeas, sobre todo ante la sospecha de absceso o de linfoma. La biopsia de glándulas salivales menores puede efectuarse para confirmar la sospecha de síndrome de Sjögren y excluir otras condiciones que causan xerostomía o agrandamiento parotídeo. El sitio de la biopsia es el labio inferior, en una zona no traumatizada y macroscópicamente normal. Debe contener al menos cuatro lóbulos de tejido glandular observándose sialoadenitis linfocitaria focal.

Exámenes de laboratorio

Teniendo en cuenta que se trata de un proceso autoinmune, es frecuente la positividad de autoanticuerpos, en particular en las formas primarias (enfermedad de Sjögren). Los anticuerpos antinucleares son positivos en alrededor del 70% de los casos de enfermedad de Sjögren y en un porcentaje algo menor en los casos de Sjögren secundario. El marcador inmunológico más frecuente es el anticuerpo anti-Ro (SSA), que es positivo en el 90%, mientras que el anti-La (SSB) lo es en el 60%. El factor reumatoideo es positivo en el 30-50% y la presencia de crioglobulinas se evidencia en alrededor del 20%. Es muy frecuente la hipergammaglobulinemia policlonal (60%) y puede haber hipocomplementemia.

CUADRO 30-9. Manifestaciones extraglandulares del síndrome de Sjögren
Cutáneas
Musculoesqueléticas
Gastrointestinales
Pulmonares
Renales
Genitourinarias
Sistema nervioso periférico
Sistema nervioso central
Linfoma

Criterios diagnósticos

Para el diagnóstico de síndrome o enfermedad de Sjögren pueden considerarse los criterios del Consenso Americano-Europeo (**cuadro 30-10**).

Evolución y pronóstico

En la enfermedad de Sjögren el pronóstico es favorable, salvo en los casos de compromiso extraglandular severo, como algunas formas de compromiso respiratorio o neurológico y el desarrollo de linfomas. En las formas secundarias o síndrome de Sjögren, la evolución y el pronóstico están en relación con la enfermedad primaria, como la artritis reumatoide o el lupus eritematoso.

SÍNDROMES DE SUPERPOSICIÓN Y ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONJUNTIVO

Algunos pacientes presentan manifestaciones clínicas de dos o más de las enfermedades del tejido conjuntivo. Estos casos se denominan síndromes de superposición. Los cuadros clínicos combinan manifestaciones de lupus, esclerodermia y miopatías inflamatorias, de distintas formas y con pronóstico variable. La enfermedad mixta del tejido conjuntivo es un síndrome de superposición con condiciones clínicas y de laboratorio características, por lo que se la considera una entidad en sí misma. La característica inmunológica distintiva de la enfermedad mixta es la positividad, en títulos altos, de los anticuerpos antirribonucleoproteína (anti-RNP), indispensables para establecer el diagnóstico. La enfermedad mixta suele tener un curso evolutivo favorable, particularmente por la baja incidencia de compromiso renal y neurológico. En el **cuadro 30-11** se muestran las manifestaciones más frecuentes.

ARTRITIS REUMATOIDE

Definición

Es una enfermedad inflamatoria crónica y sistémica, de etiología desconocida. La principal característica es

CUADRO 30-10. Criterios diagnósticos del síndrome de Sjögren
1. Síntomas oculares
2. Síntomas orales
3. Pruebas de Schirmer o de rosa de Bengala positivas
4. Biopsia de labio anormal
5. Flujo salival no estimulado < 1,5 mL en 15 minutos
6. Anti-Ro o anti-La o ambos
Se considera diagnóstica la presencia de 4 o más criterios.

CUADRO 30-11. Manifestaciones clínicas de la enfermedad mixta

Manifestación	Porcentaje
Artritis/artralgias	95
Raynaud	85
Compromiso esofágico	67
DLCO disminuida	67
Hinchazón de manos	66
Miositis	63
Esclerodermia	33
Serositis	27
Compromiso renal	10
Compromiso del SNC	10

la inflamación sinovial persistente, que afecta principalmente las articulaciones periféricas con distribución simétrica. Provoca destrucción del cartílago, erosiones óseas y, en las fases avanzadas, deformidad articular.

Epidemiología

La incidencia anual de la artritis reumatoide (AR) es de alrededor de 40 cada 100.000 habitantes. La prevalencia de la enfermedad varía, según la distribución geográfica, entre el 1% y el 5%. Las mujeres tienen dos o tres veces más probabilidades de padecerla que los hombres. Si bien puede aparecer a cualquier edad, el inicio máximo acontece entre los 50 y los 75 años.

Etiopatogenia

La etiología se desconoce. Es el resultado de una interacción compleja entre factores genéticos y ambientales. El factor genético más importante para el desarrollo de AR está vinculado a los genes del complejo mayor de histocompatibilidad y, en particular, al antígeno leucocitario humano (HLA). Entre los estímulos ambientales, el mejor definido es el hábito de fumar tabaco, que en individuos genéticamente predispuestos aumenta la susceptibilidad 20 a 40 veces. El hecho de fumar cigarrillos induce la expresión de ciertas enzimas que favorecen la citrulinación de proteínas en las vías respiratorias, creando antígenos nuevos que pueden ser reconocidos por el sistema inmune adaptativo. Los factores hormonales también se vinculan a la aparición de la AR, al igual que las infecciones tanto virales como bacterianas.

El aumento de la citrulinación no es específico de la AR y ocurre con cualquier estrés ambiental; lo que es exclusivo de la AR es la propensión a la reactividad inmune a los nuevos epítopos creados con la producción de anticuerpos antipéptidos cíclicos citrulinados (anti-CPP).

Las células inflamatorias se reclutan en la membrana sinovial por las acciones de la interleucina (IL)-17A, el factor de crecimiento endotelial vascular, la IL-33 y otras quimiocinas. La permanencia se ve facilitada por la inhibición de la apoptosis y otros mecanismos de inmunidad innata mediados por el interferón (IFN) alfa y beta, la IL-15 y el factor de necrosis tumoral alfa (TNF-a). Simultáneamente, el componente proliferativo-destructivo de la sinovitis es generado por TNF, IL-17, proteínas morfogénicas óseas y factor de crecimiento transformante (TGF)-beta. También participan los de los mastocitos y hay formación precoz de nuevos vasos. Una vez que se establece el proceso autoinmune, en los sitios de AR activa existe un marcado desequilibrio en el que la reabsorción ósea local supera la formación de hueso. La membrana sinovial en la AR se organiza en un tejido invasor que degrada el cartílago y el hueso.

Formas de presentación y manifestaciones clínicas

1. Artritis reumatoide típica o "clásica"

El inicio de la enfermedad suele ser insidioso, la afectación clínica característica es la inflamación articular que se presenta de forma simétrica y aditiva con compromiso de las pequeñas y las grandes articulaciones. En aproximadamente las dos terceras partes de los pacientes, la aparición de la sinovitis característica es precedida durante semanas o meses por compromiso del estado general, asociado a fatiga, anorexia, mialgias, pérdida de peso e incluso fiebre. Las articulaciones más afectadas al inicio de la enfermedad son las metacarpofalángicas (MCF), las interfalángicas proximales (IFP), las muñecas y las articulaciones metatarsofalángicas (MTF). Los síntomas predominantes son el dolor, la tumefacción y la rigidez, en especial matutina. La tumefacción articular es el signo más fiable de la sinovitis, se acompaña de aumento de la temperatura local y, rara vez, de eritema. La rigidez matutina de más de una hora de duración o la que aparece luego de permanecer en una misma posición por mucho tiempo es una característica casi invariable, pero no específica, de la enfermedad; es bilateral y mejora con el movimiento (**caso clínico 30-4**).

Manifestaciones articulares

Articulaciones de las manos: el compromiso habitual de las manos es la artritis simétrica de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales. Cuando hay compromiso de las interfalángicas distales, se debe pensar en la presencia de otra enfermedad coexistente, como la artrosis. La tumefacción provoca la desaparición del surco que suele haber entre los nudillos. Si la inflamación es extensa, puede llegar a presentarse como una mano tumefacta, con edema y fóvea. Las maniobras como el dolor provocado por la compresión lateral de las articulaciones metacarpofalángicas, la dificultad para cerrar el puño o agarrar un objeto ponen en evidencia la inflamación articular. La sinovitis de la articulación de la muñeca es una afección frecuente, que puede causar deformidad, limitación de la movilidad y síndrome del túnel carpiano por atrapamiento del nervio mediano. La muñeca adopta una actitud en flexión, con la consiguiente disminución de la fuerza de prensión de las manos. Es característica la luxación dorsal de la apófisis estiloides cubital. La maniobra de reducción con la presión de la luxación dorsal de la apófisis estiloides cubital se conoce como el signo de la tecla. Por la inflamación persistente aparecen las deformidades

CASO CLÍNICO 30-4

María Eugenia, de 64 años, consultó por dolor articular de ambas manos, muñecas y rodillas de comienzo progresivo y de un año de evolución, asociado con astenia y rigidez matinal de una hora de duración. No presentaba fiebre ni pérdida de peso, no tenía antecedentes patológicos y no tomaba ningún medicamento. En el examen físico los signos vitales eran normales. Tenía dolor a la palpación de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales, con rigidez, tumefacción y aumento de la temperatura local. El choque rotuliano era positivo en la rodilla derecha. El resto de la exploración física era normal. En los exámenes de laboratorio tenía anemia normocítica, y eritrosedimentación y proteína C-reactiva elevadas. Las radiografías de las articulaciones afectadas fueron normales. Se realizó una ecografía (*power* Doppler) de la rodilla derecha que evidenció sinovitis.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?
¿Qué otros estudios complementarios solicitaría?

Comentario

La artritis reumatoide debe sospecharse en los pacientes con poliartritis simétrica de pequeñas y grandes articulaciones, dolor y rigidez matutina. Se solicitó un nuevo laboratorio con factor reumatoideo y anticuerpos antipéptido citrulinado, que estaban elevados en títulos altos. Se descartaron otras enfermedades de presentación similar.

María Eugenia cumple con los criterios diagnósticos de artritis reumatoide según la clasificación del *American College of Rheumatology* de 2010: artritis inflamatoria de tres o más articulaciones, factor reumatoideo y/o anticuerpo antipéptido citrulinado positivos, elevación de la proteína C-reactiva y/o eritrosedimentación y duración de los síntomas mayor de 6 meses.

características de la enfermedad (**fig. 30-9**). La artritis mutilante, con acortamiento de los dedos, se produce en etapas muy avanzadas.

Articulaciones de los pies: por el hundimiento del tarso, el ensanchamiento del metatarso y la subluxación plantar de las cabezas de los metatarsianos, el pie pierde los arcos de la bóveda plantar (pie plano). Las articulaciones metatarsofalángicas suelen estar afectadas, lo que deriva en la tendencia a soportar peso en los talones e hiperextender los dedos. El dolor en el talón se puede asociar a bursitis retrocalcánea o síndrome del túnel tarsiano, causado por el pinzamiento del nervio tibial posterior. Ese síndrome también se asocia a parestesias de los dedos. Las deformidades de los dedos del pie son: deformidad en valgo del *hallux*, subluxación plantar de las cabezas metatarsianas y desviación peronea (**fig. 30-10**).

Articulación del hombro: provoca una restricción dolorosa del movimiento que se asemeja a una capsulitis y puede dar lugar al desarrollo de un hombro "congelado".

Articulación de la rodilla: la afección de la articulación de la rodilla es frecuente. Existe hipertrofia sinovial, derrame crónico y laxitud ligamentosa que conducen a la inestabilidad lateral y anteroposterior. La erosión de los cóndilos femorales y de la meseta tibial lleva a la deformación en varo o valgo, con actitud en flexión. El derrame articular es una característica común y puede evidenciarse con el choque rotuliano. La rotura de los quistes poplíteos (quistes de Baker), al extenderse por la pantorrilla,

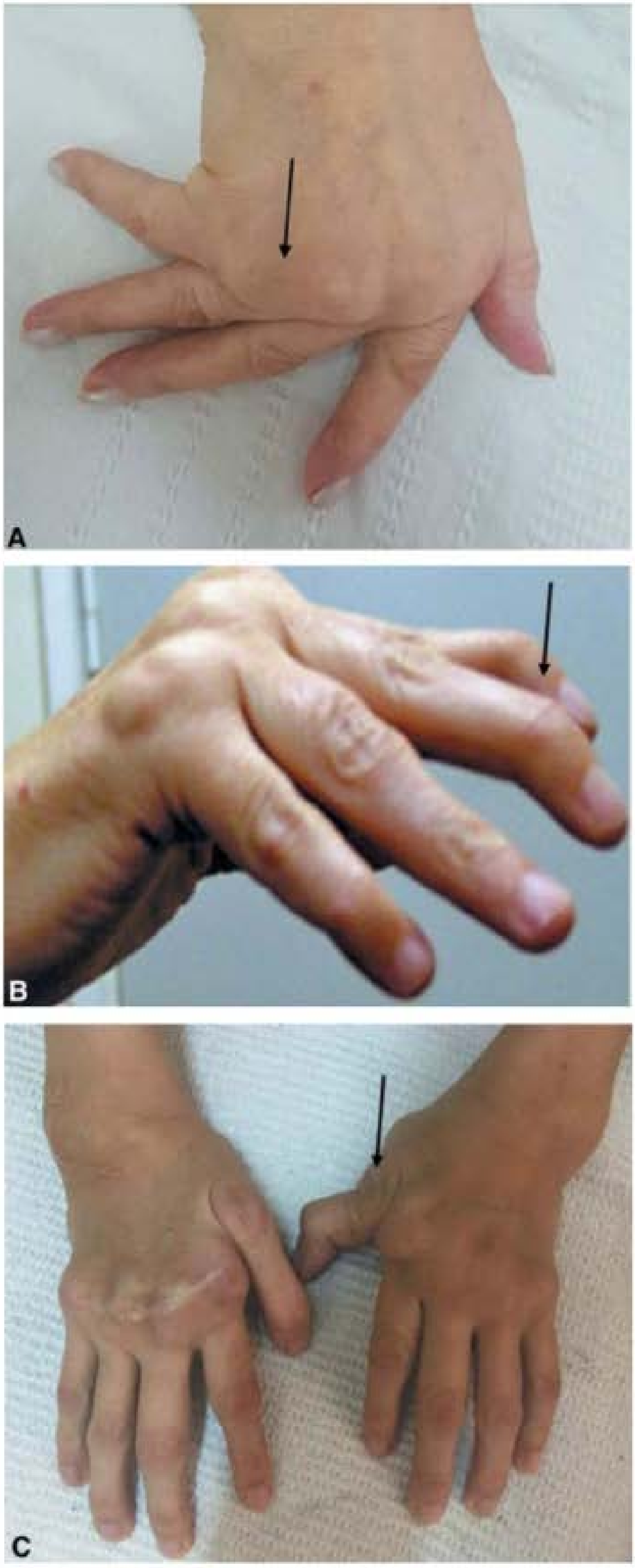


Fig. 30-9. Deformidades articulares de la artritis reumatoide. **A.** Dedos en "ráfaga" con desviación cubital, a veces asociada a subluxación volar de las metacarpofalángicas. **B.** Dedos en cuello de cisne: hiperextensión de la interfalángicas proximales con flexión compensadora de las interfalángicas distales. **C.** Deformidad en "ojal": pulgar en "Z": hiperextensión de la primera articulación metacarpofalángica y flexión de la interfalángica, con la consiguiente pérdida de movilidad del pulgar y de su capacidad de prensión (incapacidad para realizar la pinza).

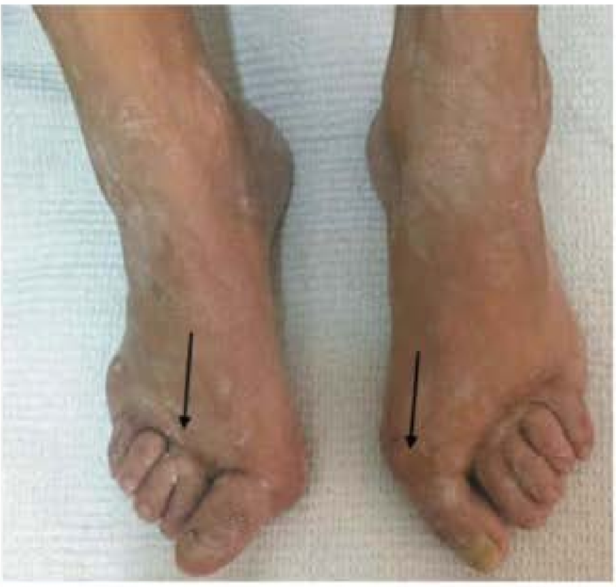


Fig. 30-10. *Hallux valgus* y desviación peronea de los dedos.

puede semejar una tromboflebitis aguda (seudotromboflebitis).

Articulación de la cadera: la articulación de la cadera adopta una actitud en flexión, muy dolorosa e invalidante. El dolor puede aparecer en la ingle, en el muslo o en la espalda baja. El dolor a nivel lateral del muslo sugiere una bursitis trocantérea.

Articulación del codo: la sinovitis de la articulación del codo suele ocasionar contracturas por flexión que aparecen en las fases iniciales de la enfermedad. Puede detectarse como una protuberancia entre la cabeza del radio y del olécranon y puede producir una neuropatía compresiva del nervio cubital, con disestesias del cuarto y el quinto dedo. El codo es el sitio de localización más común de los nódulos reumatoides subcutáneos.

Columna vertebral: la afección de la columna se limita a la columna cervical; el dolor y la rigidez del cuello son los síntomas más típicos. La luxación atlantoaxoidea es producto de la inflamación persistente de la enfermedad debido a la rotura o laxitud del ligamento transverso del atlas y se evidencia mediante una radiografía de perfil en flexión forzada. Otras articulaciones sinoviales de la columna cervical que pueden estar afectadas son la occipitoatloidea y las uncovertebrales. Rara vez hay complicaciones neurológicas, pero el compromiso de las articulaciones de la columna cervical puede provocar inestabilidad y compresión medular. Con menos frecuencia, pueden estar afectadas la articulación temporomandibular, que provoca limitación de la apertura bucal, y la articulación cricoaritenoidea, que provoca dolor y disfonía.

Manifestaciones extraarticulares

El 40% de los pacientes con AR desarrollan enfermedad extraarticular. Los pacientes con AR extraarticular grave tienen niveles altos de FR y es más frecuente la positividad de los anticuerpos anti-CCP. La afectación extraarticular en la AR es un marcador de la gravedad de la enfermedad y conlleva un aumento de la morbimortalidad. Los factores de riesgo para el desarrollo de enfermedad extraarticular que se describen son:

- Edad.
- FR o FAN positivos.
- Antígeno leucocitario humano (HLA)-DRB1 "epítopo compartido".
- Discapacidad temprana.
- Tabaquismo.

Las manifestaciones sistémicas y no articulares incluyen dolor generalizado, rigidez y síntomas constitucionales como fiebre, pérdida de peso y fatiga. Estos síntomas a veces anteceden a la aparición de la enfermedad articular por varios meses. Los trastornos afectivos, como la depresión, son comunes.

Manifestaciones cutáneas

Nódulo reumatoide: es la manifestación cutánea más común. La localización más frecuente es a nivel subcutáneo, en zonas expuestas a presión como el olécranon, pero puede ubicarse en cualquier órgano. Se asocia a FR positivo.

Úlceras: se deben a estasis venosa, insuficiencia arterial, infiltración neutrofílica o vasculitis.

Dermatosis neutrofílicas: son menos frecuentes.

Fenómeno de Raynaud: afecta al 25% de los pacientes con AR.

Manifestaciones oculares

La más común es la queratoconjuntivitis seca u ojo seco. La epiescleritis se manifiesta con dolor y enrojecimiento de forma aguda, pero no suele comprometer la agudeza visual. La escleritis y la queratitis ulcerativa periférica pueden ser manifestaciones graves.

Manifestaciones pulmonares

Puede haber compromiso pleural, que se manifiesta como pleuritis o derrame pleural y/o parenquimatoso con fibrosis intersticial, nódulos pulmonares, bronquiolitis obliterante y neumonía organizada, o por toxicidad directa de los fármacos utilizados para el tratamiento. Es característico que el líquido pleural tenga valores de glucosa muy bajos.

Manifestaciones cardíacas

Pericarditis: la mayoría de las veces sin repercusión clínica. Por lo general cuando es sintomática, el FR es positivo y la enfermedad está activa.

Nódulos reumatoides: se pueden desarrollar en el pericardio, el miocardio y las estructuras valvulares. Los síntomas relacionados con la presencia de nódulos son raros.

Compromiso hematológico

Anemia: de tipo de los trastornos crónicos, se asocia con enfermedad activa.

Síndrome de Felty: se caracteriza por neutropenia y esplenomegalia. Puede haber anemia o trombocitopenia asociada.

Vasculitis reumatoide

Afecta vasos de pequeño y mediano tamaño, puede ser limitada o sistémica y grave con compromiso del sistema nervioso, del intestino y de otros órganos.

Manifestaciones renales

Los efectos directos de la AR en el riñón son raros (glomerulonefritis focal, posible nefropatía membranosa y vasculitis reumatoide). La amiloidosis secundaria puede aparecer en pacientes con enfermedad de larga evolución.

Síndrome de Sjögren

Los síntomas de sequedad ocular, bucal y vaginal son las características de este trastorno.

Compromiso del sistema nervioso

Es más frecuente el compromiso del sistema nervioso periférico. El síndrome del túnel carpiano es la manifestación neurológica más común.

Osteopenia-osteoporosis

Los pacientes con AR tienen un riesgo más alto de sufrir fracturas osteoporóticas mayores y de fractura de cadera. La osteoporosis de la cadera o la columna lumbar es común. Tienen una alta incidencia de fracturas por estrés de huesos largos, el peroné es el sitio de fractura más frecuente.

2. Reumatismo palindrómico

En algunos pacientes el inicio de la artritis reumatoide es agudo, con una o varias articulaciones afectadas de manera secuencial durante horas o días, alternando con períodos sin síntomas que pueden durar desde días hasta meses.

3. Monoartritis

La artritis de una sola articulación persistente, con frecuencia de una articulación grande como la muñeca, la rodilla, el hombro, la cadera o el tobillo, puede ser la única manifestación de la AR o puede anunciar el inicio de la enfermedad poliarticular. La enfermedad puede tardar entre días a semanas en progresar a una poliartritis o mantener el compromiso monoarticular.

Diagnóstico

No hay ninguna prueba diagnóstica definitiva para la AR. Debe existir la sospecha clínica en aquellos pacientes adultos que presenten una poliartritis inflamatoria. La historia clínica y el examen físico deben ser minuciosos, prestando especial atención a las características del dolor articular, la rigidez y las dificultades funcionales asociadas. Los exámenes complementarios incluyen pruebas de laboratorio y de imágenes. En 2010, el Colegio Americano de Reumatología (ACR) y la Liga Europea contra el Reumatismo (EULAR) reemplazaron los antiguos criterios de clasificación (1987), con el objetivo de identificar de forma más precoz a los pacientes con AR (**cuadro 30-12**).

CUADRO 30-12. Criterios de clasificación de la artritis reumatoide (2010)

Afectación articular	
1 articulación grande afectada	0
2-10 articulaciones grandes afectadas	1
1-3 articulaciones pequeñas afectadas	2
4-10 articulaciones pequeñas afectadas	3
> 10 articulaciones pequeñas afectadas	5
Serología	
FR y anti-CCP negativos	0
FR y/o anti-CCP positivos bajos	2
FR y/o anti-CCP positivos altos	3
Reactantes de fase aguda	
VSG y PCR normales	0
VSG y/o PCR elevadas	1
Duración	
< 6 semanas	0
≥ 6 semanas	1

- Un paciente será clasificado de AR si la suma total es igual o superior a 6.
- El diagnóstico de AR se puede hacer en un paciente con artritis inflamatoria con compromiso de tres o más articulaciones, FR positivo y/o anticuerpo antipéptido cíclico citrulinado (anti-CCP), duración de la enfermedad de más de 6 semanas, PCR y/o VSG elevada, sin evidencia de enfermedades con características clínicas similares.

Pruebas de laboratorio

El factor reumatoideo (FR) y los anticuerpos antipéptidos cíclicos citrulinados (anti-CCP) están presentes en el 75% de los pacientes con AR; cuando son positivos se define como "AR seropositiva". En aproximadamente la mitad de los pacientes se pueden detectar varios años antes de las manifestaciones clínicas. El FR puede ser positivo en ausencia de AR. Los anti-CCP son más específicos que el FR.

Los anticuerpos antinucleares, casi siempre con patrón homogéneo, son positivos en un 25-40% de los pacientes.

La eritrosedimentación y la proteína C-reactiva suelen estar elevadas en presencia de enfermedad activa.

A veces, cuando hay dudas diagnósticas, es necesario analizar las características del líquido sinovial. Es de tipo infamatorio translúcido, poco viscoso, estéril y sin microcristales. El valor de leucocitos oscila entre 1.500 y 25.000/mm^3, con predominio de polimorfonucleares; los niveles superiores a estos obligan a descartar una infección coexistente.

Pruebas por imágenes

En las radiografías simples de manos y pies se pueden observar estrechamiento del espacio articular y osteopenia yuxtaarticular ("en banda"). Las erosiones óseas son alteraciones que aparecen en la enfermedad avanzada y no son exclusivas de la AR.

La resonancia magnética y la ecografía realizada por un operador con experiencia, con sondas de alta resolución y potenciada con Doppler (*power*-Doppler o Doppler de energía) son técnicas más sensibles para la detección de la sinovitis y las erosiones óseas que la radiografía.

Evolución clínica y pronóstico

Para la evaluación inicial y el seguimiento de la enfermedad existen índices de actividad clínica que evalúan signos, síntomas y datos biológicos. La evolución de la AR es muy variable, con diferentes patrones de progresión. En la mayoría de los pacientes el curso es progresivo y evoluciona a la lesión estructural articular, deterioro funcional y deterioro de la calidad de vida. Los pacientes con AR tienen menos esperanza de vida, sobre todo aquellos con enfermedad poliarticular, enfermedad extraarticular sistémica, actividad de enfermedad persistente y factor reumatoideo.

VASCULITIS

Definición

Las **vasculitis** son entidades clínico-patológicas caracterizadas por inflamación y necrosis de la pared de los vasos. Pueden ser localizadas o sistémicas y ocasionan síndromes de muy variada presentación y gravedad. El fenómeno vasculítico puede constituir el evento primario o formar parte y solo ser una manifestación más de otras afecciones (infecciosas, neoplásicas, inmunitarias). Desde el punto de vista fisiopatológico, la lesión vascular produce aumento de la permeabilidad, debilitamiento de la pared con formación de aneurismas y/o hemorragias y obstrucción vascular que origina isquemia y necrosis. Estos tres mecanismos, sumados a la inflamación tisular, determinan patogénicamente la disfunción de los órganos y tejidos involucrados.

Epidemiología

En general son enfermedades poco frecuentes. La **poliarteritis nudosa** tiene en los Estados Unidos una incidencia anual estimada en 0,7 por 100.000 habitantes y una prevalencia de 6,3 por 100.000. En la práctica, las dos entidades que se diagnostican con mayor frecuencia son la vasculitis leucocitoclástica cutánea y la arteritis temporal. Algunos de estos cuadros tienen afinidad por sexo y por grupo etario. En la infancia, la vasculitis más frecuente es la púrpura de Schönlein-Henoch (el 75% de los pacientes tienen menos de 7 años), mientras que la enfermedad de Kawasaki es prácticamente exclusiva de los niños menores de 5 años, sobre todo varones. La arteritis de Takayasu predomina netamente en las mujeres en edad fértil, mientras que la arteritis temporal es una enfermedad de la tercera edad.

Etiopatogenia

La patogenia de las vasculitis es un tema complejo y no bien conocido. Se considera que en general están mediadas por mecanismos inmunitarios. Cuatro mecanismos inmunitarios están potencialmente relacionados con la producción y mantenimiento de un fenómeno vasculítico. Estos son:

- Formación de inmunocomplejos circulantes (ICC).
- Anticuerpos anticélulas endoteliales (ACE).
- Anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA).
- Inmunidad celular.

Estos mecanismos no son excluyentes entre sí; en varios síndromes vasculíticos es posible encontrar evidencias de la participación de más de uno de ellos en la producción del daño vascular.

La formación patológica de **ICC** y su deficiente depuración parecen participar en varias vasculitis, tanto primarias como secundarias. Esto se deduce al encontrar títulos elevados de ICC y depósito de inmunoglobulinas y de complemento en la pared de los vasos afectados en diferentes síndromes, como la poliarteritis nudosa (en especial asociada con el virus B de la hepatitis, la poliangitis microscópica, la crioglobulinemia mixta, la vasculitis asociada con lupus eritematoso y otras).

Si bien el hallazgo de **ACE** circulantes se ha informado con distinta frecuencia en pacientes con diferentes formas de vasculitis (granulomatosis con poliangitis o de Wegener, enfermedad de Kawasaki, poliarteritis nudosa), su papel patogénico en estos casos está sujeto a controversias. Dichos anticuerpos pueden encontrarse también en otras enfermedades sin vasculitis (p. ej., diabetes mellitus) y en general no guardan relación con la actividad de la enfermedad. Es probable que la presencia de los ACE represente más una consecuencia que un mecanismo causal de vasculitis.

La detección de los **ANCA**, que son anticuerpos dirigidos contra antígenos ubicados en los gránulos de los neutrófilos, y su probable función en la patogenia de las vasculitis han sido uno de los más importantes avances en el conocimiento, diagnóstico y control evolutivo de algunos de estos cuadros (véase **cap. 31** *Estudios complementarios en reumatología*).

Existen suficientes evidencias clínicas y experimentales para afirmar que los ANCA se hallan directamente involucrados en la patogenia de algunas vasculitis (sobre todo en la granulomatosis con poliangitis). Se postula que los ANCA unidos a la membrana de los neutrófilos y de los monocitos previamente activados por citocinas (TNF, IL-1, IL-8) inducen la desgranulación y la formación de radicales libres que provocarían el daño vascular. Lo que aún no tiene una clara explicación es por qué se generan los ANCA.

El papel de la **inmunidad celular** en la producción de la lesión vascular parece ser importante en algunas formas de vasculitis, particularmente en aquellas en que la histopatología muestra lesiones de tipo granulomatoso (granulomatosis con poliangitis, Churg-Strauss) y con células gigantes (arteritis temporal y de Takayasu). En ellas el infiltrado inflamatorio vascular y extravascular, más el tipo de necrosis, son similares a los que se observan en enfermedades granulomatosas de etiología infecciosa, compuesto fundamentalmente por macrófagos y linfocitos T CD4+.

Cualquiera que sea el mecanismo (o los mecanismos) involucrado en la patogenia de cada una de las vasculitis, se postula que los cambios en la expresión y función de las moléculas de adhesión celular de la pared endotelial (mediados por citocinas), junto con la activación de leucocitos y células endoteliales, serían la vía final común en la producción de la lesión vascular tanto en las angitis primarias como en algunas de las secundarias.

Clasificación

No hay una clasificación universalmente aceptada de las vasculitis. Se trata de un tema de discusión debido a la dificultad de incorporar globalmente diferentes criterios como la histopatología, el tamaño de los vasos afectados, la etiología y la patogenia en un único esquema de clasificación. La primera división que conviene efectuar es entre las vasculitis **primarias** y aquellas que son **secundarias** a otras enfermedades o asociadas a ellas. En un intento de unificar la nomenclatura, una conferencia internacional de consenso (Chapell Hill, 1993) propuso la clasificación que dividía las vasculitis primarias más frecuentes en 10 entidades separadas en tres grupos, basándose en el calibre de los vasos afectados principalmente y consignando algunos elementos esenciales distintivos de cada cuadro. En 2012 se actualizó esta clasificación (consenso de Chapell Hill de 2012) y se incluyeron elementos fisiopatológicos y etiológicos en la nomenclatura. Así, se subdividieron las distintas entidades no solo considerando los síndromes vasculíticos primarios de acuerdo con el tamaño de los vasos afectados, sino también los mecanismos patogénicos involucrados y las etiologías conocidas, incluidas las vasculitis secundarias. En este consenso de nomenclatura se eliminaron los nombres propios vinculados a quienes describieron algunas de las vasculitis y se los reemplazó por nombres descriptivos de las enfermedades (**cuadro 30-13**).

Los síndromes vasculíticos secundarios pueden presentarse como algunas de las formas primarias o como una combinación de ellas. Es importante consignar que las formas primarias en ocasiones no son puras y se manifiestan con elementos de distintas vasculitis, lo que da lugar a síndromes de superposición. Por ejemplo, una típica vasculitis leucocitoclástica de la piel puede ser solo la manifestación cutánea de una vasculitis sistémica necrosante o granulomatosa (poliarteritis microscópica o granulomatosis con poliangitis, respectivamente).

Manifestaciones clínicas

La sintomatología de los síndromes vasculíticos es muy variada y proteiforme. Puede haber manifestaciones locales y generales que afectan cualquier órgano o tejido. En las vasculitis sistémicas es frecuente que el paciente refiera síntomas generales como debilidad, pérdida de peso, hiporexia y decaimiento. Los pacientes suelen referir **fiebre**, que puede ser leve o adoptar patrones de hipertermia elevada y remitente con escalofríos (fiebre héctica) que simula un cuadro séptico.

Algunas formas de vasculitis pueden presentarse como fiebre de origen desconocido (FOD), más frecuente en la panarteritis nudosa y en la arteritis temporal.

Las **manifestaciones cutáneas** son muy comunes y de suma importancia para orientar el diagnóstico. Estas lesiones cutáneas pueden ser de distinto tipo (**cuadro 30-14**), pero las más habituales son las lesiones purpúricas, que tienen la característica de ser sobreelevadas (**púrpura palpable**) con centro necrótico o sin él (**fig. 30-11** y **caso clínico 30-5**). Por lo general, no son pruriginosas (aun en las vasculitis por hipersensibilidad) ni dolorosas, salvo en el caso de sobreinfección bacteriana. En las mucosas (en la cavidad bucal y en las conjuntivas) pueden verse lesiones similares, como petequias, y además gingivitis y lesiones necróticas. Otras lesiones dermatológicas que pueden observarse son **nódulos subcutáneos**, que a veces siguen los trayectos arteriales,

CUADRO 30-13. Clasificación de las vasculitis (Consenso de Chapell Hill 2- 2012)

Vasculitis de grandes vasos
- Arteritis de Takayasu (AT)
- Arteritis de células gigantes (ACG)

Vasculitis de vasos medianos
- Poliarteritis nudosa (PAN)
- Enfermedad de Kawasaki (EK)

Vasculitis de vasos pequeños

Vasculitis asociada a ANCA
- Poliangitis microscópica (PAM)
- Granulomatosis con poliangitis (GPA) (antes granulomatosis de Wegener)
- Granulomatosis eosinofílica con poliangitis (de Churg-Strauss)

Vasculitis asociada a inmunocomplejos
- Enfermedad por anticuerpos antimembrana basal glomerular (anti-MBG)
- Vasculitis crioglobulinémica
- Vasculitis por IgA (de Shönlein-Henoch)
- Vasculitis urticariana hipocomplementémica (vasculitis anti-C1q)

Vasculitis de vasos variables
- Enfermedad de Behçet
- Síndrome de Cogan

Vasculitis limitada a un órgano
- Angitis leucocitoclástica cutánea
- Arteritis cutánea
- Vasculitis primaria del SNC
- Aortitis aislada
- Otras

Vasculitis asociada a enfermedades sistémicas
- LES
- AR
- Sarcoidosis
- Otras

Vasculitis asociada a etiología probable
- Vasculitis crioglobulinémica asociada a HCV
- Vasculitis asociada a HVB
- Aortitis asociada a sífilis
- Vasculitis por inmunocomplejos asociada a drogas
- ANCA-vasculitis asociada a drogas
- Vasculitis asociada a cáncer
- Otras

CUADRO 30-14. Manifestaciones cutáneas de vasculitis

Púrpura palpable	Úlceras
Petequias	Necrosis
Equimosis	Isquemia digital
Máculas	Vesículas
Pápulas	Pústulas
Nódulos	Ampollas
Urticaria	*Livedo reticularis*

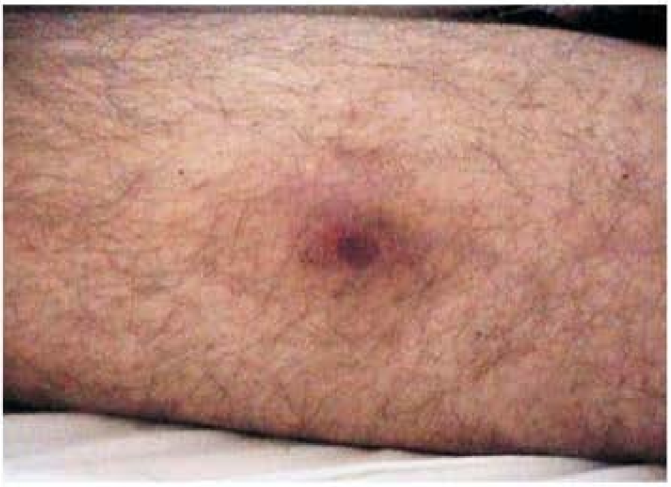


Fig. 30-11. Púrpura palpable con centro necrótico.

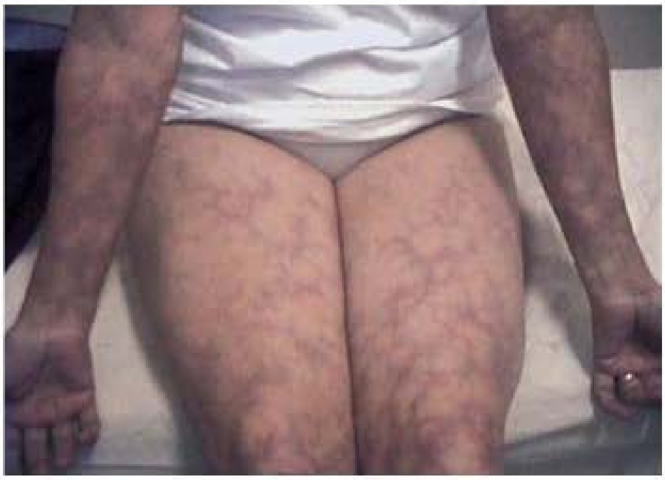


Fig. 30-12. Livedo reticularis.

y la presencia de ***livedo reticularis*** (**fig. 30-12**) en los miembros inferiores.

Las manifestaciones de **tipo reumatológico** suelen formar parte de los síndromes vasculíticos en forma de artralgias o de poliartritis habitualmente no deformante, salvo en los casos de vasculitis asociada a artritis reumatoide. Las articulaciones comprometidas pueden ser grandes o pequeñas, en forma simétrica o asimétrica. También son frecuentes las mialgias, a veces intensas y acompañadas por debilidad muscular.

> La presencia de fiebre, lesiones cutáneas y dolor articular, asociados con compromiso parenquimatoso sistémico, debe hacer sospechar un fenómeno vasculítico.

El compromiso del **aparato respiratorio** es importante en algunas de estas entidades. En la granulomatosis con poliangitis es típica la afectación del tracto respiratorio superior e inferior. Los pacientes pueden consultar por epistaxis, rinorrea, disfonía, sinusitis de repetición o disnea por obstrucción traqueal. En algunos pacientes puede haber perforaciones del tabique nasal y, con menos frecuencia, deformación de la nariz "en silla de montar". A nivel pulmonar suelen manifestar tos seca o productiva, hemoptisis, disnea y dolor pleurítico (**caso clínico 30-6**). Pueden producirse graves cuadros de insuficiencia respiratoria secundarios a hemorragia alveolar difusa. Otro tipo de cuadro respiratorio es el de broncoespasmo, grave y refractario, que suele observarse en la granulomatosis eosinofílica con poliangitis (**caso clínico 30-7**).

Otro modo de presentación frecuente es el **compromiso renal**, en forma de hematuria (macroscópica o microscópica), hipertensión arterial, oliguria e insuficiencia renal aguda o rápidamente evolutiva. La afección renal puede aparecer en arterias medianas, como en la panar-

CASO CLÍNICO 30-5

Carmen, de 45 años, sin antecedentes patológicos relevantes, consultó por padecer un síndrome febril y lesiones eritematosas en los miembros inferiores. El cuadro comenzó 2 días antes y fue precedido por la ingesta de un antiinflamatorio no esteroide indicado por dolor lumbar. El examen físico evidenció petequias en ambas piernas, algunas de ellas palpables, sin otros hallazgos. Se efectuó un hemograma, que resultó normal en las tres series hematológicas y dio una VSG de 35 mm.

¿Cuál es la interpretación clínica?

¿Qué otros estudios deben solicitarse?

Comentario

El cuadro es típico de una púrpura palpable no plaquetopénica (recuento plaquetario normal). El antecedente inmediato de la ingesta de un fármaco, sumado a la falta de antecedentes y a la ausencia de otras manifestaciones clínicas, sugiere fuertemente que se trata de una vasculitis cutánea sin manifestaciones sistémicas. No es necesario efectuar otros estudios. Si se realizara una biopsia de una de las lesiones, se encontraría una vasculitis de tipo leucocitoclástico de pequeños vasos (arteriolas y vénulas) de la piel.

CASO CLÍNICO 30-6

Basilio, de 55 años, consultó por un cuadro de 10 días de evolución caracterizado por fiebre, poliartritis, tos seca, epistaxis y oliguria. Tenía antecedentes de hipertensión arterial. En el examen físico se puso de manifiesto un grave compromiso del estado general, hipertermia, petequias de los miembros inferiores, signos de flogosis en las articulaciones de ambas rodillas, epistaxis con lesión de aspecto necrótico en el tabique nasal y semiología de derrame pleural izquierdo. El hemograma mostró Hto de 34%, recuento leucocitario de 16.000/mm^3 y 650.000 plaquetas/mm^3. Se comprobó además elevación de la urea y la creatinina con microhematuria y presencia de cilindros hemáticos en el sedimento de orina. La radiografía de tórax mostró un derrame pleural izquierdo leve y nódulos cavitados en ambos pulmones.

¿Qué enfermedad puede sospecharse?

¿Qué estudios se deben solicitar?

Comentario

La afectación del tracto respiratorio superior (epistaxis con lesión necrótica del tabique) e inferior (derrame pleural y nódulos cavitados pulmonares), junto con el compromiso renal (insuficiencia renal con signos de inflamación glomerular en el sedimento de orina), en el contexto de un síndrome de respuesta inflamatoria sistémica y artritis sugiere la posibilidad de una enfermedad de Wegener típica y grave. Debe solicitarse la determinación de ANCA, cuya positividad con patrón citoplasmático avala fuertemente la enfermedad. La confirmación histológica puede encontrarse en la lesión nasal y, sobre todo, en las lesiones pulmonares, que evidenciarán vasculitis granulomatosa y necrosis.

CASO CLÍNICO 30-7

Dimitri, de 48 años, consultó por disnea progresiva y fiebre de 2 semanas de evolución. Refería, además, parestesias en las manos y los pies desde hacía 10 días. Tenía antecedentes de asma de 5 años de evolución. Recibió tratamiento con agonistas beta-2 inhalados y tenía buen control hasta el comienzo de su cuadro actual. El examen físico puso en evidencia un cuadro febril, con sibilancias difusas en ambos campos pulmonares e hipoestesia en bota en ambos miembros inferiores. Laboratorio: leucocitosis (11.500 GB/mm^3 con eosinofilia [1.200 eosinófilos/mm^3]), VSG 90 mm. Radiografía de tórax: opacidades con patrón de consolidación alveolar bibasales; tomografía computarizada de tórax: consolidación y áreas "en vidrio esmerilado" bilaterales (**fig. 1**). Se solicitó un electromiograma, que evidenció una neuropatía periférica de tipo axonal con patrón de mononeuritis múltiple.

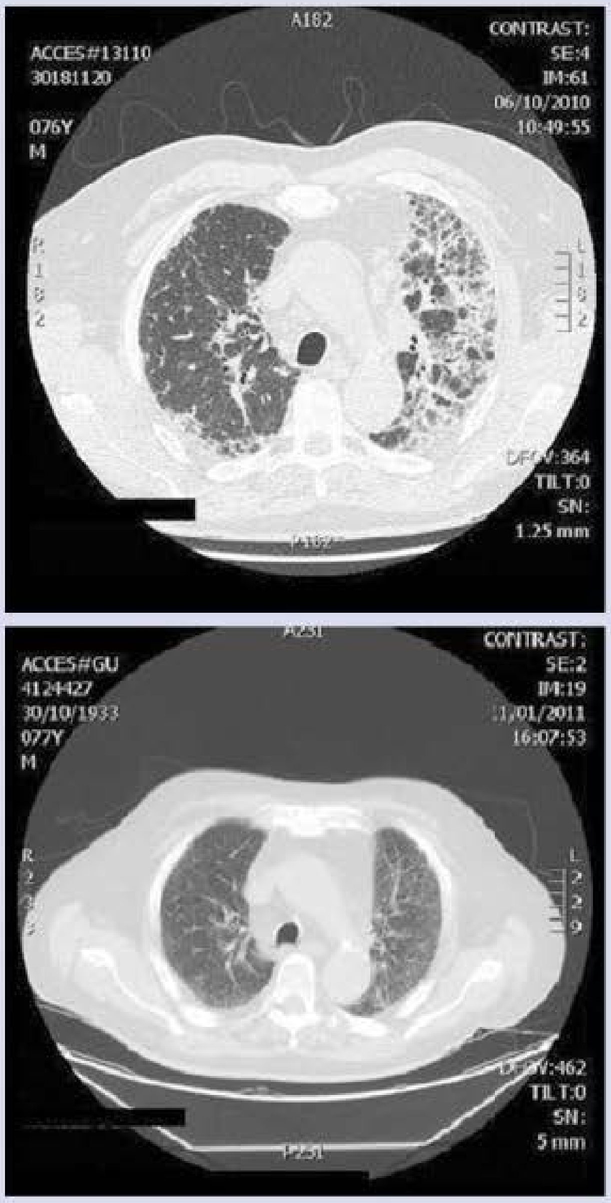
¿Cuál es la sospecha clínica en este caso?

¿Qué relación hay entre el empeoramiento del asma y la neuropatía?

¿Debe solicitarse algún otro estudio complementario?

Comentario

Ante un paciente con asma de difícil control, que presenta fiebre, eosinofilia marcada e infiltrados pulmonares, pueden plantearse varios diagnósticos diferenciales. Podría tratarse de una neumonitis por hipersensibilidad o también de una aspergilosis broncopulmonar alérgica. En este contexto, la presentación de una mononeuritis múltiple debe hacer considerar fuertemente el diagnóstico de síndrome de Churg-Strauss. Con esta sospecha, se solicitó una determinación de ANCA, que evidenció: p-ANCA + antimieloperoxidasa (MPO). Se efectuó, además, una biopsia de músculo y nervio sural que comprobó la presencia de una vasculitis con granulomas extravasculares ricos en eosinófilos. La vasculitis de Churg-Strauss se acompaña de positividad de los ANCA en alrededor del 40-50% de los casos. Es la vasculitis que individualmente ocasiona neuropatía periférica con mayor frecuencia. El paciente mejoró con el tratamiento esteroide.



[redacted]
[redacted]

Fig. 1. Compromiso intersticial bilateral en un paciente con síndrome de Churg-Strauss. **A.** Antes del tratamiento. **B.** Tres meses desde el inicio del tratamiento.

teritis nudosa, o en los glomérulos, como ocurre en la poliangitis microscópica, la granulomatosis con poliangitis y la vasculitis por IgA (púrpura de Schönlein-Henoch).

El **dolor abdominal** secundario al compromiso de los vasos esplácnicos suele observarse en la panarteritis nudosa y en la vasculitis por IgA. Habitualmente intenso, puede ser de tipo constante o cólico y ser recurrente, y también puede ocasionar cuadros de abdomen agudo de tipo peritonítico debido a la perforación de una víscera hueca o a pancreatitis aguda. La vasculitis gastrointestinal puede dar lugar, asimismo, a cuadros de hemorragia digestiva (melena o hematoquecia).

Las **manifestaciones neurológicas** pueden despertar la sospecha de un proceso vasculítico, en particular cuando se afecta el sistema nervioso periférico y ocasionan cuadros de polineuropatía o de mononeuritis múltiple. En estos casos, los pacientes consultan por dolores neuríticos, parestesias y disminución de la fuerza muscular. Estas neuropatías se presentan a menudo en la panarteritis nudosa, en la poliangitis microscópica, en la granulomatosis con poliangitis y en la granulomatosis eosinofílica con poliangitis. Puede haber también compromiso del sistema nervioso central en forma de lesiones isquémicas o hemorrágicas, que ocasionan síntomas focales motores y sensitivos, según su localización (**caso clínico 30-8**).

Las **manifestaciones isquémicas** por oclusión vascular son marcadas en las arteritis de los grandes vasos. La arteritis de Takayasu habitualmente se presenta en mujeres jóvenes con síntomas isquémicos y de inflamación arterial en el territorio de las ramas principales de la aorta, como dolor cervical por inflamación carotídea (***carotidodinia***) y dolor y claudicación de los miembros superiores. En el examen físico suele haber asimetría y ausencia de pulsos periféricos en los territorios comprometidos (***enfermedad sin pulso***). En la arteritis temporal, por lo general en adultos mayores, el motivo de consulta suele ser una ***cefalea*** intensa y refractaria que puede abarcar solo el territorio de la arteria temporal superficial o ser total, con frecuencia acompañada de síntomas isquémicos como la ***claudicación mandibular***

CASO CLÍNICO 30-8

Edgar, de 16 años, consultó por presentar hematuria y lesiones cutáneas. Comenzó 10 días antes con dos episodios de hematuria macroscópica y la aparición de lesiones cutáneas en los miembros inferiores. Refería, además, artralgias y episodios aislados de dolor abdominal de tipo cólico. No tenía antecedentes de relevancia, tampoco de infecciones previas ni de ingesta de fármacos. Examen físico: afebril, buen estado general. Se observaban lesiones purpúricas en los muslos y las nalgas, algunas de ellas, palpables. También presentaba escasas petequias conjuntivales bilaterales y un leve dolor abdominal a la palpación del ciego y del colon sigmoide. Laboratorio: GB 10.800/mm^3 (N85 L15) VSG 80 mm; urea y creatinina, normales. Sedimento de orina: poteinuria +, 40 hematíes por campo, dismórficos, cilindros hemáticos aislados.

¿Cuál es la sospecha diagnóstica?
¿Cómo debe confirmarse?

Comentario

Ante un paciente, en particular si se trata de un joven (niño o adolescente), que presenta hematuria, púrpura palpable, artralgias o artritis, dolor abdominal y signos de glomerulonefritis en el examen de la orina (hematuria glomerular), la primera sospecha debe ser la de un síndrome de Schönlein-Henoch. Para confirmar el diagnóstico debe efectuarse una biopsia de las lesiones cutáneas con inmunofluorescencia (IF). Se determinó la IgA sérica, que estaba elevada (ocurre en el 5% de los casos de Schönlein-Henoch) y la biopsia de piel evidenció vasculitis leucocitoclástica con depósitos de IgA en la IF.

Con estos hallazgos, se comprobó el diagnóstico y el tratamiento con corticosteroides fue eficaz. No es necesaria, en ausencia de insuficiencia renal y con buena evolución, la realización de una biopsia renal. Debería efectuarse si no hubiera lesiones cutáneas para obtener la histología diagnóstica o si se presentara insuficiencia renal. Los depósitos de IgA en las lesiones vasculíticas son necesarios para efectuar el diagnóstico de púrpura de Schönlein-Henoch (**Epónimos**) y para diferenciar esta entidad de otros síndromes vasculíticos de presentación similar (p. ej., poliangitis microscópica).

durante la masticación y trastornos visuales transitorios o permanentes. En esta enfermedad puede haber alteración semiológica en la arteria temporal superficial, como engrosamiento, nodulaciones, falta de pulso, dolor y hasta necrosis en el territorio afectado.

+65 La aparición de cefalea en el adulto mayor debe ser siempre jerarquizada para su estudio inmediato. Cuando se acompaña de trastornos visuales y/o claudicación mandibular debe evocar el diagnóstico de arteritis de la temporal.

La aparición de signos y síntomas de insuficiencia cardíaca, arritmias o isquemia miocárdica puede indicar **compromiso vasculítico cardíaco**, que suele tener mal pronóstico. En ocasiones se produce pericarditis, manifestada por dolor pericárdico con auscultación del frote característico.

Con frecuencia, los distintos tipos de vasculitis pueden presentar **manifestaciones oculares** como enrojecimiento, dolor y trastornos visuales. En estos casos el examen físico puede evidenciar una uveítis anterior o posterior y lesiones retinianas como petequias, hemorragias en llama y con centro pálido (**manchas de Roth**) y necrosis focal.

En los varones, algunas vasculitis como la PAN pueden provocar **dolor testicular**, a veces con orquitis que se manifiesta en el examen físico.

Exámenes complementarios

Entre los **estudios de laboratorio**, el hemograma suele evidenciar alteraciones importantes en los síndromes vasculíticos. Es común la presencia de leucocitosis y de neutrofilia como expresión del síndrome de respuesta inflamatoria sistémica. Esta alteración suele observarse en la panarteritis nudosa, la poliangitis microscópica, la granulomatosis con poliangitis y la vasculitis de Schönlein-Henoch. En la granulomatosis eosinofílica con poliangitis, por el contrario, es típica la presencia de una eosinofilia importante.

Es prácticamente constante que en todos los síndromes vasculíticos se observe elevación franca de la eritrosedimentación (VSG), a menudo por encima de 100 mm. Es excepcional un cuadro de vasculitis activo con VSG normal. La positividad de la proteína C-reactiva (PCR) tiene un valor diagnóstico similar.

En los casos con **compromiso renal** se puede encontrar elevación de la urea y la creatinina. En la evaluación de estos casos es muy importante la prolija observación del sedimento urinario en busca de signos de compromiso glomerular, como hematuria con hematíes dismórficos, cilindros hemáticos, leucocituria y proteinuria, que puede ser de rango nefrótico.

Entre los **estudios inmunológicos**, la determinación de los ANCA tiene, como se señaló, una importancia capital en el diagnóstico y seguimiento de algunas formas de vasculitis que se asocian a estos anticuerpos (granulomatosis con poliangitis, poliangitis microscópica, granulomatosis eosinofílica con poliangitis). El factor reumatoideo y los anticuerpos antinucleares suelen ser negativos o positivos en título bajo, salvo en los casos de vasculitis secundaria a artritis reumatoide o lupus eritematoso. La determinación de crioglobulinas tiene importancia diagnóstica en la crioglobulinemia; en estos casos debe investigarse la presencia de infección por el virus C de la hepatitis (HCV) por medio de la serología y la antigenemia. Debe recordarse que la panarteritis nudosa puede estar asociada al virus B (HBV) y es preciso investigar con la serología correspondiente (HBsAg). También el virus de la inmunodeficiencia humana (HIV) puede asociarse a distintos tipos de vasculitis. Los **estudios por imágenes** brindan información de suma importancia en algunas vasculitis. En la granulomatosis con poliangitis, la radiografía o la tomografía computarizada de tórax suelen evidenciar infiltrados alveolares focales y nódulos únicos o múltiples, a menudo cavitados, típicos de esta enfermedad (**fig. 30-13**). Puede verse, además, derrame pleural o compromiso intersticioalveolar difuso, particularmente en los casos de hemorragia alveolar, la cual también puede presentarse en la poliangitis microscópica, la crioglobulinemia y la vasculitis por IgA. Los métodos por imágenes que estudian la anatomía vascular son útiles en las vasculitis de vasos grandes y medianos. Estos estudios incluyen el eco-Doppler (Dúplex), la angiografía digital y la angiorresonancia. Pueden poner de manifiesto estenosis segmentaria (enfermedad de Takayasu, arteritis de células gigantes) o la formación de microaneurismas típicos de la panarteritis nudosa. En los casos de arteritis de células gigantes, los hallazgos del eco-Doppler pueden ser sugerentes de esta entidad, sobre todo si se observa el "signo del halo" alrededor de la arteria afectada. Sin embargo, no se trata de un estudio con la suficiente sensibilidad y especificidad diagnóstica, no suele agregar datos a los obtenidos por el examen semiológico y no reemplaza a la biopsia arterial.

Por último, en la mayoría de los síndromes vasculíticos, la sospecha diagnóstica debe corroborarse con el **examen histopatológico** de los tejidos u órganos comprometidos, que muestre la presencia de vasculitis. Así, la biopsia de lesiones cutáneas, de músculo, de nervio periférico o de órganos afectados (pulmón, riñón, etc.) podrá evidenciar vasculitis de tipo leucocitoclástico (con restos fragmentarios leucocitarios o "polvillo nuclear"), de tipo necrosante (con necrosis fibrinoide de la pared vascular) o granulomatosa (con infiltrado mononuclear-polinuclear o eosinófilo), según el tipo de vasculitis (**figs. 30-14** y **30-15**).

Enfoque diagnóstico de las vasculitis

La evaluación y el manejo de estos cuadros comprenden cuatro etapas:

1. *Sospecha de síndrome vasculítico:* teniendo en cuenta el carácter proteiforme y frecuentemente multisistémico de estas entidades, puede pensarse en ellas en cuadros muy variados. Algunas de las presentaciones más sugerentes de vasculitis son:

- enfermedad multisistémica
- síndrome de respuesta inflamatoria sistémica de causa no clara
- fiebre de origen desconocido
- afección simultánea o sucesiva pulmonar y renal
- afección simultánea o sucesiva del tracto respiratorio superior e inferior
- manifestaciones isquémicas inusuales o en pacientes jóvenes
- síndrome reumatológico con fiebre y compromiso visceral

2. *Evaluar la gravedad y la extensión del compromiso orgánico; establecer factores pronósticos.* Los pacientes con compromiso cardíaco, renal o del sistema nervioso central y con vasculitis intestinal tienen peor pronóstico. En los casos de vasculitis localizada, la evolución es más benigna, sobre todo con lesiones exclusivamente cutáneas.

3. *Diagnosticar la enfermedad manifestada por vasculitis y, si es posible, la etiología.* Determinar si es una vasculitis primaria o secundaria. Para estos objetivos deben reunirse los elementos determinados por: las manifestaciones clínicas, el calibre de los vasos afectados, las alteraciones de los exámenes de laboratorio y de los estudios por imágenes y los hallazgos histológicos.

4. *Planificar el tratamiento* de acuerdo con el diagnóstico y la gravedad de cada caso.

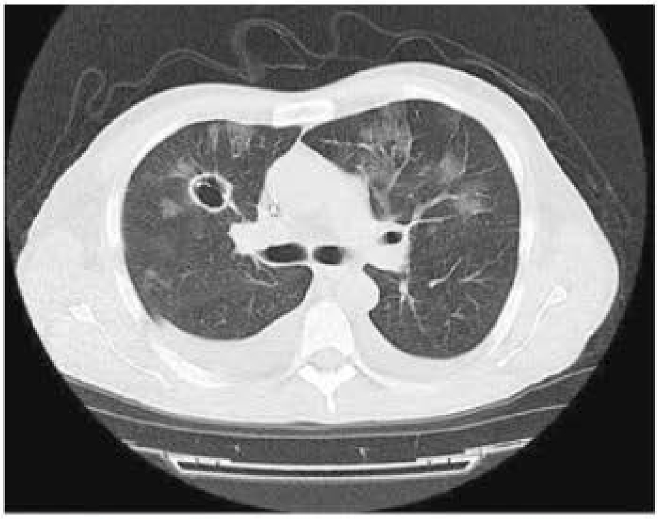


Fig. 30-13. Infiltrados pulmonares focales y lesión pulmonar cavitada en un paciente con granulomatosis con poliangitis (Wegener).

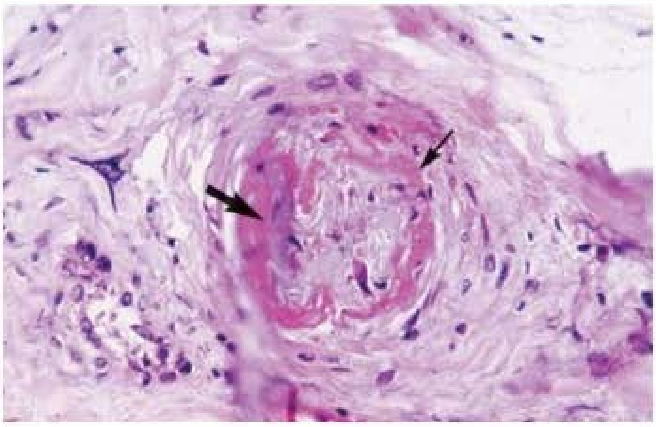


Fig. 30-14. Panarteritis nudosa. Infiltrado vascular polinuclear (*flecha fina*) y necrosis fibrinoide (*flecha gruesa*).

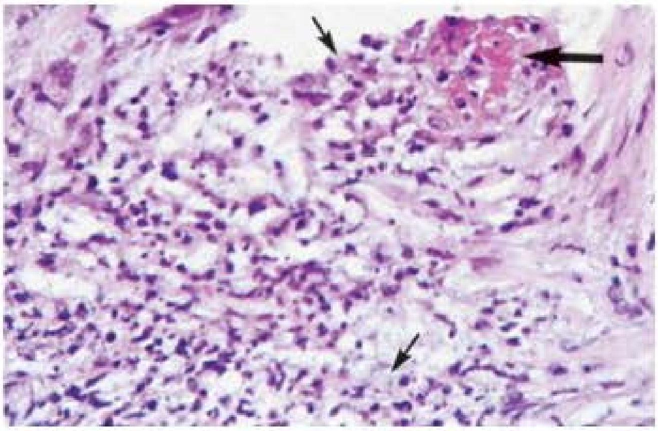


Fig. 30-15. Vasculitis leucocitoclástica. Obsérvense las zonas de "polvillo nuclear" (*flechas finas*) y la necrosis fibrinoide (*flecha gruesa*).

Véase **Bibliografía** cap. 30 *Enfermedades autoinmunes con compromiso osteoarticulomuscular y sistémico.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 30 *Enfermedades autoinmunes con compromiso osteoarticulomuscular y sistémico.*

Véase **Autoevaluación** cap. 30 *Enfermedades autoinmunes con compromiso osteoarticulomuscular y sistémico.*

31

Estudios complementarios en reumatología

Lusina Aballay Aluisetti y Horacio Di Fonzo

PRUEBAS DE LABORATORIO

Los análisis de laboratorio son fundamentales en el diagnóstico y seguimiento evolutivo de las enfermedades reumáticas, en particular en las de patogenia autoinmune. Sin embargo, pocas pruebas son específicas de una determinada enfermedad y por sí solas no son suficientes para formular un diagnóstico. Siempre deben ser interpretadas en el contexto del paciente; su principal utilidad es confirmar un diagnóstico sospechado clínicamente.

En particular, los estudios inmunológicos como la determinación de autoanticuerpos suelen ser sobreutilizados y, dado que hay una alta incidencia de falsos positivos en la población general, estos estudios tienen poca utilidad ante una baja probabilidad preprueba.

Eritrosedimentación

La eritrosedimentación o velocidad de sedimentación globular (VSG) es una de las determinaciones más antiguas y clásicas del laboratorio. La prueba mide la "caída" de la columna de glóbulos rojos de un volumen de sangre colocada en un tubo vertical en un determinado período. Normalmente esa caída es de 0 a 15 mm en la primera hora en el hombre y de 0 a 20 mm en la primera hora en la mujer.

Los glóbulos rojos se mantienen distanciados entre sí por cargas negativas en su superficie. Diversas proteínas plasmáticas que aumentan en los procesos inflamatorios, en especial el fibrinógeno, interfieren en ese rechazo y aumentan la velocidad de sedimentación. Con ese sustento fisiopatológico, la VSG se ha utilizado durante años como evidencia de inflamación activa; sin embargo, su utilidad es relativa, ya que presenta gran cantidad de falsos positivos y falsos negativos.

Las dos principales limitaciones de la VSG son su falta de especificidad y que su aumento, al igual que su disminución, son relativamente lentos en comparación con otros marcadores (como la PCR). La VSG aumenta en procesos inflamatorios, infecciosos (en especial bacterianos) y neoplásicos. También puede aumentar en las anemias, en el embarazo y con la edad. En las personas de edad avanzada, puede tener valores aproximados a la mitad en años (p. ej., a los 80 años, una VSG de 40 mm puede ser normal), siempre algo mayor en la mujer.

Proteína C-reactiva (PCR)

Es una proteína descubierta en 1930 en pacientes con neumonía por neumococo. Se sintetiza en el hígado, reacciona con el polisacárido C y está presente en la cápsula de *Streptococcus pneumoniae*. Es un marcador de morbimortalidad cardiovascular y se incrementa como respuesta inespecífica frente a un proceso inflamatorio en actividad.

La principal ventaja con su determinación cuantitativa es que su velocidad de aumento y de descenso es más rápida en relación con la evolución del proceso inflamatorio. Es de mayor utilidad que la VSG en el seguimiento evolutivo de enfermedades como la polimialgia reumática y la artritis reumatoide. En el lupus eritematoso sistémico es característico que se mantenga normal o levemente elevada en ausencia de infección.

Otros marcadores de inflamación o reactantes de fase aguda de utilidad en la práctica son el fibrinógeno, las globulinas, la ferritina, la proteína amiloide sérica A y las interleucinas (IL-6). La ferritina sérica es muy útil en ciertas enfermedades autoinflamatorias (como la enfermedad de Still del adulto), en las que puede elevarse mucho y se correlaciona con la actividad inflamatoria.

Complemento sérico

El sistema del complemento y la determinación de sus valores, en particular del complemento total (CH50) y las fracciones C3 y C4, tienen importancia en las enfermedades inmunitarias mediadas por la formación de inmunocomplejos y su depósito en los tejidos. En estos casos, secundariamente a la activación y al consumo del complemento, sus valores pueden estar disminuidos.

Los valores bajos de complemento con menor frecuencia pueden ser secundarios al déficit congénito, más frecuente en la población pediátrica. El déficit de factores de complemento predispone a las infecciones y también a las enfermedades autoinmunes.

La activación del complemento puede efectuarse a través de la vía clásica o de la vía alternativa. Al ser un reactante de fase aguda, el complemento puede aumentar en diversas situaciones como respuesta inflamatoria, aunque en estos casos carece de utilidad en la práctica clínica.

Anticuerpos antinucleares (ANA-FAN)

Los anticuerpos antinucleares (ANA), también denominados factores antinucleares (FAN), son anticuerpos dirigidos contra diferentes antígenos nucleares y también citoplasmáticos. Actualmente se emplean líneas celulares humanas (Hep-2) en su determinación. Mediante inmunofluorescencia indirecta (IFI) se detectan, se titulan y se determina el patrón de la IF.

Los patrones más frecuentes son: homogéneo, periférico, moteado, nucleolar y anticentrómero. Cada patrón está dirigido contra determinados antígenos, pero hay superposición entre los distintos patrones de la IFI y, por ende, la especificidad de estos patrones para diferenciar las enfermedades es escasa. En el **cuadro 31-1** se muestra la prevalencia de los factores antinucleares (FAN) positivos en las principales enfermedades reumáticas.

Estos autoanticuerpos también pueden estar presentes en la población general y en enfermedades de diversa patogenia, en ausencia de enfermedad reumática (**cuadro 31-2**).

Habitualmente, se considera significativo un título de positividad a partir de 1/160. Cuando los anticuerpos antinucleares son positivos en ausencia de enfermedad autoinmune o en la población general, lo son en títulos menores. En el contexto clínico apropiado, la positividad de los FAN es de gran importancia diagnóstica, pero los títulos de positividad no se correlacionan con la actividad de la enfermedad autoinmune. Por lo tanto, su determinación seriada no tiene utilidad en el seguimiento evolutivo.

Existen autoanticuerpos que tienen mayor especificidad para algunas enfermedades autoinmunes, como se describe a continuación.

CUADRO 31-1. Prevalencia de positividad de los factores antinucleares (FAN) en las enfermedades reumáticas

Trastorno	Porcentaje
LES	97
Lupus inducido por fármacos o drogas	100
Esclerodermia	97
EMTC	93
Polimiositis/ dermatomiositis	78
Síndrome de Sjögren	96
Artritis reumatoide	40

LES: lupus eritematoso sistémico; EMTC: enfermedad mixta del tejido conjuntivo.

CUADRO 31-2. Presencia de factores antinucleares (FAN) en las enfermedades no reumáticas

Personas sanas: mujeres > varones, edad avanzada, parientes de pacientes con enfermedades reumáticas, embarazo
Enfermedades hepáticas: hepatitis A, cirrosis biliar primaria, esteatohepatitis alcohólica
Enfermedades pulmonares: fibrosis pulmonar idiopática, asbestosis, hipertensión pulmonar primaria
Infecciones crónicas
Neoplasias: leucemias, linfomas, melanoma, tumores sólidos (ovario, mama, pulmón, riñón)
Enfermedades hematológicas: púrpura trombocitopénica idiopática, anemia hemolítica autoinmune
Otras afecciones: diabetes tipo 1, enfermedad de Graves, postrasplante, insuficiencia renal crónica terminal, esclerosis múltiple

Autoanticuerpos específicos del lupus eritematoso

Anti-DNA (dc): tiene una especificidad del 95-98% y una sensibilidad del 60-70% (en el LES activo) y del 20% (en el LES inactivo). Su determinación tiene utilidad en el seguimiento evolutivo, ya que sus títulos se correlacionan con la actividad inmunológica y se asocia con la presencia de compromiso renal.

Anti-Sm (Smith): tiene una sensibilidad del 20-30% y una especificidad del 100%.

Antirribosoma P: tiene una sensibilidad del 15-20% y una especificidad del 100%. Su positividad puede asociarse con la presencia de manifestaciones neuropsiquiátricas causadas por el LES.

Antinucleosoma: de similar especificidad que los anticuerpos anti-DNA, pero mayor sensibilidad. Su determinación tiene utilidad en el seguimiento evolutivo en forma similar a los anticuerpos anti-DNA.

Anti-RNP (ribonucleoproteína): este anticuerpo puede ser positivo en el 15-20% de los pacientes con LES. Su principal utilidad es en el diagnóstico de la ***enfermedad mixta del tejido conjuntivo*** **(EMTC)**, en la cual forma parte de los criterios diagnósticos y debe ser positivo en títulos elevados para formular el diagnóstico.

Esclerosis sistémica y autoanticuerpos

En la esclerosis sistémica (esclerodermia) los anticuerpos antinucleares están presentes en alrededor del 90% de los casos. En esta enfermedad, entre los anticuerpos dirigidos contra los ***antígenos nucleares extraíbles*** **(ENA)** son útiles dos tipos de anticuerpos:

Anti-Scl-70 (antitopoisomerasa I): este anticuerpo se relaciona con la esclerodermia difusa (ESD) y con fibrosis pulmonar asociada. En la ESD tiene una sensibilidad del 20-40% y una especificidad del 80-100%, mientras que en la esclerodermia localizada es positivo solo en el 10%. En pacientes con ESD y fibrosis pulmonar es positivo en el 50-60% de los casos. No es positivo en personas sanas, en familiares no afectados de esclerodermia y en portadores del síndrome de Raynaud primario.

Anticentrómero: se asocia (25-30%) con esclerodermia distal, con síndrome CREST y con hipertensión pulmonar de patogenia vascular.

Factor reumatoideo (FR)

El FR es una IgM que se une a la porción Fc de una IgG. Es el marcador más antiguamente conocido para el diagnóstico de artritis reumatoide (AR). La sensibilidad del FR en la AR es de alrededor del 80% y su especificidad, del 60-80%. El FR puede ser positivo luego de los primeros 3 a 6 meses del comienzo de la AR, de manera que en los primeros 3 meses la sensibilidad es solo del 30%. La sensibilidad es más baja en la AR del anciano y en las mujeres.

Los títulos elevados se asocian con mayor severidad, manifestaciones extraarticulares y vasculitis reumatoide. Sin embargo, esta correlación es variable y hay escasa relación entre los títulos y la actividad de la enfermedad, por lo que no es útil la repetición del FR en el seguimiento evolutivo de la AR.

El FR puede estar presente en otras enfermedades reumáticas y en otras patologías muy variadas (**cuadro 31-3**). También puede ser positivo en personas de más de 75 años en el 10-25% de los casos (**cuadro 31-4**).

Anticuerpos antipéptidos cíclicos citrulinados (anti-CCP)

Son anticuerpos dirigidos contra residuos de citrulina formados por modificaciones de la arginina causadas por acción de la arginina desaminasa, que se activa en situaciones de inflamación y apoptosis celular. Estos anticuerpos son altamente específicos (98%) y moderadamente sensibles (68%) para el diagnóstico de artritis reumatoide. Comparativamente ambos anticuerpos (FR y anti-CCP) son predictivos de enfermedad erosiva y daño articular. Los anti-CCP son más específicos que el FR en la AR. Los anti-CCP pueden ser positivos hasta en el 40% de AR con FR negativo, especialmente de forma precoz. Cuando tanto el FR como los anticuerpos anti-CCP son positivos, la especificidad para el diagnóstico de AR es cercana al 100%.

Anticuerpos antisintetasa

Son un grupo de anticuerpos dirigidos contra aminoacilsintetasas de tRNA. El más común es el anti-Jo-1, positivo en el 25-35% de los adultos con miositis, pero cuando una miopatía inflamatoria idiopática se asocia con enfermedad intersticial pulmonar son positivos en el 60-70% de los casos.

CUADRO 31-3. Prevalencia de la positividad del factor reumatoideo (FR) en las enfermedades reumáticas

Trastorno	Porcentaje
AR	50-90
LES	15-35
Síndrome de Sjögren	75-90
Esclerosis sistémica	20-30
Dermatomiositis/polimiositis	5-10
Crioglobulinemia	40-100
Enfermedad mixta	50-60

CUADRO 31-4. Prevalencia de la positividad del factor reumatoideo (FR) en otras afecciones

Edad > 75 (10-25%)
Infecciones
Endocarditis (25-50%)
Hepatitis (15-40%)
Tuberculosis (8%)
Sífilis (10%)
Parasitosis (20-90%)
Lepra (5-60%)
Virus (influenza, rubéola, paperas, HIV, mononucleosis, etc.) (5-65%)
Enfermedades pulmonares
Sarcoidosis (3-33%)
Fibrosis intersticial (10-50%)
Silicosis (30-50%)
Asbestosis (45-50%)
Otras
Cirrosis biliar primaria (45-70%)
Neoplasias (5-25%)

Otros anticuerpos de este grupo (como anti-PL-7, PL-12) son positivos en el 1-4% de los casos. Los anticuerpos antisintetasa se asocian con el ***síndrome antisintetasa*** que consiste en:

- Polimiositis/dermatomiositis.
- Enfermedad intersticial pulmonar.
- Fenómeno de Raynaud.
- Artritis.
- Fiebre.
- Manos de mecánico.

Estrategia para la solicitud de autoanticuerpos

Ante la sospecha de una enfermedad del tejido conjuntivo es conveniente comenzar con la solicitud de los anticuerpos antinucleares (FAN), con su título y patrón, y el resto de los estudios de laboratorio según la orientación determinada por la clínica (**fig. 31-1**)

Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA)

Son anticuerpos dirigidos contra antígenos presentes en los gránulos del citoplasma de los neutrófilos. Existen básicamente dos métodos de detección de los ANCA: la inmunofluorescencia indirecta (IFI) y la prueba de ELISA. Mediante la IFI se determinan, en células fijadas en etanol, dos patrones de positividad: un patrón citoplasmático finamente granular y difuso, que se denomina ***c-ANCA*** y un segundo patrón de tipo perinuclear llamado ***p-ANCA***. Con la prueba de ELISA es posible determinar los antígenos hacia los cuales se dirigen estos anticuerpos.

Estos antígenos están ubicados dentro de los lisosomas de los gránulos de los neutrófilos. Los c-ANCA tienen especificidad contra una proteína denominada

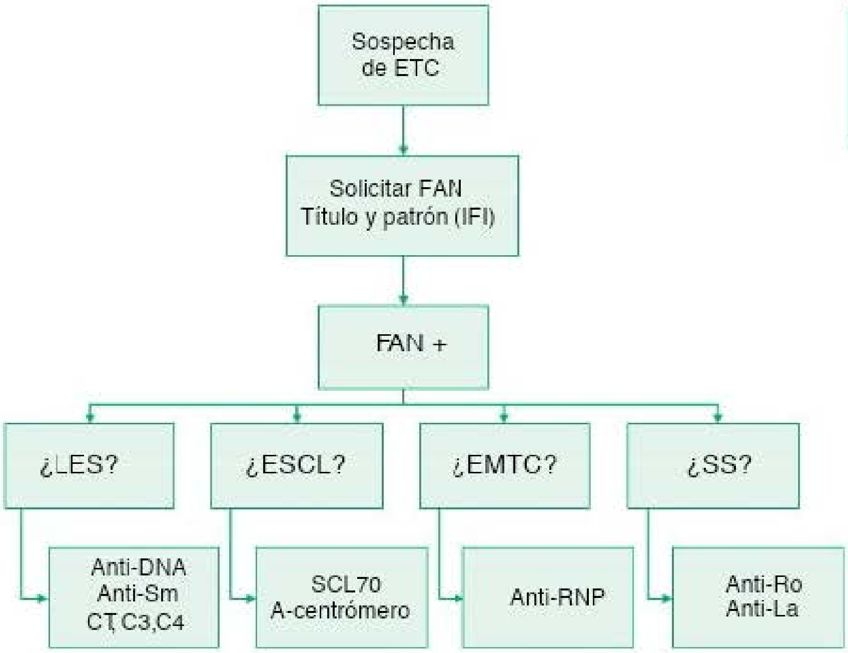


Fig. 31-1. Solicitud de autoanticuerpos ante la sospecha de una enfermedad del tejido conjuntivo.

proteinasa 3 y los p-ANCA, principalmente contra mieloperoxidasa (MPO), aunque también contra elastasa, lactoferrina y catepsina. La presencia de c-ANCA tiene un 90% de especificidad en la granulomatosis con poliangitis y sus títulos varían de acuerdo con la actividad de la enfermedad. Los p-ANCA se observan en el 75-80% de los casos de poliangitis microscópica, en el 50% de los pacientes con granulomatosis eosinofílica con poliangitis y en las glomerulopatías necrosantes focales (sin vasculitis). En estos casos tienen especificidad por MPO. En general, los p-ANCA no dirigidos contra MPO se encuentran en otras enfermedades sin vasculitis y tienen mucho menor valor diagnóstico.

DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

Durante mucho tiempo el estudio por imágenes más utilizado en las enfermedades reumatológicas fue la radiografía convencional (RC); en las últimas décadas han ganado expansión otros estudios como la resonancia magnética (RM), la ecografía y la medicina nuclear. Los estudios por imágenes en reumatología se pueden utilizar para establecer el diagnóstico, como método de seguimiento, para evaluar la presencia de actividad de la enfermedad y como evaluación de la respuesta al tratamiento.

Radiología convencional

La mayor utilidad de su uso radica en el diagnóstico de alteraciones a nivel óseo; no es sensible ni específica para identificar cambios en los tejidos blandos. Aún sigue siendo el primer método para detectar la presencia de lesiones óseas y es útil para el seguimiento de la evolución de la lesión estructural.

La radiografía simple permite diferenciar bien la densidad del hueso, del cartílago y del aire; la densidad del cartílago, del músculo, de los tendones, de los ligamentos, de la membrana y del líquido sinovial se ve igual. Dado su amplio uso en el último siglo, hay ciertos hallazgos típicos, como la presencia de erosiones óseas y las deformidades clásicas de la artritis reumatoide, que ayudan a definir el diagnóstico y sirven como método de seguimiento.

Las ventajas del uso de la radiología convencional son su bajo costo, su amplia disponibilidad y la experiencia en la valoración de los resultados. Una de las desventajas es que los hallazgos son por lo general tardíos, en fases avanzadas de la enfermedad, es decir, el uso de la radiología convencional no sirve para la detección precoz del daño osteoarticular.

La afección del espacio articular se visualiza en una etapa avanzada del compromiso del cartílago, cuando hay estrechamiento del espacio articular. Por otra parte, si bien en las radiografías simples la cantidad de radiación no es mayor, no es una técnica inocua, principalmente en pacientes jóvenes. De todas ellas, la principal desventaja es su baja sensibilidad para detectar cambios en los tejidos blandos.

Tomografía computarizada

La tomografía computarizada (TC) es más sensible que la RC para detectar anomalías óseas, fundamentalmente en el esqueleto axial; sin embargo, no se utiliza como primer método diagnóstico en las enfermedades reumatológicas y su uso tiene indicaciones específicas. A diferencia de la RC, la TC ofrece imágenes de alta resolución y con capacidad de reconstrucción multiplanar. Una de las desventajas de la TC, al igual que la RC, es la baja sensibilidad para la detección de cambios en los tejidos blandos, es más costosa que la RC y utiliza mucha radiación ionizante.

Resonancia magnética

La resonancia magnética (RM) utiliza radiación de radiofrecuencia no ionizante dentro de un campo magnético de fuerte intensidad. Detecta en forma temprana los cambios inflamatorios a nivel articular y de los tejidos blandos. Es un excelente método para la visualización del edema óseo (etapa preerosiva); aporta información pronóstica y orienta el diagnóstico, en especial en la AR temprana y en las espondiloartropatías.

Es el mejor método disponible para la detección y seguimiento de la inflamación de las articulaciones sacroilíacas y es útil como método de seguimiento, durante el tratamiento, de los cambios en los tejidos blandos como sinovitis, tenosinovitis o entesitis.

En la espondiloartritis axial, la RM cumple un papel importante en la detección de la sacroilitis y se recomienda particularmente en pacientes jóvenes o en pacientes con una historia corta de enfermedad, o cuando los hallazgos clínicos y la radiografía convencional no la confirman definitivamente.

La resonancia magnética es más sensible que la ecografía y que la exploración clínica para detectar la inflamación de forma precoz. Las desventajas son el costo elevado y la menor disponibilidad en comparación con la RC y la TC. Tiene limitaciones en cuanto a los dispositivos metálicos implantables y la dificultad de realización en los pacientes claustrofóbicos.

Ecografía

La ecografía es una técnica de imagen cada vez más utilizada en las enfermedades reumáticas que detecta los cambios inflamatorios en etapas tempranas de la enfermedad y tiene utilidad pronóstica. La capacidad de la ecografía, al igual que la de la RM, para detectar inflamación articular y sinovitis es superior a la de la exploración clínica.

La ecografía tiene diferentes modos de operación, según el equipo que se utilice (escala de grises, Doppler color o Doppler de potencia). La ecografía con modo Doppler de potencia (*power*-Doppler) permite evaluar la presencia de flujo sanguíneo en los pequeños vasos, lo que refleja la neovascularización consecuencia de la actividad inflamatoria y, por lo tanto, sirve para diferenciar entre sinovitis activa e inactiva. La señal Doppler de potencia del tejido inflamado puede correlacionarse con la gravedad de la sinovitis según lo determinado por la biopsia.

La ecografía permite detectar y cuantificar el derrame articular, el engrosamiento de la sinovial y las erosiones óseas pequeñas aun cuando no son visibles en la radiografía convencional ni evidenciables en el examen físico. También se pueden evaluar adecuadamente las estructuras periarticulares y extraarticulares como bursitis, tenosinovitis, roturas tendinosas, calcificaciones y quistes.

Además de la utilidad diagnóstica, tiene a veces finalidad terapéutica, ya que permite guiar intervenciones invasivas, como biopsias, aspiración e inyecciones en el espacio articular. Es rápida y segura, y bajo guía ecográfica puede seguirse con cuidado el recorrido de una aguja por los tejidos blandos.

Entre las ventajas de la ecografía se encuentran: no utiliza radiación, es de bajo costo e inocua y permite una buena visualización del espacio articular y de los tejidos blandos. Como desventajas, se trata de un método dependiente del operador, que requiere un operador con experiencia y la calidad de la imagen depende de las propiedades del equipo que se utilice.

Elastografía

La elastografía es una técnica nueva que evalúa la elasticidad de los tejidos. Sus usos potenciales en reumatología son la evaluación de la piel en la esclerosis sistémica, la rigidez de los tendones y el diagnóstico diferencial de los nódulos subcutáneos.

Medicina nuclear

La **tomografía por emisión de positrones** (*positron emission tomography*, **PET**) utiliza un trazador radiactivo, marcado con un radioisótopo emisor de positrones. En la actualidad, el trazador más utilizado, debido a su vida media más larga, es la desoxiglucosa marcada con flúor-18 (18F-FDG), pero pueden utilizarse otros trazadores.

Las pruebas de medicina nuclear se pueden fusionar con otras técnicas de imagen, por ejemplo, PET/CT y PET/MRI, para proporcionar información anatómica y funcional del estado metabólico de los tejidos.

Si bien la PET/CT se utiliza principalmente en el estudio de las enfermedades oncológicas, en los últimos años ha habido un gran avance en cuanto a su utilidad en las enfermedades inflamatorias, dado que el sustrato es el aumento de la capación en zonas de hipermetabolismo. La PET puede ser útil para el estudio, entre otras, de vasculitis, fiebre de origen desconocido, sarcoidosis, osteomielitis, polimialgia reumática, artritis reumatoide y osteoartrosis.

El uso de la PET para la determinación de sinovitis se encuentra en fase de investigación y su papel para cuantificar la actividad inflamatoria aún no está determinado.

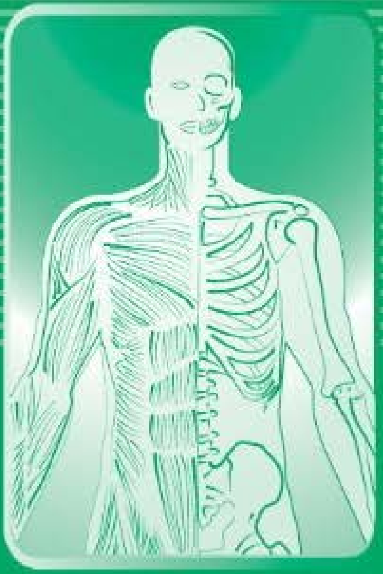
La **gammagrafía** o **centellograma óseo** clásico utiliza un abordaje fisiológico-funcional para la evaluación de la patología ósea y articular. La gammagrafía ósea de cuerpo entero permite diferenciar una articulación metabólicamente activa de una inactiva. La relación entre la tomografía por emisión de fotón único (SPECT) y la gammagrafía ósea clásica es análoga a la relación entre la tomografía computarizada y la radiografía simple.

Capilaroscopia

La capilaroscopia es una técnica no invasiva que, mediante un sistema óptico de aumento y una fuente de luz adecuada, permite la visualización del número, tamaño, distribución y forma de los capilares del lecho ungueal. Se considera la técnica más valiosa para el estudio rutinario del paciente con fenómeno de Raynaud y para la valoración y progresión de la microangiopatía en pacientes con esclerodermia. El fenómeno de Raynaud también puede estar presente en otras enfermedades como lupus eritematoso sistémico, enfermedad mixta del tejido conjuntivo, dermatomiositis, síndrome de Sjögren y artritis reumatoide, entre otras. Preferentemente se realiza en el cuarto o quinto dedo, debido a que la piel es más delgada y ayuda a una mejor observación.

Véase **Bibliografía** cap. 31 *Estudios complementarios en reumatología.*
Véase **Autoevaluación** cap. 31 *Estudios complementarios en reumatología.*

32



Enfoques del paciente con compromiso osteoarticulomuscular

Jesús Ramilo Álvarez

ENFOQUE DEL PACIENTE CON ARTRITIS O ARTRALGIAS

En muchas ocasiones, una artralgia es una artritis sin un buen examen físico. En primer lugar, entonces, frente a un paciente con artritis se debe:

- Confirmar que efectivamente se trata de una *artritis* y no de una *afectación periarticular* (bursitis, tendinitis, etc.).
- Comprobar si se está en presencia de una *monoartritis*, es decir que hay compromiso de una sola articulación (artritis séptica, por microcristales, etc.), una *oligoartritis*, con 2 a 4 articulaciones afectadas (inicio de una AR, artropatía seronegativa, etc.) o una *poliartritis*, con más de 4 articulaciones afectadas (AR, colagenopatías, etc.).
- Determinar si la artritis es *aguda* (inicio súbito) y con signosintomatología inflamatoria florida desde su inicio (por microcristales, séptica, FR, Reiter) o *crónica*, de comienzo gradual y menor intensidad (AR, TBC, micótica). De forma arbitraria, si el cuadro articular supera las 6 semanas se lo considera crónico.
- Comprobar si existe *afectación extraarticular*: fiebre, compromiso cutáneo, ocular, renal, digestivo, neurológico, cardíaco, pleuropulmonar.

Se deberán además tener en cuenta:

- Edad.
- Sexo.
- Articulaciones afectadas, localización, distribución y curso evolutivo.
- Factores desencadenantes.
- Enfermedades asociadas.
- Antecedentes epidemiológicos.

Enfoque del paciente con monoartritis

La clave diagnóstica frente a un paciente con una monoartritis es la *edad* de presentación (**cuadro 32-1**).

El *sexo* del paciente también resulta útil en la orientación diagnóstica. En el hombre son más frecuentes la gota, el síndrome de Reiter y la espondilitis anquilosante, mientras que en la mujer lo son las colagenopatías y la gonococia.

Los *factores desencadenantes* proporcionan ayuda sobre la etiología; así, un traumatismo puede desencadenar una artritis gotosa, séptica o mecánica.

También se deberá investigar sobre la toma de *fármacos* como corticosteroides (artritis séptica, necrosis ósea avascular o diuréticos (gota); estrés e ingesta de alcohol (gota) y la presencia de uretritis, cervicitis o enteropatía que pueden dar origen a una *artritis reactiva* (una artritis aguda durante o inmediatamente después de una

CUADRO 32-1. Etiología probable de una monoartritis según la edad de presentación*

Niños y adolescentes menores de 17 años Infección ARJ Trastornos osteoarticulares no inflamatorios: - Osgood-Schlatter - Epifisiólisis - Traumatismos Diátesis hemorragíparas-hemofilia Tumores locales
Adultos de 17 a 50 años *Infecciosa* *Por microcristales (gota-seudogota)* Espondiloartropatías Alteraciones mecánicas o no inflamatorias (meniscopatía, osteocondritis disecante, osteoartrosis, necrosis ósea avascular, artropatía neuropática) AR-LES
Adultos de más de 50 años *Infecciosa* *Por microcristales* Osteoartrosis inflamatoria Neoplasias
*En bastardilla, las causas más frecuentes.

infección en cualquier lugar del organismo, pero en la cual el microorganismo no alcanza la articulación).

La *localización articular* en ocasiones es orientadora; por ejemplo, el compromiso de la primera articulación metatarsofalángica en la gota (recordando que no toda podagra es gota) o el de las sacroilíacas en las espondiloartropatías seronegativas.

Las *enfermedades asociadas* son datos relevantes, como la diabetes y su predisposición a la artritis séptica y la artropatía neuropática; el tabes y la lepra en la artropatía neuropática; la hemocromatosis, el hipertiroidismo, el hipotiroidismo, la enfermedad de Wilson y la acromegalia en la seudogota; y el alcoholismo en la artritis séptica, la necrosis ósea avascular y la gota. En todo paciente portador de una poliartritis inflamatoria crónica, sobre todo AR, y tratado con corticosteroides, que además presenta una monoartritis aguda, se deberá prestar atención, pues muy probablemente se trate de una artritis séptica (**caso clínico 32-1**).

Los *antecedentes epidemiológicos*, como el contacto con pacientes con tuberculosis y la promiscuidad sexual, son datos que deben tenerse en cuenta.

La mayoría de las **artritis sépticas** se manifiestan como monoartritis aguda (rodilla, cadera, hombros, muñeca y tobillo, con frecuencia decreciente) y la mayor parte ocurre por diseminación hematógena.

En todo paciente con monoartritis se deberá pensar siempre en una infección hasta que se demuestre lo contrario, pues esta situación constituye una emergencia médica.

El paciente presenta dolor intenso en reposo en la articulación afectada, que se encuentra caliente y con importante limitación funcional. La repercusión sobre el estado general es marcada (fiebre, escalofríos, malestar general). En pacientes sexualmente activos el germen más común es *Neisseria gonorrhoeae*. *Staphylococcus aureus* predomina en los adultos sanos, los ancianos y los pacientes con AR, mientras que *Staphylococcus epidermidis* prevalece en los pacientes con una prótesis articular y *Haemophilus influenzae*, en los niños pequeños. La artritis por bacilos gramnegativos, *E. coli, Pseudomonas, Proteus* y *Serratia* (20% de las artritis sépticas), se presenta en los pacientes con enfermedades crónicas subyacentes como cirrosis, insuficiencia renal crónica, drepanocitosis, diabetes, alcoholismo, drogadicción, y bajo tratamiento con citostáticos.

CASO CLÍNICO 32-1

María, de 60 años, diabética tipo 2, portadora de una artritis reumatoide (AR) seropositiva, erosiva, nodular, con clase funcional II de 3 años de evolución, en tratamiento con medicación inmunosupresora (prednisona 20 mg/día y metotrexato 20 mg/semanales) y con escasa actividad de su AR, presenta en forma brusca tumefacción dolorosa de la rodilla derecha con compromiso del estado general, fiebre y escalofríos.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?
¿Cómo estudiaría a la paciente?

Comentario

La paciente presenta antecedentes de riesgo para artritis séptica (diabetes, AR y tratamiento inmunosupresor). La monoartritis de rodilla, el inicio brusco y la repercusión sobre el estado general hacen presumir fuertemente una artritis infecciosa. La conducta consistió en efectuar una artrocentesis diagnóstica y evacuadora (el líquido sinovial fue purulento). Se realizó el estudio del líquido sinovial, cuyo recuento celular fue superior a 70.000 leucocitos/mm^3 con un porcentaje de PMN mayor del 90%, glucosa muy disminuida y tinción de Gram y cultivo positivos para *Staphylococcus aureus*. Se efectuó también toma de hemocultivo, que fue positivo para *Staphylococcus aureus*. Todos estos hallazgos confirman el diagnóstico de artritis séptica de la rodilla.

El 1% de los pacientes con TBC tienen *artritis tuberculosa* y en el 50% de estos se observa compromiso de la columna vertebral (*mal de Pott*). En enfermos crónicos o inmunodeprimidos, en ocasiones se producen *artritis micóticas* (por candidiasis, histoplasmosis, blastomicosis, coccidioidomicosis o criptococosis). Estas se manifiestan como una monoartritis insidiosa y difícilmente se las confunda con una artritis bacteriana.

Ante el diagnóstico probable de una artritis séptica, es obligatoria la aspiración articular (artrocentesis) y el estudio del líquido sinovial. En este caso será muy turbio (el normal es transparente) y, en ocasiones, purulento (la naturaleza inflamatoria se basa en la celularidad y esta es determinante del aspecto).

La celularidad estará muy incrementada, con más de 70.000 leucocitos/mm^3 (normal < 200) y un porcentaje de neutrófilos superior al 75% (normal (< 25%) (**cuadros 32-2** y **32-3**). La determinación de glucosa en el líquido sinovial puede orientar hacia una infección articular (normalmente, el nivel es igual al sérico). Un valor inferior al 60% de la glucemia hace sospechar una infección. El ácido láctico elevado en el líquido sinovial también sugiere artritis séptica.

El estudio bacteriológico con tinción de Gram y el cultivo permiten identificar el microorganismo causal en un 90% de los casos (solo en un 30% de las artritis gonocócicas). Las causas más frecuentes de cultivo negativo son antibioticoterapia previa, medios de cultivo inadecuados (anaerobios, *M. tuberculosis*, gonococos, brucelas y hongos requieren técnicas microbiológicas diferentes de los cultivos para gérmenes piógenos).

Se efectuarán además hemocultivos seriados (no menos de 3 en las primeras 48 horas), cultivos de los focos de infección posible (exudado uretral, anal, faríngeo, de cérvix y de lesiones cutáneas) y se solicitará serología para los gérmenes sospechados, por ejemplo: estreptococos, *Brucella* o *Borrelia burgdorferi* (para enfermedad de Lyme).

Se deberá realizar la evaluación radiográfica de la articulación afectada y la contralateral (comparativa) a fin de evidenciar pequeñas alteraciones. La radiografía suele ser normal en las artritis sépticas con una evolución inferior a una semana. El centellograma óseo con tecnecio 99 (^{99m}TC) muestra hipercaptación por aumento de la actividad metabólica y aporta una información más precisa (aunque inespecífica) que la radiografía. El centellograma con metilendifosfonato de tecnecio (MDP-^{99m}TC), combinando la fase vascular (temprana) y la ósea (tardía), permite la distinción entre una celulitis (partes blandas) y un proceso infeccioso osteoarticular. El galio 67 (^{67}Ga), por su afinidad por los leucocitos, sean estos circulan-

CUADRO 32-2. Características del líquido sinovial y estudios especiales de las distintas patologías

Líquido sinovial	Normal	No inflamatorio (grupo I)	Inflamatorio (grupo II)	Purulento (grupo III)	Hemorrágico (grupo IV)
Color	Amarillo claro	Xantocrómico	Xantocrómico a blanco	Blanco	Hemorrágico
Claridad (transparencia)	Transparente	Transparente	Opaco	Muy opaco	Muy opaco
Viscosidad	Muy alta	Alta	Disminuida	Muy disminuida (puede ser alta con estafilococo coagulasa [+])	Disminuida
Coágulo de mucina	Bueno	Regular	Malo	Malo	Malo
Leucocitos	< 200	200-2.000	> 2.000 (3.000 a 50.000)	50.000 a 300.000	
PMN (%)	< 25	< 25	> 70	> 90	
Glucosa	N	N	Disminuida	Muy disminuida	
Complemento			- LES-AR	Normal o disminuido en la artritis séptica o por microcristales	
Factor reumatoideo		(+) AR	(+) AR	(+) AR	
Cultivo de Gram				(+) Artritis sépticas	
Búsqueda de cristales (microscopia paralizada)			(+) Artritis por microcristales	(+) Artritis por microcristales	
Rojo de alizarina (tinción)			(+) Artritis por microcristales	(+) Artritis por microcristales	
Células LE			(+) LES		
Amiloide		Amiloidosis (articular)			
Células neoplásicas (citológico)			Tumores primitivos o metastásicos		

tes o localizados en la lesión, facilita el diagnóstico de focos infecciosos en una etapa más temprana. El centellograma con leucocitos marcados con indio 111 (^{111}In) o con hexametilpropilenaminaoxima (HMPAO) tiene una mayor especificidad en las infecciones osteoarticulares y es más precoz, de manera que tiende a utilizarse en la actualidad. La tomografía computarizada (TC) es útil en las infecciones de las articulaciones fibrocartilaginosas (sacroilíacas, esternoclaviculares y sínfisis del pubis). La resonancia magnética (RM) resulta eficaz para el diagnóstico precoz (proporciona información más detallada que el centellograma y la TC). El derrame sinovial se visualiza temprano y la tumefacción adyacente al proceso infeccioso se pone de manifiesto por los cambios de señal, lo que aumenta la especificidad del diagnóstico.

La **gota aguda** clásicamente se inicia como una monoartritis en un paciente de sexo masculino de mediana edad. En los primeros ataques hay neta predilección por la primera articulación MTF (podagra), con signos inflamatorios muy manifiestos y autolimitación del cuadro con descamación cutánea a los 4 o 5 días de iniciado. Otras articulaciones afectadas al comienzo son el tarso, el tobillo, la rodilla y el carpo. También pueden comprometerse de forma inicial el tendón de Aquiles y la bursa olecraniana. En un pequeño porcentaje, el inicio puede ser oligoarticular o poliarticular. Si el compromiso es de una articulación grande o poliarticular, el paciente puede presentar además fiebre que no supera los 38,3-38,8 °C y escalofríos (**caso clínico 32-2**). Se deberá reunir información sobre factores predisponentes, como abuso alimentario, ingesta de alcohol, traumatismos, descenso brusco de la uricemia, diuréticos y cirugía. La artrocentesis con estudio del líquido sinovial identificará los cristales de urato monosódico, lo que permitirá un diagnóstico de certeza (la aspiración articular se efectuará extremando la asepsia y sin introducir lidocaína en la articulación a fin de no alterar la muestra). Por medio de la microscopia óptica de polarización se identificarán los cristales intraleucocitarios de ácido úrico, que tienen forma acicular (de aguja) y birrefringencia negativa (se ven amarillos si están paralelos al eje del polarizador y azules si están perpendiculares). La presencia de tofos y las erosiones marginales observadas en los estudios por imágenes son datos evolutivos tardíos.

CUADRO 32-3. Distintas etiologías según las características del líquido sinovial

Grupo I (no inflamatorio ≤ 2.000 cél/mm^3) Artropatía neuropática, osteoartropatías hipertróficas, mixedema, condromatosis, osteoartrosis, osteocondritis, AR temprana, necrosis ósea avascular Colagenopatías (el LES puede tener un líquido sinovial inflamatorio de tipo II) Polimialgia reumática, PAN (puede ser de tipo II)
Grupo II (inflamatorio ≥ 2.000 leucocitos/mm^3 y/o PMN > 25%) AR, EASN, artritis por microcristales Artritis virales, sépticas (por estafilococos coagulasa [−], *Borrelia burgdorferi*, *Neisseria*, *Moraxella*) TBC, fiebre reumática Enfermedad de Behçet, LES
Grupo III (purulento) Artritis séptica, seudogota, gota
Grupo IV (hemático) Sinovitis vellonodular, sinovitis traumática, hemangioma, hemofilia, enfermedad de Von Willebrand, neoplasias, hombro de Milwaukee, artropatía neuropática, condrocalcinosis, enfermedad mieloproliferativa

CASO CLÍNICO 32-2

Mateo de 50 años, obeso, dislipidémico (con hipertrigliceridemia y HDL bajo), diabético tipo 2 e hipertenso (síndrome X), presenta en la madrugada del día siguiente a un asado con abundante ingesta de carne, achuras, cerveza y vino, un dolor intenso, súbito, en la primera articulación MTF, con rubor y tumefacción (refería no soportar el peso de la ropa de cama).

¿Cuál es la impresión diagnóstica y qué diagnóstico diferencial plantearía?

¿Cuál sería su conducta?

Comentario

El cuadro monoarticular, el sexo del paciente, la articulación afectada, el inicio brusco, las características del dolor (intenso, nocturno) y el antecedente de la transgresión en la dieta (la carne por su alto contenido de purinas y la ingesta de alcohol, que disminuye la excreción de ácido úrico y aumenta su síntesis, y de cerveza, que por su contenido elevado de guanosina es la bebida alcohólica que más incrementa la uricemia) hacen presumir una crisis gotosa aguda (podagra). La uricemia se hallaba elevada (11 mg/dL), pero se deberá tener en cuenta que pueden producirse ataques de gota con ácido úrico normal. El diagnóstico diferencial podría plantearse con seudogota, artritis séptica (si bien la incidencia en la primera MTF es baja) y bursitis del *hallux*. En estos casos se puede efectuar un tratamiento inicial empírico como si se tratara de una gota y realizar un seguimiento estrecho por 48 horas (el paciente tuvo una respuesta excelente a la administración de colchicina). Si el paciente fuera menor de 40 años y presentara síntomas sistémicos (fiebre, escalofríos), se procedería a la artrocentesis y el estudio del líquido sinovial. Unas gotas permiten efectuar la tinción de Gram y el cultivo (si la muestra es escasa, es útil introducirla en un frasco de hemocultivo) y la búsqueda de cristales por medio del microscopio de luz polarizada. La presencia de cristales de urato monosódico proporciona el diagnóstico de certeza de gota.

La **enfermedad por depósito de cristales de pirofosfato de calcio**, dentro de la variedad de sus manifestaciones articulares (se la ha descrito como la gran imitadora) puede producir, en la forma esporádica, una monoartritis similar a la gota (*seudogota*). El inicio del cuadro es menos brusco y afecta a individuos de mayor edad sin predilección por el sexo masculino. La articulación más comprometida es la rodilla, le siguen las muñecas y las articulaciones MCF. El depósito de cristales de pirofosfato de calcio produce en la radiografía una imagen lineal o puntiforme en los cartílagos fibrosos (*condrocalcinosis*) de las rodillas, la sínfisis del pubis y la articulación radiocarpiana. Con una mayor evolución, se compromete el cartílago hialino. En la forma asociada a enfermedad metabólica (hipomagnesemia, hemocromatosis, hipotiroidismo, hiperparatiroidismo, hipofosfatasia), el comienzo es más temprano y existe una condrocalcinosis difusa. Por último, se observa la forma familiar (condrocalcinosis hereditaria). El líquido sinovial mostrará los cristales característicos de pirofosfato cálcico, de forma romboidal y birrefringencia positiva débil.

El **depósito de cristales de fosfato cálcico básico** (hidroxiapatita) también puede provocar una artritis aguda.

La **artritis traumática** se considerará en todo paciente con tumefacción articular (fractura, hemartrosis, tendinitis, bursitis) postraumática.

Un cuadro monoarticular puede ser ocasionado por una **hemartrosis** en el contexto de trastornos hemorragíparos como la enfermedad de Von Willebrand, la hemofilia y en el paciente anticoagulado.

La **sinovitis vellonodular pigmentada** (proliferación benigna de la sinovial), que constituye la enfermedad tumoral articular más frecuente, puede manifestarse como un derrame articular hemorrágico persistente, sobre todo en la rodilla. La biopsia sinovial revela la histología característica.

En las **monoartritis de etiología no aclarada** se pensará en reumatismo palindrómico, fiebre mediterránea familiar o hidrartrosis intermitente.

En la **figura 32-1** se muestra un algoritmo para el enfoque el paciente con monoartritis.

Enfoque del paciente con poliartritis

Se define como la inflamación de cuatro o más articulaciones y muchas veces representa un verdadero desafío diagnóstico. Se deberá tener en cuenta:

- Si se trata realmente de una poliartritis.
- Si es aguda (menos de 6 semanas de duración) o crónica.
- Si existe evidencia de compromiso extraarticular.
- Las articulaciones afectadas (localización, distribución y curso evolutivo).
- La edad y el sexo.
- Los factores desencadenantes y los antecedentes epidemiológicos.

En el **cuadro 32-4** se enumeran las etiologías más frecuentes y en la **figura 32-2** se presenta un algoritmo para el enfoque del paciente con poliartralgias.

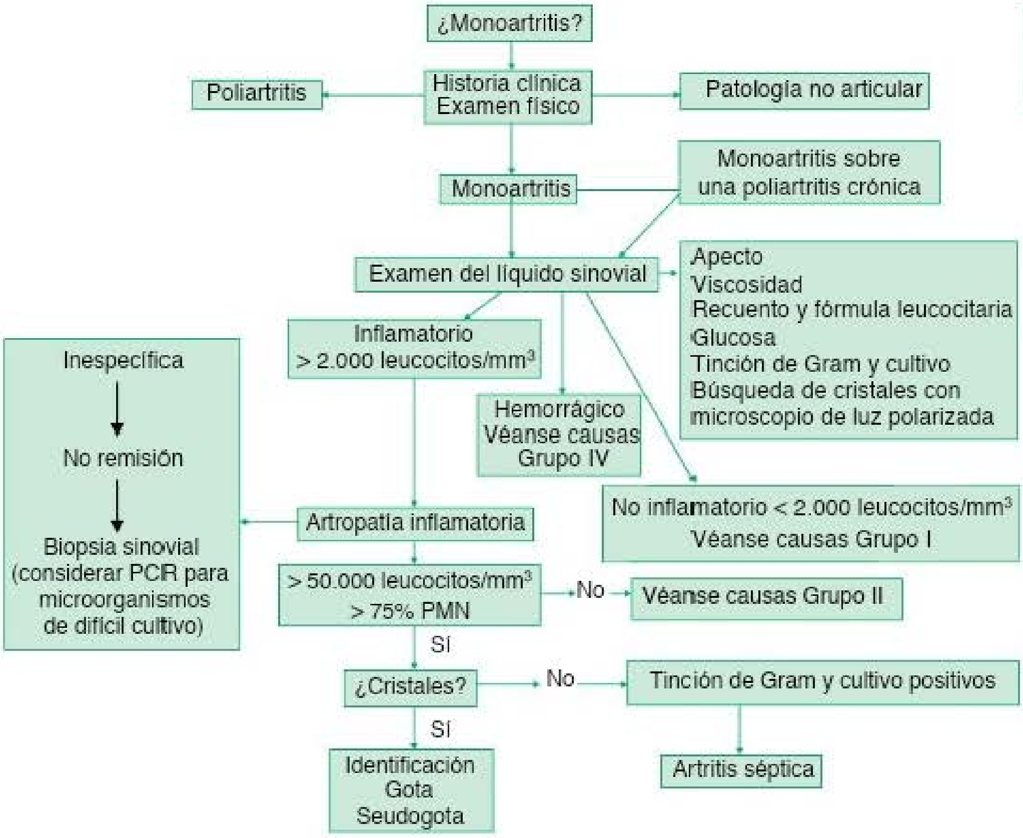

¿Monoartritis?
Poliartritis
Historia clínica
Examen físico
Patología no articular
Monoartritis
Monoartritis sobre una poliartritis crónica
Examen del líquido sinovial
Apecto
Viscosidad
Recuento y fórmula leucocitaria
Glucosa
Tinción de Gram y cultivo
Búsqueda de cristales con microscopio de luz polarizada
Inflamatorio > 2.000 leucocitos/mm³
Hemorrágico Véanse causas Grupo IV
No inflamatorio < 2.000 leucocitos/mm³ Véanse causas Grupo I
Inespecífica
No remisión
Biopsia sinovial (considerar PCR para microorganismos de difícil cultivo)
Artropatía inflamatoria
> 50.000 leucocitos/mm³ > 75% PMN
No
Véanse causas Grupo II
Sí
¿Cristales?
No
Tinción de Gram y cultivo positivos
Sí
Identificación Gota Seudogota
Artritis séptica

Fig. 32-1. Enfoque del paciente con monoartritis.

La **artritis reumatoide** es el prototipo de las poliartritis crónicas. Tiene un comienzo insidioso en la gran mayoría de los casos, aunque puede iniciarse de forma aguda. Afecta con más frecuencia a las mujeres (relación 3:1) y la mayoría de los casos se desarrollan entre los 30 y los 60 años (**caso clínico 32-3**). Se la puede definir como una poliartritis simétrica de pequeñas y grandes articulaciones, con rigidez matinal (véase **cap. 30** *Enfermedades autoinmunes con compromiso osteoarticulomuscular y sistémico*).

La aparición, en una mujer de mediana edad, de una poliartritis simétrica que afecta a las pequeñas y grandes articulaciones y se acompaña de rigidez matinal debe hacer sospechar una artritis reumatoide.

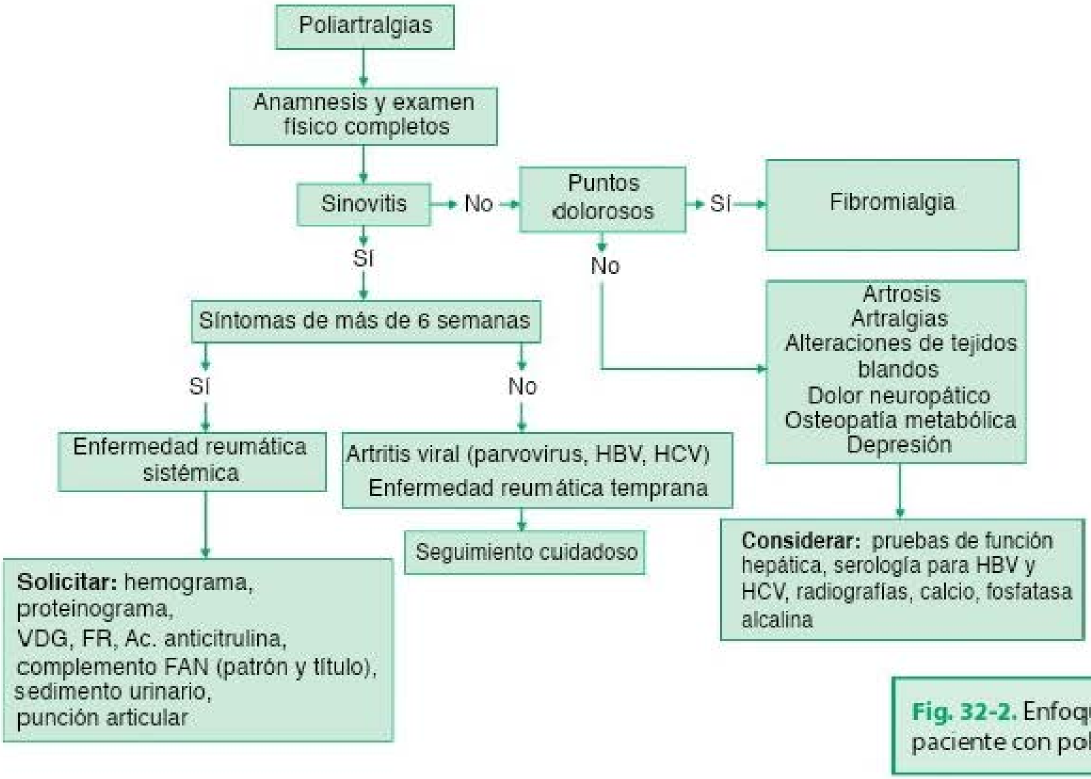

Poliartralgias
Anamnesis y examen físico completos
Sinovitis
No
Puntos dolorosos
Sí
Fibromialgia
No
Sí
Síntomas de más de 6 semanas
Sí
No
Artrosis
Artralgias
Alteraciones de tejidos blandos
Dolor neuropático
Osteopatía metabólica
Depresión
Enfermedad reumática sistémica
Artritis viral (parvovirus, HBV, HCV)
Enfermedad reumática temprana
Seguimiento cuidadoso
Considerar: pruebas de función hepática, serología para HBV y HCV, radiografías, calcio, fosfatasa alcalina
Solicitar: hemograma, proteinograma, VDG, FR, Ac. anticitrulina, complemento FAN (patrón y título), sedimento urinario, punción articular

Fig. 32-2. Enfoque del paciente con poliartralgias.

CUADRO 32-4. Causas comunes de poliartritis*

Conectivopatías (agudas o crónicas)
- *AR del adulto y juvenil (ARJ)*
- *LES*
- EMTC, síndrome de superposición
- Esclerosis sistémica
- Dermatomiositis/polimiositis
- Vasculitis

Por microcristales (agudas o crónicas)
- Gota (urato monosódico)
- Condrocalcinosis o seudogota (pirofosfato de calcio)

Infecciosas (generalmente agudas)
- *Artritis virales (hepatitis B y C, rubéola, HIV, parvovirus)*
- Enfermedad de Lyme, sífilis secundaria, endocarditis bacteriana, brucelosis, FR (artritis reactiva)

Espondiloartropatías seronegativas (agudas o crónicas)
- *Espondilitis anquilosante*
- *Artropatía psoriásica*
- *Síndrome de Reiter-artritis reactivas*
- Artropatías enteropáticas (enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa)
- Espondiloartropatías indiferenciadas

Otras (agudas o crónicas)
- *Polimialgia reumática*
- *Síndrome de Sjögren primario*
- Osteoartrosis
- Sarcoidosis
- Amiloidosis
- Síndrome paraneoplásico
- Leucemia aguda
- Enfermedad de Whipple
- Policondritis recidivante
- Agammaglobulinemia
- Reumatismo palindrómico

* En bastardilla, las causas más frecuentes.

CASO CLÍNICO 32-3

Ana, de 40 años, sin antecedentes de importancia, consulta por dolor en las pequeñas articulaciones de las manos (carpos, MCF, IFP) y los pies (MTF), con entumecimiento matutino que mejora en la mitad de la mañana. Refiere que padece los síntomas desde hace aproximadamente 3 meses. No tiene fotosensibilidad, exantema ni otra sintomatología.

¿En qué diagnóstico inicial piensa?
¿Cómo explora a la paciente?
¿Qué estudios solicitaría?

Comentario

La paciente presenta un síndrome reumatoide, esto es, rigidez matutina importante y compromiso bilateral y simétrico de las pequeñas articulaciones de las manos. La exploración evidencia escaso rubor y tumefacción de carpos, MCF, IFP, con dolor a la palpación y aumento de temperatura en las articulaciones afectadas. Se solicitó una radiografía de ambas manos, incluidos los carpos (palma-placa), que puso de manifiesto una osteopenia yuxtaarticular. El laboratorio mostró aumento de los reactantes de fase aguda (VSG) y factor reumatoideo positivo en título alto. Si bien otras enfermedades del tejido conjuntivo, el síndrome de Sjögren primario y las vasculitis pueden presentar un síndrome reumatoide, no había datos clínicos que apoyaran estos diagnósticos. El diagnóstico más probable es el de una artritis reumatoide.

En el **lupus eritematoso sistémico (LES)**, las manifestaciones clínicas iniciales más comunes son las articulares y las cutáneas. El compromiso articular es el síntoma inicial en el 50% de los casos y, en el transcurso de la enfermedad, llega al 95%. La mayoría cursa con poliartritis episódica, migratoria, con rigidez matutina leve o moderada. La localización más frecuente es en las IFP, las rodillas, los carpos y las MCF; en general es asimétrica, con dolor intenso, no erosiva y no deformante. Un porcentaje menor de pacientes presentan la *artropatía deformante de Jaccoud* (lesión articular crónica del LES), que consiste en desviación cubital de los dedos, hiperelasticidad articular y deformidad en cuello de cisne (atribuibles al compromiso inflamatorio de los ligamentos, los tendones y la cápsula articular).

La **artrosis** (artropatía degenerativa) u **osteoartritis** (porque compromete el hueso subcondral y tiene inflamación sinovial) es la enfermedad articular más frecuente. Es una afección crónica y progresiva. Su prevalencia aumenta con la edad y alcanza el 80% en los mayores de 75 años. La artrosis ***hereditaria*** es la forma más frecuente tanto la localizada como la generalizada. Las formas ***secundarias*** generalizadas son por enfermedades de depósito de calcio y las formas localizadas obedecen a factores mecánicos (trauma profesional) o a fracturas. Afecta en especial a las articulaciones con gran movilidad (diartrodiales), en manos, rodillas, caderas y hombros. En la mujer predomina la afectación de las articulaciones interfalángicas distales (nódulos de Heberden) y de las rodillas. En los hombres es típico el compromiso de las metacarpofalángicas y las coxofemorales. Las manifestaciones clínicas varían de una articulación a otra y de acuerdo con la etapa evolutiva de la enfermedad. El ***dolor***, que es mecánico (aparece con el movimiento), y la ***rigidez,*** que es por la inactividad, están siempre presentes. La enfermedad evoluciona con limitación de la amplitud articular, deformación, crepitación e inestabilidad. El diagnóstico se basa en el examen clínico y la radiología convencional, en la que son característicos el pinzamiento articular asimétrico, la esclerosis del hueso subcondral y la presencia de quistes subcondrales y osteofitos marginales. No hay un examen de laboratorio sensible y específico para el diagnóstico de artrosis.

La **dermatomiositis-polimiositis (DM-PM)** puede presentar artritis con distribución similar a la AR, al igual que **la esclerosis sistémica, la enfermedad mixta del tejido conjuntivo (EMTC)** y el **síndrome de Sjögren primario**. La artritis gotosa de larga data (años), con episodios frecuentes de crisis gotosas, puede presentar un carácter poliarticular (hasta en un 30% de los casos), que semeja una AR con crisis agudas sobreagregadas. La artropatía por pirofosfato cálcico dihidratado (seudogota, la gran imitadora de enfermedades reumáticas) puede presentarse como una poliartritis que recuerda a la AR (seudorreumatoide).

Las **espondiloartropatías seronegativas** (EASN) se caracterizan por compromiso axial (raquis y sacroilíacas); entesopatía; artritis asimétrica y con predominio en los miembros inferiores; agrupación familiar; asociación marcada con HLA-B27; FR negativo, y manifestaciones cutaneomucosas, oculares, intestinales y urológicas. Entre ellas, la ***espondilitis anquilosante*** es más frecuente en los hombres (relación 3-4:1) y aparece en los jóvenes (15-30 años). Cuando existe afectación periférica, esta es oligoarticular. La ***artropatía psoriásica*** presenta cinco grandes formas que coexisten con las lesiones dermatológicas: una forma simétrica poliarticular similar a la AR (la más frecuente), la clásica con compromiso de IFD, más relacionada con la lesión ungueal, la espondilítica, la mutilante y la oligoartritis asimétrica, que afecta los dedos de las manos y los pies con dactilitis (dedos en salchicha). En el ***síndrome de Reiter*** (artritis reactiva) la artritis periférica es asimétrica, oligoarticular, con predominio en los miembros inferiores (es la causa más frecuente de oligoartritis de los miembros inferiores). Hay entesitis, dactilitis, sacroilitis, conjuntivitis, úlceras mucosas no dolorosas, balanitis, uretritis o diarrea y queratodermia blenorrágica. La forma de presentación puede ser endémica, asociada a infección genitourinaria (por *Chlamydia trachomatis* o *Ureaplasma urealyticum*), más frecuente en los hombres, o epidémica, que tiene mayor recurrencia, se asocia a diarrea (*Salmonella, Shigella, Yersinia, Campylobacter jejuni*) y es más frecuente en las mujeres. En las ***artropatías enteropáticas*** (enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa) puede haber una oligoartritis no erosiva (en el 10-20% de los casos y más frecuente en el Crohn), que se relaciona con la extensión y la actividad de la enfermedad y suele afectar las rodillas y los tobillos. En la **figura 32-3** se muestra un algoritmo para el enfoque diagnóstico de las espondiloartropatías.

La **polimialgia reumática** aparece en pacientes mayores de 50 años, con dolor y rigidez en la columna cervical y las cinturas escapular y pélvica. El dolor es incapacitante, en general simétrico y existe rigidez matinal (véase más adelante *Enfoque del paciente con debilidad y dolor muscular*).

Si bien en la enorme mayoría de los casos la **artritis infecciosa** es monoarticular, en los pacientes con la inmunidad deprimida puede ser poliarticular (aproximadamente, 10-20%). En este grupo poblacional se deberá pensar en compromiso por gramnegativos. La infección bacteriana que más a menudo produce poliartritis es la ***gonocócica*** (25%), con un curso evolutivo migratorio o aditivo que se asocia al cuadro febril, la dermatopatía (vesiculopustulosa o purpúrica en zonas distales de las extremidades) y la tenosinovitis. La ***brucelosis*** puede presentarse como sacroilitis, espondilitis, poliartritis periférica o monoartritis. La ***enfermedad de Lyme*** provocada por una espiroqueta, *Borrelia burgdorferi*, es una entidad multisistémica caracterizada por lesiones cutáneas (eritema crónico migratorio) en el inicio de la enfermedad. En el período tardío (aproximadamente 6 meses después) puede producir compromiso articular (monoartritis, oligoartritis o poliartritis). Las ***enfermedades virales***, como la hepatitis B y C, la rubéola (y la vacuna antirrubeólica) y el parvovirus B19 pueden manifestarse como poliartritis. En la hepatitis B, en la fase preictérica, puede aparecer una poliartritis aguda,

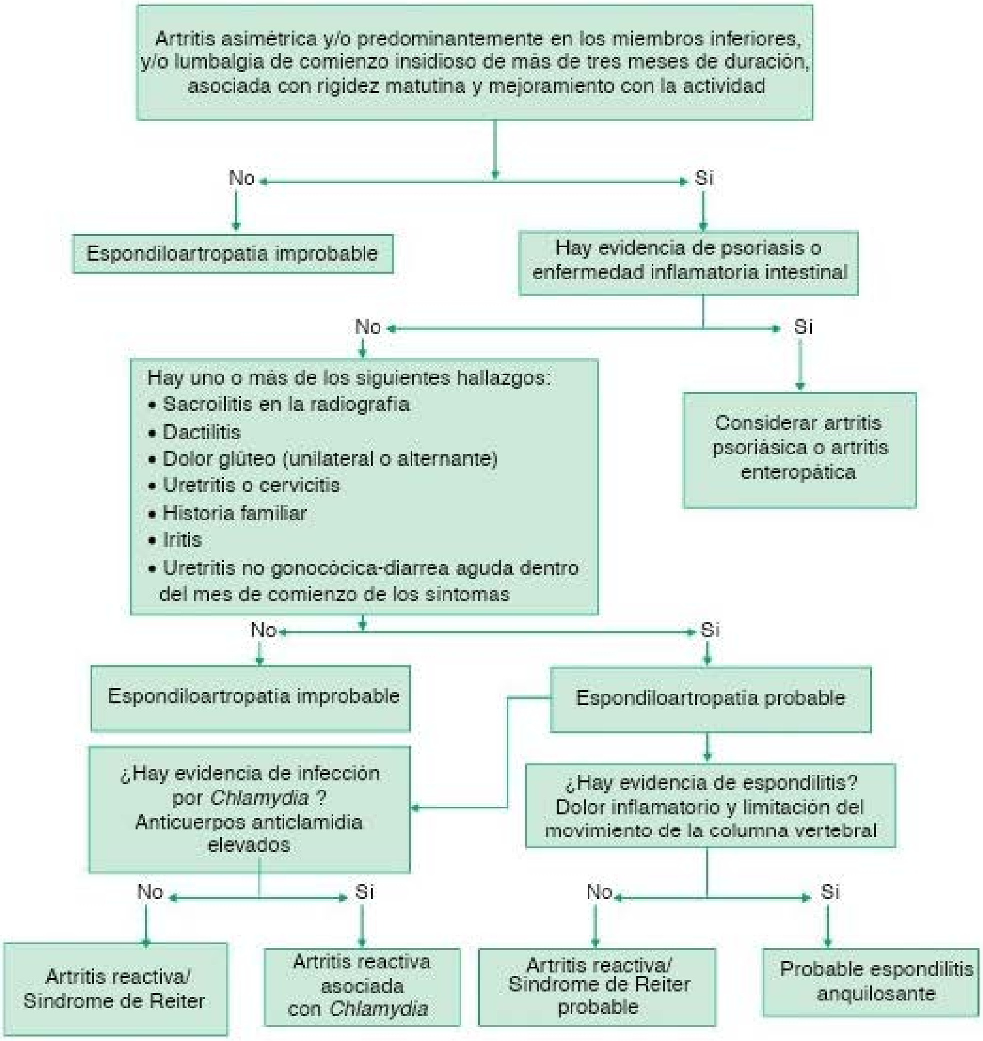

Artritis asimétrica y/o predominantemente en los miembros inferiores, y/o lumbalgia de comienzo insidioso de más de tres meses de duración, asociada con rigidez matutina y mejoramiento con la actividad
No
Si
Espondiloartropatia improbable
Hay evidencia de psoriasis o enfermedad inflamatoria intestinal
No
Si
Hay uno o más de los siguientes hallazgos:
• Sacroilitis en la radiografía
• Dactilitis
• Dolor glúteo (unilateral o alternante)
• Uretritis o cervicitis
• Historia familiar
• Iritis
• Uretritis no gonocócica-diarrea aguda dentro del mes de comienzo de los síntomas
Considerar artritis psoriásica o artritis enteropática
No
Si
Espondiloartropatia improbable
Espondiloartropatia probable
¿Hay evidencia de infección por *Chlamydia* ? Anticuerpos anticlamidia elevados
¿Hay evidencia de espondilitis? Dolor inflamatorio y limitación del movimiento de la columna vertebral
No
Si
No
Si
Artritis reactiva/ Síndrome de Reiter
Artritis reactiva asociada con *Chlamydia*
Artritis reactiva/ Síndrome de Reiter probable
Probable espondilitis anquilosante

Fig. 32-3. Enfoque diagnóstico de las espondiloartropatías.

simétrica, migratoria, con compromiso de las pequeñas articulaciones de las manos y las rodillas, que en general remite con la aparición de la ictericia. La rubéola (con mayor frecuencia en los adultos) puede dar un cuadro similar a la AR. La artritis aparece a las 48 horas de iniciada la erupción, dura 1 a 3 semanas y puede presentar, además, tenosinovitis y síndrome del túnel carpiano. El parvovirus B19 simula a veces una AR o bien un LES de comienzo agudo. El entumecimiento matutino es frecuente. El cuadro es autolimitado y remite en alrededor de 2 semanas. La detección de IgM antiparvovirus B19 aclara el diagnóstico. La ***infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (HIV)***, además de poliartritis, puede producir diferentes manifestaciones articulares (síndrome de Reiter, artritis psoriásica, artritis séptica y oligoartritis).

La **fiebre reumática** (FR) presenta una poliartritis aguda, muy dolorosa, no erosiva, con afectación de las grandes articulaciones de los miembros, migratoria en el niño y persistente en el adulto, y con una respuesta espectacular al ácido acetilsalicílico. En el 75% de los casos existe el antecedente de faringitis. Los criterios de Jones (**cuadro 32-5**) siguen conservando su validez. En el adulto hay una mayor incidencia de artritis y menor de carditis, y son excepcionales la corea, el eritema marginado y los nódulos subcutáneos. La artritis reactiva posestreptocócica representa una forma incompleta de FR en la cual la poliartritis no es migratoria y la respuesta al ácido acetilsalicílico es incompleta.

ENFOQUE DEL PACIENTE CON DEBILIDAD Y DOLOR MUSCULAR

Introducción

Se debe tener en cuenta que estos términos no son sinónimos y aunque en ocasiones se presentan de manera simultánea, casi siempre son síntomas de enfermedades distintas. Se denomina **mialgia** al dolor muscular y este, que puede obedecer a variadas patologías, puede ser localizado o generalizado y presentarse de forma aislada o acompañado de otros síntomas como calambres, contracturas y debilidad. La **debilidad muscular** es la disminución de la fuerza de los músculos, que puede ser parcial (*paresia*) o total (*plejía*) y verdadera (*debilidad neuromuscular*) o percibida (*debilidad no neuromuscular*) cuando el paciente percibe que debe realizar más fuerza para ejercer una acción. Se habla de **fatigabilidad** cuando la debilidad aumenta de manera progresiva y con el uso repetido del músculo.

Nunca se insistirá lo suficiente en que una buena anamnesis y un correcto examen físico resultan fundamentales para el diagnóstico. Los estudios complementarios como los exámenes de laboratorio, el electromiograma (EMG), las imágenes y la biopsia muscular serán siempre confirmatorios de la presunción diagnóstica.

Etiopatogenia

El **dolor muscular** o **mialgia** obedece fundamentalmente a causas ***isquémicas*** (p. ej., la claudicación mandibular en la arteritis de células gigantes o la claudicación intermitente de los miembros inferiores en la vasculopatía periférica); ***mecánicas*** (p. ej., traumatismos, desgarros, tensión muscular incrementada, ejercicio físico intenso, estrés, rigidez extrapiramidal) o ***inflamatorias*** (p. ej., las miopatías inflamatorias idiopáticas y las enfermedades autoinmunes).

La **debilidad muscular** es una manifestación frecuente en reumatología y puede originarse en un amplio grupo de afecciones que pueden ser: 1) inflamatorias del propio músculo, 2) trastornos de la motoneurona periférica y 3) enfermedades de los nervios periféricos (**cuadro 32-6**).

Enfoque diagnóstico

En un paciente con **dolor muscular**, como ante cualquier otro síntoma, se deberá determinar su cronología y forma de presentación, características, localización y distribución, y presencia de síntomas acompañantes. Se indagará además sobre la ingesta de fármacos y antecedentes de traumatismos o sobreuso.

Frente a un paciente con **debilidad muscular** siempre se debe plantear el diagnóstico diferencial entre una ***miopatía*** o una ***neuropatía***. El paciente miopático presentará debilidad proximal y simétrica, con dificultad para subir escaleras, levantarse de una silla, elevar los brazos por sobre la cabeza y extender y flexionar la cabeza. El paciente neuropático presentará debilidad asimétrica, más distal y fasciculaciones (signo denervatorio).

En el examen físico se realizará la inspección de las masas musculares y se evaluarán su trofismo, tono y presencia de contracturas o fasciculaciones. La determinación de la fuerza muscular es de utilidad tanto para evaluar el grado de afectación como su evolución. El sistema para la evaluación de los grupos musculares es el del *Medical Research Council* (MRC), que gradúa la fuerza en una escala del 0 (ausencia de contracción) al 5 (normal):

0: ausencia de contracción
1: contracción sin movimientos
2: contracción muscular posible solo cuando se elimina la gravedad
3: contracción muscular solo contra gravedad
4: fuerza disminuida contra resistencia
5: fuerza normal contra resistencia

La exploración de los reflejos osteotendinosos orientará sobre la ubicación de la lesión. El compromiso de la primera motoneurona genera aumento del tono y de los reflejos (salvo en la etapa aguda). En la lesión de la segunda motoneurona o del nervio periférico, el tono está disminuido y los reflejos, disminuidos o abolidos. En las miopatías inflamatorias, la atrofia dependerá de la intensidad y duración del cuadro y la alteración de los reflejos será proporcional al grado de debilidad muscular.

Por su importancia, se describirán a continuación dos entidades que deberán plantearse siempre frente a una miopatía: la **polimialgia reumática** y la **fibromialgia**.

Polimialgia reumática

La **polimialgia reumática (PMR)** se caracteriza por presentarse habitualmente en personas mayores de 50

CUADRO 32-5. Criterios de Jones revisados para la clasificación de la fiebre reumática[**]

A. Todos los pacientes que evidencien una infección pasada por SGA			
Diagnóstico		*Criterios*	
FRA inicial		- 2 mayores - 1 mayor + 2 menores	
FRA recurrente		- 2 mayores - 1 mayor y 2 menores - 3 menores	
B. Criterios mayores			
Población de bajo riesgo[*]		*Población de riesgo moderado o alto*	
Carditis[†]	Clínica y/o subclínica	Carditis[†]	Clínica y/o subclínica
Artritis	Solo poliartritis	Artritis	- Monoartritis o poliartritis - Poliartralgias[‡]
Corea		Corea	
Eritema marginado		Eritema marginado	
Nódulos subcutáneos		Nódulos subcutáneos	
C. Criterios menores			
Población de bajo riesgo		*Población de riesgo moderado o alto*	
Poliartralgia		Monoartralgia	
Fiebre ≥ 38,5 °C		Fiebre ≥ 38,5 °C	
VSG ≥ 60 mm/1.ª hora y/o PCR ≥ 3 mg/dL[§]		VSG ≥ 60 mm/1.ª hora y/o PCR ≥ 3 mg/dL[§]	
Intervalo PR prolongado, teniendo en cuenta los valores de referencia para cada edad (salvo que la carditis sea un criterio mayor)		Intervalo PR prolongado, teniendo en cuenta los valores de referencia para cada edad (salvo que la carditis sea un criterio mayor)	

FRA: fiebre reumática aguda; PCR: proteína C-reactiva; SGA: estreptococo del grupo A; VSG: velocidad de sedimentación glomerular.

[*] Población de bajo riesgo es aquella con una incidencia de FRA ≤ 2 por 100.000 niños en edad escolar o con una prevalencia de enfermedad cardiaca reumática en toda la población ≤ 1 por 1.000 habitantes y año.

[†] Carditis subclínica se refiere a la valvulitis ecocardiográfica.

[‡] La poliartralgia solo puede considerarse un criterio mayor en la población con riesgo moderado o alto y tras haber excluido otras causas. Como en versiones anteriores de estos criterios, el eritema marginado y los nódulos subcutáneos no suelen estar presentes como los únicos criterios mayores. Además, las manifestaciones articulares solo pueden considerarse criterios mayores o menores, pero nunca como ambos en el mismo paciente.

[§] El valor de la PCR debe ser mayor del límite de referencia del laboratorio local. Como el valor de la VSG varía durante el curso de la enfermedad, se debe considerar el valor pico.

[**] Reproducido de Gewitz y cols.

años que refieren dolor incapacitante, en general simétrico, en la cintura escapular (predominantemente) o pélvica o en el cuello. El dolor nocturno es común y el movimiento puede despertar al paciente. La rigidez matutina es notable y el paciente manifiesta levantarse con dificultad de la cama, rodando. El sustrato anatomopatológico corresponde a una sinovitis-bursitis.

En el examen físico se observa limitación dolorosa en los hombros, cadera y cuello y la palpación de estas regiones puede generar dolor. La movilización pasiva y la fuerza son normales. Si bien puede presentar artritis (oligoarticular y de las grandes articulaciones), la afectación de las pequeñas articulaciones deberá hacer presumir una artritis reumatoide. El 10-20% los pacientes con una PMR inicial experimentarán arteritis de células gigantes (ACG) en su evolución y el 40-50% de los pacientes con ACG presentarán PMR. La detección de esta vasculitis es obligatoria y se deberá sospechar cuando exista cefalea de inicio reciente, alteración de la arteria temporal (hipersensibilidad, disminución o ausencia del pulso) o claudicación mandibular (**caso clínico 32-4**). Hasta en un 40% de los casos habrá repercusión del estado general con astenia, anorexia, pérdida de peso, febrícula y depresión.

Los criterios clínicos básicos para el diagnóstico de PMR son:

- Edad > 50 años.
- Dolor y rigidez en la cintura escapular, en la pélvica o en ambas.
- Rigidez matutina superior a una hora.
- VSG superior a 40 mm en la primera hora.
- Respuesta rápida a la prednisona (20 mg/día o menos).
- Exclusión de otras enfermedades con síntomas musculoesqueléticos.

En el **cuadro 32-7** se presentan los criterios de *European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology* (EULAR/ACR) de 2012 para el diagnóstico de polimialgia reumática.

Fibromialgia

La **fibromialgia (FM)** constituye un diagnóstico frecuente en la consulta reumatológica, en el cuarto lugar luego de la artrosis, el reumatismo de las partes blandas y la artritis reumatoide. Se caracteriza por dolor musculoesquelético generalizado (el paciente refiere: "me duele todo"), crónico, no articular y por la presencia de puntos

CUADRO 32-6. Causas de debilidad muscular

1. Enfermedades inflamatorias del propio músculo

a) Miopatías inflamatorias idiopáticas (MII): dermatomiositis-polimiositis; miositis con cuerpos de inclusión; miositis asociada con enfermedades del colágeno (AR, LES, EMTC, esclerosis sistémica, vasculitis); miositis asociada con neoplasia (aproximadamente el 20% y con mayor frecuencia en la DM)

b) Miopatías causadas por infección (virus, bacterias, hongos, parásitos): triquinosis, toxoplasmosis, HIV, CMV, HBV, varicela zóster

c) Miopatías causadas por fármacos y tóxicos: estatinas, fibratos, corticosteroides, colchicina, cloroquina, alcohol

d) Miopatías causadas por enfermedades endocrinas: hipotiroidismo, hipertiroidismo, enfermedad de Cushing, diabetes mellitus, enfermedad de Addison, hiperparatiroidismo, hiperaldosteronismo

e) Miopatías metabólicas: hiponatremia, hipernatremia, hipomagnesemia, hipopotasemia, hipocalcemia, hipercalcemia, glucogenosis, déficit de vitamina D o E, insuficiencia renal o hepática, malabsorción

2. Trastornos de la motoneurona periférica (enfermedades del asta anterior)

Esclerosis lateral amiotrófica

Atrofias musculares espinales

3. Enfermedad de los nervios periféricos (neuropatía)

Trastornos de la transmisión neuromuscular (miastenia grave)

dolorosos palpatorios (*trigger points*). Se acompaña de un sueño no reparador (con presencia de ondas alfa en la fase no REM), cansancio, rigidez matutina, depresión y alteración cognitiva. El dolor es exacerbado por los cambios climáticos, el estrés y el ejercicio.

En cuanto a la fisiopatología, en esta afección se reconocen una alteración en el proceso del dolor (enfermedad neurobiológica), sensibilización central, disfunción autónoma, factores genéticos y endocrinos, alteraciones del sueño, estrés psicosocial y traumatismo físico. Existe una clara asociación con otros trastornos funcionales como el síndrome de fatiga crónica, el síndrome del intestino irritable, la cefalea tensional y la vejiga irritable.

CUADRO 32-7. Criterios de clasificación EULAR/ACR (*European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology*) para la polimialgia reumática (PMR) 2012

Rigidez matutina > 45 minutos (2 puntos)

Dolor o limitación de movilidad de la cadera (1 punto)

Factor reumatoideo y/o anti-CCP negativos (2 puntos)

Ausencia de dolor periférico (1 punto)

Hallazgos ecográficos:

- Al menos un hombro con bursitis subdeltoidea y/o tenosinovitis del bíceps y/o sinovitis glenohumeral (ya sea posterior o axilar) y al menos una cadera con sinovitis y/o bursitis trocantérea (1 punto)
- Ambos hombros con bursitis subdeltoidea, tenosinovitis del bíceps o sinovitis glenohumeral (1 punto)

Se establece el diagnóstico de PMR con una puntuación de 4 o más (o de 5 o más si se tienen en cuenta los hallazgos ecográficos)

CASO CLÍNICO 32-4

Modesto, de 70 años, consultó por adelgazamiento, fiebre y cefaleas de inicio reciente y de características diferentes de otros episodios de cefalalgia. En el examen físico se halló hiperestesia en la región temporal derecha, la arteria temporal superficial derecha se encontraba indurada, dolorosa a la palpación y con ausencia de pulso. Al preguntarle por síntomas oculares refirió haber visto doble en alguna oportunidad y pérdida transitoria de la visión, a lo que le restó importancia. También se le preguntó si su masticación era normal, a lo que respondió que sentía debilidad mandibular durante sus comidas que le obligaban a detener la masticación y reiniciarla en unos minutos.

¿Cuál es su diagnóstico?

¿Qué estudios complementarios solicitaría?

¿Qué síntoma considera más específico?

¿Qué debería explorar para completar su examen?

Comentario

El paciente reúne tres de los cinco criterios del Colegio Norteamericano de Reumatología (ACR) para el diagnóstico de arteritis de células gigantes: edad ≥ 50 años, cefalea de inicio reciente, alteraciones de la arteria temporal. La VSG ≥ 50 mm en la primera hora es el dato de laboratorio más característico y uno de los criterios de clasificación del ACR. El hemograma mostrará anemia leve de los trastornos inflamatorios crónicos. La ecografía de las arterias temporales revelará oclusiones, estenosis y el signo del halo. Se debe indicar una biopsia de la arteria temporal superficial (amplitud de 3 a 5 cm, con cortes cada 3 mm, dado que las lesiones son focales), que confirmará el diagnóstico. Si es negativa y la sospecha clínica es alta, se efectuará la biopsia de la arteria temporal contralateral.

El síntoma más específico de la arteritis temporal es la claudicación mandibular. Se halla presente en un 54% de los pacientes con biopsia positiva (*Mayo Clinic,* 1983). Aunque su especificidad es elevada, no es del 100%. Puede presentarse en la amiloidosis sistémica primaria y en la ateroesclerosis de la carótida externa. Para completar el examen se realizará la medición de la tensión arterial (TA) en ambos brazos y auscultación de las arterias braquial, subclavia y axilar, que permite orientar el diagnóstico de ACG con compromiso del cayado aórtico. Es importante la palpación rutinaria abdominal y la auscultación cardíaca a fin de pesquisar una insuficiencia aórtica y la presencia de una masa abdominal pulsátil (el paciente con ACG tiene 17 veces más posibilidades de desarrollar aneurismas torácicos y 2,4 veces de desarrollar aneurismas de la aorta abdominal).

Se debe establecer si la FM es primaria, secundaria o asociada al síndrome de Sjögren, el lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoide, un síndrome paraneoplásico (cáncer de pulmón), el hipotiroidismo, enfermedades infecciosas (hepatitis C) o una enfermedad psiquiátrica.

Los criterios diagnósticos de 1990 del ACR para el diagnóstico de FM son:

- Al menos 3 meses de dolor generalizado definido como bilateral, por encima y por debajo de la cintura e incluidos dolor del esqueleto axial y dolor palpatorio (con una presión de 4 kg) en al menos 11 de los 18 puntos dolorosos predeterminados:
  - Inserción de los músculos suboccipitales.

- Caras anteriores del espacio intertransverso de C5-C7.
- Porción media del borde superior del trapecio.
- Por encima del borde medial de la espina escapular.
- En la unión condroesternal de las segundas costillas.
- Dos centímetros distales de los epicóndilos.
- Cuadrantes superexternos de ambos glúteos.
- Parte posterior de la prominencia trocantérea.
- Parte medial de la almohadilla grasa proximal de la interlínea articular de la rodilla.

Los criterios diagnósticos de FM de la ACR fueron revisados en 2010. Se establecieron un índice de dolor generalizado (*Widespread Pain Index,* WPI) y una escala de gravedad de síntomas (*Symtom Severity Score,* SSS). Para el WPI: el paciente debe señalar dónde presenta dolor en la última semana en 19 áreas del cuerpo establecidas (puntuación 0-19). El SSS evalúa: fatiga, sueño no reparador, manifestaciones cognitivas y síntomas somáticos. A cada síntoma se le asigna una puntuación de 0 a 3 acorde con la severidad en los tres primeros:

0 = ningún problema
1 = leve a moderado, generalmente intermitente
2 = moderado a considerablemente frecuente y de intensidad moderada
3 = severo, persistente, generalizado y con interferencia en las actividades diarias y la cantidad de síntomas somáticos: mareos, ansiedad, cefalea, diarrea, Raynaud, parestesias, etc.

De acuerdo con estos criterios, el paciente presenta FM con un WPI de 7 o mayor y un SSS 5 o mayor (o si el WPI es de 3-6 y el SSS de 9 o mayor).

En general, la mayoría de los pacientes que cumplen con los criterios del ACR 2010 cumplen también con los del ACR 1990. El diagnóstico de otras enfermedades no excluye el de FM.

Véase **Bibliografía** cap. 32 *Enfoques del paciente con compromiso osteoarticulomuscular.*

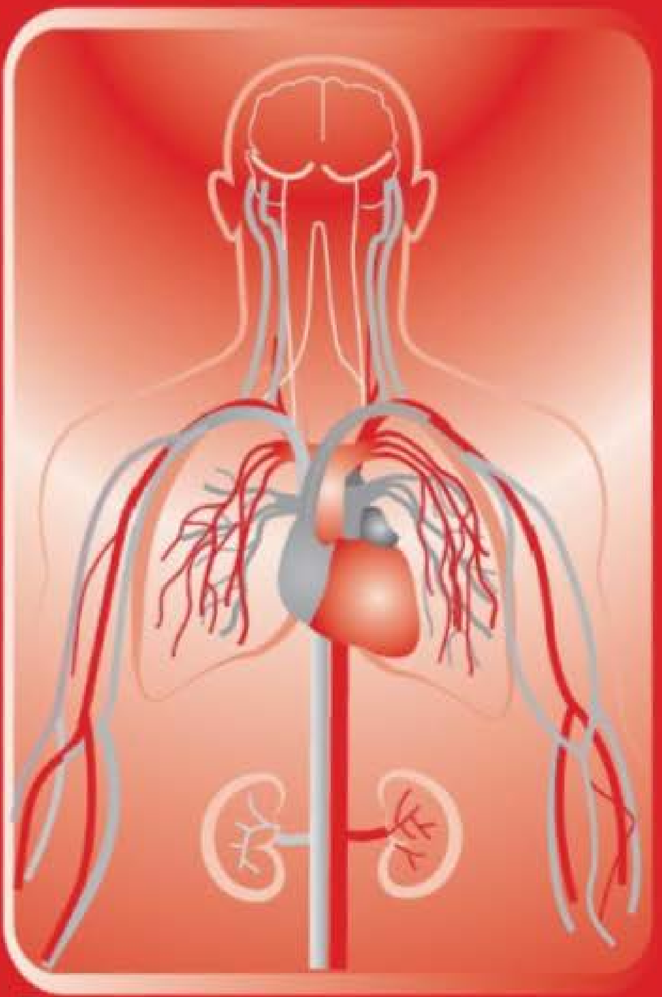
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 32 *Enfoques del paciente con compromiso osteoarticulomuscular.*

Véase **Autoevaluación** cap. 32 *Enfoques del paciente con compromiso osteoarticulomuscular.*

Parte
VIII

Los que sufren frecuentes, completos e injustificados desfallecimientos, están amenazados de muerte repentina.

Aforismo XLI Libro 2º



Aparato cardiovascular

Contenido

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

SECCIÓN 3
Examen físico

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

33-1 Disnea
Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

33-2 Dolor
Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

33-3 Palpitaciones
Manuel Vázquez Blanco y Ariel K. Saad

33-4 Síncope
Diego A. Carrozza

33-5 Edema
Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

33-6 Cianosis
Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

34 Antecedentes cardiovasculares
Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

SECCIÓN 3
Examen físico

35 Examen físico del aparato cardiovascular
Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

35-1 Examen general

35-2 Pulso arterial

35-3 Tensión arterial

35-4 Presión y pulso venosos

35-5 Examen del tórax

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

36-1 Cardiopatía isquémica
Claudio H. Domínguez

36-2 Insuficiencia cardíaca
Miguel H. Ramos

36-3 Arritmias cardíacas
Manuel Vázquez Blanco y Ariel K. Saad

36-4 Enfermedades valvulares
Manuel Vázquez Blanco y Ariel K. Saad

36-5 Endocarditis infecciosa
Manuel Vázquez Blanco y Ariel K. Saad

36-6 Enfermedades del pericardio
Claudio H. Domínguez

36-7 Hipertensión arterial
Isauro R. Gutiérrez Vázquez

36-8 Síndrome metabólico
Isauro R. Gutiérrez Vázquez

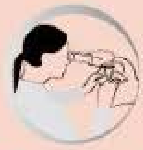
36-9 Hipertensión pulmonar
Walter H. Taddey

36-10 Tromboembolismo de pulmón
Walter H. Taddey

36-11 Shock
Walter H. Taddey

36-12 Insuficiencia vascular periférica
Claudio H. Domínguez

36-13 Cardiopatías congénitas del adulto
Claudio H. Domíngueza



SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

37-1 Radiología del tórax
Ricardo Pérez de la Hoz

37-2 Electrocardiograma normal y patológico
Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

37-3 Prueba ergométrica graduada
Ricardo Pérez de la Hoz

37-4 Electrocardiografía ambulatoria (Holter)
Ricardo Pérez de la Hoz

37-5 Estudio electrofisiológico
Ricardo Pérez de la Hoz

37-6 Ecocardiografía y Doppler cardíaco
Ricardo Pérez de la Hoz

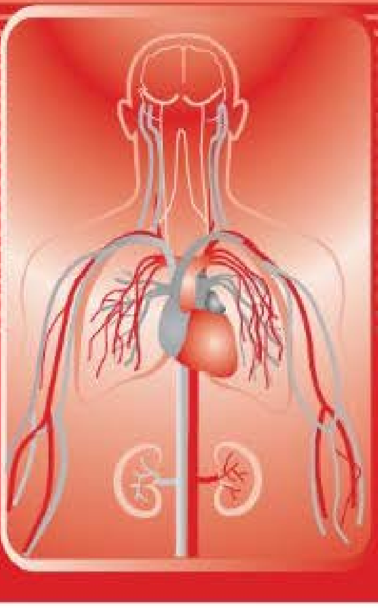
37-7 Estudios de cardiología nuclear
Ricardo Pérez de la Hoz

37-8 Cateterismo cardíaco
Ricardo Pérez de la Hoz

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

38 El paciente con dolor precordial
Claudio H. Domínguez

SECCIÓN 1
Motivos de consulta



33-1

Disnea

Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

DEFINICIÓN

La **disnea** es una sensación incómoda e incluso penosa derivada de una "falta o sed de aire". También se la define como la sensación consciente de la necesidad de respirar, función que en condiciones normales se cumple de manera inconsciente y automática. La disnea aparece siempre que la demanda ventilatoria, y por ende de aire (y oxígeno), no puede ser satisfecha por la capacidad de respuesta del individuo, reducida por numerosos factores (véase también **cap. 15** *Disnea*).

TIPOS

La disnea originada por una afección cardíaca puede manifestarse solo cuando aumentan las demandas metabólicas y, en consecuencia, el trabajo del corazón por el esfuerzo muscular o la tensión emocional (**disnea de esfuerzo**), o estar presente aun durante el reposo físico y mental (**disnea de reposo**). Esta última, a su vez, puede ser permanente (**disnea continua**) o aparecer de manera brusca y episódica (**disnea paroxística**). Los grados más intensos de disnea pertenecen a este último tipo y pueden preceder o acompañar al denominado edema agudo de pulmón cardiogénico.

En la mayoría de los casos, la **disnea paroxística** aparece durante el reposo nocturno debido a la reabsorción del líquido intersticial que se produce en el decúbito y que aumenta rápidamente el retorno venoso y la velocidad del llenado diastólico cardíaco.

La disnea paroxística diurna y, en especial, la forma mayor derivada de un edema agudo pulmonar, puede ser ocasionada por una sobrecarga abrupta a la eyección (crisis hipertensiva), una falla ventricular significativa (infarto agudo de miocardio extenso) o una taquiarritmia de elevada frecuencia (fibrilación auricular) en presencia de una reserva miocárdica disminuida o un llenado diastólico ventricular izquierdo perturbado (estenosis mitral).

La **disnea cardíaca** puede medirse por diversos procedimientos objetivos, que incluyen desde la antigua evaluación del tiempo de apneas voluntarias hasta la realización de pruebas ergométricas vigiladas. Sin embargo, incluso en la actualidad sigue en uso en casi todo el mundo la primitiva medición en grados de capacidad funcional tanto de la disnea como del dolor precordial difundida en 1964 por la *New York Heart Association* que se observa en el **cuadro 33-1-1**. Si bien esa asociación consideró en años posteriores (1973 y 1979) que existían formas más precisas de medir la capacidad funcional expresada por disnea o dolor precordial y la suprimió de sus informes periódicos, no pudo evitar que siguiera vigente hasta hoy debido a su gran practicidad.

Cabe señalar que para el médico recién iniciado a veces puede ser difícil diferenciar la disnea fisiológica del esfuerzo o la emoción, de la disnea patológica con capacidad funcional de grado I. Se sabe bien que la tolerancia al ejercicio varía con la temperatura y la humedad ambientes, la altura sobre el nivel del mar, el peso corporal, así como con el tipo habitual de actividades del individuo y su grado de entrenamiento. Sin embargo, el problema es más bien simple si se recuerda que la disnea cardíaca patológica nunca es estable.

En ausencia de un aumento significativo del peso corporal o de una afección concomitante o reciente que reduzca la capacidad para el esfuerzo, como una simple gripe, la disnea será siempre patológica cuando aparece con esfuerzos que poco tiempo antes eran bien tolerados y, sobre todo, resulta cada vez mayor en lapsos relativamente breves (días o semanas).

Otra dificultad suele surgir por los términos o la jerga médica empleados en la anamnesis. Si la disnea se refiere o se investiga con el término "fatiga", debe clarificarse siempre si es realmente aparición de "falta de aire" o de cansancio muscular. Una vez confirmada la presencia real de una disnea patológica, para establecer diferencias

CUADRO 33-1-1. Grados de capacidad funcional (*New York Heart Association*, 1964)

Grado I	El paciente presenta disnea (o dolor precordial) cuando realiza grandes esfuerzos (correr, subir varios pisos de escalera, deportes, trabajos físicos intensos), que efectuaba sin molestias poco tiempo antes
Grado II	El paciente presenta disnea (o dolor precordial) cuando realiza esfuerzos moderados cotidianos (caminar, correr un breve trecho, subir un piso de escalera)
Grado III	El paciente presenta disnea (o dolor precordial) cuando realiza esfuerzos ligeros (higienizarse, vestirse, hablar, comer)
Grado IV	El paciente presenta disnea (o dolor precordial) en pleno reposo físico y mental

entre la de origen cardíaco y la de índole pulmonar conviene puntualizar que la primera, cuando es de grado III o IV, se acentúa siempre con el decúbito dorsal y la cabeza baja. Resulta útil preguntarle al paciente si se ha visto obligado a agregar almohadas durante el reposo nocturno e, incluso, si ha necesitado sentarse al borde de la cama para respirar mejor, en especial cuando, sin poder evitarlo, durante el sueño se ha desplazado hacia abajo de las almohadas. Por otro lado, determinados antecedentes y hallazgos en el examen físico y en los estudios complementarios orientarán hacia la insuficiencia cardíaca como causa de la disnea (**cuadro 33-1-2**). Cuando la disnea cardíaca progresa, el paciente prácticamente debe permanecer siempre sentado, aun durante el examen médico, para poder respirar, con lo que se configura la **ortopnea** (**caso clínico 33-1-1**).

En la **disnea de origen respiratorio**, por el contrario, el paciente puede permanecer horizontal aun en la de grado IV, excepto durante crisis intensas de broncoespasmo (asma bronquial). Incluso, en no pocos ejemplos de enfisema pulmonar grave, neumonectomías, tromboembolismo pulmonar recurrente y en el denominado síndrome hepatopulmonar (cambios circulatorios pulmonares secundarios a diversos tipos de hepatopatía crónica grave), la disnea se agrava en posición de sentado o sedente y se atenúa con el decúbito. Esta situación, denominada **platipnea**, obedece a una vasodilatación marcada de las arteriolas pulmonares con apertura de cortocircuitos venoarteriales que predominan en las bases pulmonares y que aumentan al descender los diafragmas en la posición erecta. Esto último también se produce por el descenso de la PO_2 arterial en más de 10 mm Hg cuando el paciente se yergue (**ortodesoxia**).

De la misma manera, la disnea cardíaca tiende a acentuarse en las últimas horas del día (disnea vespertina) a causa de la mayor congestión venosa pasiva pulmonar ocasionada por las actividades diarias, mientras que la disnea por afecciones pulmonares es más intensa después del reposo nocturno (disnea del despertar), debido a la mayor hipoxemia que acaece durante el sueño.

CUADRO 33-1-2. Aspectos útiles para el diagnóstico de insuficiencia cardíaca en el paciente con disnea

Antecedentes clínicos
- Insuficiencia cardíaca
- Infarto de miocardio
- Enfermedad coronaria

Síntomas
- Disnea paroxística nocturna
- Ortopnea
- Disnea de esfuerzo

Examen físico
- Auscultación de un tercer ruido cardíaco
- Ingurgitación yugular
- Auscultación de estertores crepitantes y sibilancias
- Auscultación de un soplo
- Edema de los miembros inferiores

Radiografía de tórax
- Congestión venosa pulmonar
- Edema intersticial
- Cardiomegalia
- Derrame pleural

Electrocardiograma
- Fibrilación auricular
- Hallazgos anormales

Péptido natriurético cerebral
- Mayor utilidad para disminuir la probabilidad de insuficiencia cardíaca cuando su valor es inferior a 100 pg/mL

CASO CLÍNICO 33-1-1

Tommaso, de 72 años, acude a la consulta por presentar sensación de falta de aire. Comenzó hace unos 10 días, al principio mientras caminaba, para luego hacerse presente cuando se vestía o higienizaba. En las últimas 24 horas refiere imposibilidad para acostarse dado que, si adopta esa posición, el síntoma empeora de forma marcada (ortopnea). Como antecedentes presenta hipertensión arterial, hipercolesterolemia y tuvo un infarto de miocardio con colocación de un *stent* en la arteria coronaria izquierda hace 2 años. En el examen físico presenta frecuencia cardíaca de 110 lat/min, tensión arterial de 140/100 mm Hg, frecuencia respiratoria de 30/min, SaO_2 de 86% respirando aire ambiente, ingurgitación yugular 2/3, estertores crepitantes en ambas bases pulmonares y edemas fríos en ambos tobillos, con signo del godet.

¿Qué síndrome clínico presenta Tommaso en el momento de la consulta?
¿Qué grado de disnea tiene según su capacidad funcional?
¿Qué antecedentes tienen relevancia en la etiología del cuadro clínico?

Comentario

Con los datos obtenidos mediante la anamnesis y el examen físico, puede afirmarse que Tommaso presenta un síndrome de insuficiencia cardíaca. La ortopnea es típica de origen cardiológico. Al comienzo, la disnea era de grado II, para ir progresando a grado III y desarrollar, finalmente, ortopnea. La cardiopatía isquémica y la hipertensión arterial constituyen los dos agentes etiológicos principales en la génesis de la insuficiencia cardíaca.

Por el contrario, la **trepopnea**, es decir, el descanso casi obligado en uno de los decúbitos laterales, puede tener origen cardíaco (hidrotórax por insuficiencia cardíaca congestiva grave) o pulmonar (atelectasia, pleuresías), por lo que no tiene valor diferencial.

EVOLUCIÓN

La forma en que la disnea cardíaca progresa o aumenta con el tiempo es muy variable y depende sobre todo de la cardiopatía desencadenante. En la *estenosis mitral* es un síntoma temprano, es decir que aparece en las primeras etapas de la enfermedad, pero progresa con marcada lentitud y puede permanecer sin cambios durante años. En la *insuficiencia mitral* se desencadena en forma más tardía, pero cuando se presenta, su evolución es más rápida que en la estrechez mitral pura o predominante. En las *valvulopatías aórticas* y en la *cardiopatía hipertensiva*, el período de compensación es aún más prolongado, pero cuando la disnea aparece, progresa con gran rapidez y alcanza grados extremos en poco tiempo si no se realiza el tratamiento adecuado. En la *cardiopatía isquémica* que lleva a la dilatación ventricular y a la insuficiencia cardíaca congestiva y, de manera semejante, en las *miocardiopatías dilatadas*, la disnea es creciente y de mal pronóstico.

El desarrollo de una insuficiencia cardíaca derecha con reflujo tricuspídeo importante alivia de manera significativa la ortopnea en todo paciente con insuficiencia cardíaca izquierda secundaria a las diversas patologías ya referidas. La insuficiencia tricuspídea, si bien implica una agravación del cuadro clínico, alivia la disnea por atenuación de la congestión pulmonar.

Así, resulta llamativo observar a pacientes que requerían varias almohadas para permanecer acostados, que ahora toleran fácilmente el decúbito y manifiestan menor dificultad respiratoria (aunque sí mayor cansancio muscular) a pesar de la presencia de hipertensión venosa sistémica marcada, hepatomegalia congestiva y edemas periféricos (**caso clínico 33-1-2**).

La **disnea paroxística** se puede presentar en una cardiopatía como primera manifestación de insuficiencia cardíaca izquierda o desarrollar en un paciente con síntomas y signos previos (disnea de esfuerzo, ritmo cardíaco a tres tiempos con cadencia de galope) hasta con insuficiencia cardíaca global, incluidos edemas periféricos. Lo primero no es raro en la ya señalada estrechez o insuficiencia valvular aórtica y en la cardiopatía hipertensiva. Además, un esfuerzo que ocasiona disnea puede desencadenar también un paroxismo, que se reconoce porque la dificultad respiratoria se acentúa hasta alcanzar gran intensidad, aun después de cesado el esfuerzo. Estas crisis tienen una duración variable de acuerdo con las medidas terapéuticas que se apliquen. Con la evolución natural, es decir, espontánea, pueden ceder en un lapso de 15 a 20 minutos, pero en los casos graves pueden aparecer signos pulmonares (estertores crepitantes y mucosos con diversos tamaños de burbuja e incluso ral traqueal) que indican que la falla ventricular izquierda es intensa y produce un **edema agudo de pulmón**. En tales casos se agrega a la disnea una tos iterativa, que primero es seca, pero luego se hace productiva con la emisión de líquido rosado o "asalmonado", que termina por inundar los grandes bronquios y la tráquea para luego salir espontáneamente por la boca. El edema agudo de pulmón suele coincidir en sus primeros momentos con gran ansiedad, palidez o lividez, hasta que comienza a predominar la cianosis, se produce sudoración viscosa y fría, facies disneica (aleteo nasal, una mirada que expresa angustia), hipertensión arterial y taquicardia regular o irregular.

CASO CLÍNICO 33-1-2

Leoncio, un empleado gastronómico de 76 años, tiene una estenosis valvular aórtica de varios años de evolución. Desde hace un año presenta disnea progresiva que ha llegado a la ortopnea, que lo obliga a dormir semisentado. Consulta porque ha aumentado 5 kilos en los últimos 15 días y por la presencia de un dolor casi permanente en el hipocondrio derecho. Además, manifiesta sentirse mucho mejor de la falta de aire, ya que puede dormir acostado en posición horizontal.

¿Cómo se explica la mejoría de su tolerancia al decúbito? ¿Cómo se explican los síntomas que presenta?

Comentario

Leoncio ha dejado de padecer ortopnea porque ha claudicado su ventrículo derecho y esto supone la desaparición de la congestión pulmonar y el desarrollo de insuficiencia cardíaca derecha con insuficiencia tricuspídea y congestión hepática, que explica el dolor en el hipocondrio derecho. La presencia de edema en los miembros inferiores justifica el aumento de peso por retención hidrosalina.

Es importante agregar que no pocos episodios de disnea paroxística, en especial los desencadenados por la noche sin llegar a la etapa de edema agudo pulmonar, pueden estar acompañados por obstrucción respiratoria debido a edema de la mucosa y espasmo de la musculatura lisa de los bronquios menores por hipoxemia. En estos casos aparecen roncus y sibilancias que recuerdan a un típico acceso asmático bronquial, con el que muchas veces se lo confunde. Para este cuadro se emplea con propiedad el término **asma cardíaca**, aunque conviene puntualizar que algunos aplican este nombre a todo acceso disneico (con broncoespasmo o sin él) dependiente de una insuficiencia cardíaca izquierda aguda.

Debe recordarse, además, que aunque la insuficiencia ventricular izquierda aguda, en el curso de una elevación súbita y marcada de la presión venocapilar pulmonar, es la causa más frecuente del edema agudo de pulmón, el mismo cuadro puede aparecer como consecuencia de afecciones no cardiovasculares. Esas afecciones y los mecanismos en juego pueden observarse en el **cuadro 33-1-3**.

El **tromboembolismo pulmonar** puede dar lugar a todos los tipos de disnea. Aparece solo con los esfuerzos cuando se trata de episodios menores y recurrentes. Si el compromiso del árbol pulmonar es mayor, la disnea es permanente como consecuencia de la hipoxemia creada por un trastorno en el equilibrio ventilación-perfusión. En los cuadros masivos, la disnea es considerable y de tipo paroxístico, y la hipoxemia se agrava por apertura de comunicaciones entre la circulación venosa pulmonar y la brónquica (cortocircuito de derecha a izquierda). En algunos de estos últimos casos, hace su aparición

CUADRO 33-1-3. Causas y mecanismos del edema agudo pulmonar no cardiogénico

Causas	Mecanismo predominante
Neumonías, bronconeumonías, neumonitis bacterianas o virales	Aumento de la permeabilidad capilar
Inhalación de gases tóxicos, toxicidad por oxígeno, radiaciones, alérgenos (también inyectados)	Aumento de la permeabilidad capilar
Linfangitis carcinomatosa pulmonar, silicosis	Bloqueo (insuficiencia) linfática
Síndrome de "dificultad respiratoria" del lactante	Ausencia o marcada disminución del surfactante pulmonar
Síndrome de "dificultad respiratoria" del adulto ("pulmón del shock" o "pulmón postraumático")	Disminución del gradiente de presión coloidoosmótica del plasma y aumento de la permeabilidad capilar por exceso de transfusiones hidrosalinas
Evacuación rápida de derrames pleurales o neumotórax (edema *exvacuo*)	Disminución de la presión intersticial e intratorácica
Obstrucciones agudas y casi completas de la laringe o la tráquea (ingestión accidental de cuerpos extraños)	Marcada disminución de la presión intratorácica por los esfuerzos inspiratorios
Edema pulmonar de las alturas mayores de 2.000-3.000 metros	Modificación del gradiente transcapilar Cede con cámaras presurométricas
Enfermedades del encéfalo (traumatismos, hemorragias, encefalitis, poliomielitis, tétanos, inyecciones de heroína)	Desconocido (¿hipertonía simpática?)

un edema agudo de pulmón cuya patogenia no ha sido aclarada de manera definitiva. Se ha propuesto una falla ventricular izquierda aguda concomitante, secundaria a: 1) cardiopatía subclínica preexistente (coronaria, hipertensiva), 2) hipoxemia y 3) bloqueo circulatorio a nivel pulmonar con disminución del flujo coronario. Sin embargo, parece más probable que la hipertensión pulmonar creada por la obstrucción y la vasoconstricción refleja del lecho arteriolar pulmonar fuera la causa de extravasación de líquido, del sector capilar de áreas no protegidas por esa vasoconstricción, que parece no ser uniforme y simétrica.

En estrecha relación con la disnea cardíaca, pero con una fisiopatología y un significado diagnóstico muy diferentes, debe mencionarse la disnea que manifiesta un grupo considerable de personas, cada vez mayor a medida que aumentan la complejidad y las dificultades que implica el diario vivir. Este trastorno respiratorio suele asumir el aspecto de la disnea cardíaca de esfuerzo, pero no es raro que también se presente como disnea paroxística. Su causa es de origen psíquico o funcional, y no responde al aumento de la presión y de la congestión en el lecho alveolocapilar pulmonar. Siempre es desproporcionada respecto del esfuerzo y muy variable en el tiempo, con acentuaciones y mejorías que dependen más del estado anímico del paciente que de cualquier otro factor. Suele existir una respiración ruidosa o aparatosa, pero sobre todo resulta notoria la presencia de "suspiros" hondos y repetidos, casi siempre entrecortados, como los que se observan en todo individuo comprometido emocionalmente. Esta disnea recibe el nombre de **"suspirosa"** y aparece en dos cuadros estrechamente vinculados, que pueden interpretarse en forma errónea como si fueran uno solo. El primero lo constituye la **"neurosis cardíaca"**, desencadenada en particular por fobias o miedos a un padecimiento cardíaco y, sobre todo, a la muerte repentina. Aparece en individuos con base neurológica o hipocondríaca, que frente a la enfermedad cardíaca o a la muerte por esa causa de familiares o amigos, comienzan a autoobservarse, vigilando la presencia de cualquier alteración, como cambios en la respiración, algias precordiales diversas o palpitaciones. Es indudable que la "neurosis cardíaca" puede desarrollarse tanto en individuos totalmente sanos como en cardiópatas y, en estos últimos, a veces suele ser difícil interpretar los síntomas y signos de real base orgánica ante la exageración con que se los manifiesta, a la vez que se entremezclan con otros derivados del miedo y la angustia del paciente.

El segundo cuadro corresponde a lo que en la actualidad se denomina **"ataque o crisis de pánico"**, que se engloba dentro de los trastornos de ansiedad y que originalmente se llamó "corazón de soldado", "corazón irritable", "síndrome de Da Costa" y "astenia neurocirculatoria", y que obedece a una hiperventilación por taquipnea y "disnea suspirosa" ocasionada por miedo o angustia.

En la **disnea (o respiración) periódica** se comprueba una alteración del ritmo respiratorio, en el que alternan períodos de apnea con otros de hiperpnea, con la particularidad de que la transición entre una fase y otra es gradual y progresiva; se la denomina ***respiración de Cheyne-Stokes*** (**Epónimos**). La secuencia es muy típica, durante los períodos de apnea, cuya duración es de pocos segundos, el paciente cierra los ojos y se adormece. Luego, en forma gradual, se produce el incremento de la amplitud respiratoria, que llega a ser ruidosa, mientras el paciente se despierta e incluso aparece inquieto o ansioso, hasta que comienza a reducirse la amplitud, reaparece la fase de apnea y se reproduce el ciclo (**Video Respiración de Cheyne-Stokes**). Si bien puede presentarse en afecciones de muy diversa índole, es muy común en los distintos grados de insuficiencia cardíaca, en especial cuando hay disnea de reposo (grado IV) o con el mínimo esfuerzo (grado III). Cuando es típica y persistente, suele coincidir con cuadros terminales, como caquexia cardíaca o hiponatremia por dilución y constituye un signo de muy mal pronóstico. Las formas más atenuadas suelen aparecer en el momento en que el paciente se acuesta e intenta dormir y representan una de las causas más frecuentes de insomnio del paciente cardíaco. Para estas circunstancias suele usarse la denominación "disnea de la iniciación del sueño", término no del todo correcto porque no siempre el enfermo se percata de la alteración respiratoria. Puede sorprender, al desconocer este mecanismo de insomnio, la falta completa de respuesta a los hipnóticos convencionales, que incluso muestran una respuesta paradójica, dado que acentúan la respiración periódica debido a la depresión del centro respiratorio.

El ritmo de Cheyne-Stokes carece de significación clínica cuando se observa durante el sueño en sujetos de edad avanzada (arterioesclerosis subclínica).

También se observa en los que viven en zonas montañosas de gran altura y después de la administración de depresores del centro respiratorio, en especial morfina y barbitúricos. Justamente, la respiración periódica se atribuye a una hipofunción de ese centro, ocasionada por una escasa provisión de oxígeno, por isquemia (menor flujo sanguíneo) o hipoxemia (menor tenor de oxígeno arterial, con flujo normal o disminuido). Así, son necesarias concentraciones más altas del CO_2 sanguíneo para su estimulación, que serían alcanzadas durante los períodos de apnea. Cabe recordar que el sueño deprime la respuesta ventilatoria normal al CO_2 y que algunos sujetos, por lo demás sanos, presentan una hipoexcitabilidad congénita del centro respiratorio debido a factores genéticos, raciales o desconocidos.

Para completar este tema, véanse los **capítulos 15** *Disnea* y **39** *Motivos de consulta del aparato respiratorio.*

Véase **Bibliografía** cap. 33-1 *Disnea.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 33-1 *Disnea.*

Véase **Autoevaluación** cap. 33-1 *Disnea.*

33-2

Dolor

Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

Las afecciones del aparato cardiovascular pueden originar dolor por diversos mecanismos y en casi cualquier sector del organismo; sin embargo, el más común es el dolor de origen isquémico.

A. DOLOR TORÁCICO

DOLOR POR ISQUEMIA MIOCÁRDICA (ANGINA DE PECHO O *ANGOR PECTORIS*)

Fue descrito con minuciosidad por Heberden (**Epónimos**) hace más de dos siglos, aunque sin precisar su verdadero origen. No obstante, destacó su característica más importante, representada por la aparición con el esfuerzo y el alivio con el reposo, así como su estrecha vinculación a la muerte súbita. Además, el nombre propuesto para designarlo, *angor pectoris* (angina de pecho) señala otro hecho distintivo, es decir, el carácter constrictivo u opresivo del dolor torácico, que era también el elemento básico que presentaban los pacientes afectados por infecciones de la garganta (estrangulamiento o angina *sensu stricto*). El examen físico resultaba poco informativo, por lo que el diagnóstico se llevaba a cabo sobre la base de los datos recogidos en el interrogatorio.

A pesar del tiempo transcurrido y de los progresos técnicos, **la anamnesis sigue siendo el método de examen más adecuado para reconocer la isquemia miocárdica**. Esta afirmación parece un tanto exagerada como para formularla en el momento actual. Sin embargo, es fundamental precisar su exacto significado.

Aunque la patología coronaria, en especial la ateroesclerótica, es sin duda alguna la causa más frecuente de isquemia miocárdica, la presencia de la primera, aun en grado avanzado, no implica necesariamente que deba existir la segunda. Con este concepto *in mente*, es correcto decir que la coronariografía es el método actual más sensible y específico para reconocer la patología del árbol coronario, pero no la isquemia miocárdica. También es cierto que casi en 3 o 4 de cada 10 pacientes en quienes la isquemia se manifiesta por primera vez, el resultado puede ser la muerte súbita o el infarto de miocardio, pero aun así, esto no invalida lo afirmado antes. La combinación del estudio arteriográfico con la exploración con radioisótopos, en especial talio 201 o sestamibi ^{99}Tc durante una prueba ergométrica o mediante estudios metabólicos (rubidio 82, flúor 18), así como el agregado de un ecocardiograma con apremio (ecoestrés), es decir, realizado junto con la administración intravenosa de inotrópicos (dopamina, dobutamina) son los métodos más sensibles y específicos para reconocer la isquemia miocárdica, pero la ***anamnesis los aventaja*** en varios aspectos, sobre todo en que cualquier médico puede realizarlo en cualquier paciente y en cualquier lugar.

Características

El dolor isquémico cardíaco o angina de pecho se percibe sobre la zona retroesternal (zona "de la corbata"), su intensidad es variable, tiene carácter constrictivo, con sensación de opresión (aplastamiento o atenazamiento), rara vez transfictivo (sensación de ser atravesado hacia la espalda o los hombros); por lo general se propaga al borde cubital del brazo, el antebrazo y la mano (anular, meñique) izquierdos, aparece con los esfuerzos o emociones, no se modifica con los cambios de postura y suele desaparecer después de 2 a 5 minutos de reposo.

Dada la trascendencia de su correcta filiación, conviene analizar en detalle cada una de estas características (**cuadro 33-2-1**).

1. La ***intensidad*** del dolor es muy variable según los distintos pacientes y en diferentes episodios en el mismo enfermo. Puede ser leve, moderado, intenso o muy intenso y, en estas últimas circunstancias, puede estar acompañado por una sensación desagradable de angustia, con la fuerte presunción de que ocurre algo grave, que pone en peligro la vida. Sin embargo, esto suele ocurrir en las anginas inestables progresivas y en el infarto de miocardio y, muy rara vez, en las formas estables de angina.
2. En cuanto a la ***localización***, lo habitual es la zona retroesternal, pero a veces la máxima intensidad se percibe más bien en la espalda, en ambas fosas supraclaviculares o en la base del cuello. En otras ocasiones parece nacer en la porción más inferior de la zona retroesternal, en la vecindad del apéndice xifoides y aun en pleno epigastrio. También puede ubicarse en la zona infraclavicular izquierda, sobre todo en las mujeres (zona supramamaria), mientras que, por contraste, es muy raro que se lo perciba localizado en el área de proyección cardíaca y menos aún en el área apexiana. Tampoco es frecuente en el brazo izquierdo, en el derecho, en ambos brazos o muñecas, así como en la mandíbula, en ausencia de dolor retroesternal concomitante. Por el contrario, es muy común la propagación a uno o varios de estos sitios del dolor surgido en el medio del pecho (**caso clínico 33-2-1**).
3. En términos generales, cuanto más intenso es el dolor, más extensa suele ser su ***propagación***. Lo común es, como se dijo, el nacimiento en la zona retroesternal (cerca del 70% de los casos) y desde allí la propagación hacia la espalda, los hombros, el cuello, la mandíbula (a veces, odontalgias que hacen concurrir

CUADRO 33-2-1. Características del dolor isquémico cardíaco

1. Intensidad	6. Duración
2. Localización	7. Concomitantes
3. Propagación	8. Equivalentes
4. Tipo o carácter	9. Factores desencadenantes
5. Iniciación	10. Factores de atenuación

CASO CLÍNICO 33-2-1

León, un empleado administrativo de 50 años, estuvo cortando leña con una sierra de mano el fin de semana en su casa de campo. Consulta por dolor en el brazo derecho y la zona pectoral derecha. El dolor comenzó 12 horas después del esfuerzo y se mantiene inalterable, si bien se atenuó con la ingesta de aspirina, se incrementa al mover el brazo contra resistencia (levantar peso). También refiere un dolor similar durante el esfuerzo que duró más de 30 minutos y se calmó espontáneamente con el reposo. Tiene antecedentes de hipertensión arterial (HTA) medicado con 20 mg de enalapril, es fumador de 20 cigarrillos diarios y lleva una vida sedentaria. En el examen físico presenta un examen cardiovascular normal, su tensión arterial (TA) es de 150/80 mm Hg y tiene una frecuencia cardíaca (FC) de 80/min. Es la segunda consulta que realiza; el médico anterior hizo el diagnóstico de dolor muscular.

¿Qué elementos de la anamnesis del dolor no fueron jerarquizados?

¿Qué antecedentes tienen relevancia?

¿Qué conducta adoptaría?

Comentario

Si bien la relación causa-efecto en la etiología del dolor actual (muscular) es coherente, el episodio durante el esfuerzo debe ser diferenciado (probablemente isquémico). El paciente tiene factores de riesgo para cardiopatía isquémica (sexo, edad, HTA, tabaquismo y sedentarismo). La realización de un electrocardiograma (ECG) y la evaluación de las enzimas cardíacas confirmaron el diagnóstico de infarto agudo de miocardio en evolución.

al paciente al dentista), el borde cubital del miembro superior izquierdo, con inclusión de los dedos anular y meñique. Otras veces, de la zona retroesternal se propaga a la supramamaria y el hombro del lado izquierdo, o de ambos lados; tampoco es rara la irradiación hacia una u otra base del tórax, a la manera de un ancho cinturón o faja. Es excepcional, aunque factible, la propagación exclusiva al borde cubital del brazo derecho (propagación contralateral de Libman), pero habitualmente lo hace hacia ambos brazos a la vez, saltando o no algún segmento (p. ej., solo en los antebrazos o en las muñecas).

Lo extenso y variable de las zonas donde puede percibirse el dolor ha motivado la frase: *es sugestivo de ser anginoso (u originado por isquemia miocárdica) todo dolor episódico, ubicado entre la línea interdentaria y la horizontal trazada a nivel del ombligo.* De esto se deduce que no se ha relatado la propagación al maxilar superior o debajo del ombligo. Debe destacarse una vez más que, en un número apreciable de pacientes, el dolor queda estrictamente localizado en la zona retroesternal (mitad inferior del esternón).

4. El ***tipo o carácter*** del dolor retroesternal es muy sugestivo. Casi siempre se lo menciona como opresivo o constrictivo, y es corriente que el enfermo acompañe su respuesta colocando la mano en forma de garra sobre el medio del pecho, o haga fuerza sobre este con el puño o la mano cerrada. Algunos lo refieren como tenazas que les impiden moverse o respirar, otros lo comparan con el dolor de una herida desgarrante, como originado por una puñalada (transfictivo), o como perforante o terebrante. Cuando es muy leve puede ser difícil de describir o manifestarse como ardor (dolor urente), ***pero excluye casi con certeza su origen isquémico el relato de un dolor punzante, señalado con la punta de un dedo***. El carácter del dolor percibido como propagación suele tener las mismas características. Cuando participan los brazos se lo refiere como "interno" u óseo y también como falta de fuerzas o amortiguamiento de estos. En ocasiones, aunque el dolor retroesternal es constrictivo, las molestias en las zonas propagadas (hombros, brazos, muñecas, mandíbula) son más bien parestesias ("pinchazos", "hormigueos"). Por último, a veces solo se relata una "molestia" precordial, que no se percibe como dolor.
5. La ***iniciación*** suele ser gradual y, cuando es muy intenso, el acmé se alcanza en pocos segundos. Si el esfuerzo o la emoción que lo desencadenan siguen actuando, el dolor va en aumento hasta que obliga al paciente a detenerse o a buscar alivio en los nitratos.
6. Por lo general su ***duración*** oscila entre 2 y 5 minutos, aunque puede ser algo menor, o prolongarse durante un plazo tres veces mayor. Si alcanza o sobrepasa los 30 minutos (período de alarma de Gallavardin), el grado de isquemia es considerable y debe sospecharse la producción de una necrosis miocárdica, aunque sea de pequeñas áreas. Por el contrario, ***un dolor fugaz (pocos segundos) puede considerarse siempre de causa no isquémica y casi siempre funcional***. La desaparición espontánea es gradual y a veces persiste un dolorimiento superficial o una hiperalgesia cutánea. Dolores muy prolongados (de horas) sin compromiso del estado general (palidez, sudoración, hipotensión) suelen ser algias precordiales psicógenas, más comunes en las mujeres, o responder a una afección musculoesquelética del tórax.
7. Los ***concomitantes***, o síntomas acompañantes del dolor, son de diverso tipo, origen y significado, pero la mayoría expresa un grado importante de isquemia, con la consiguiente repercusión sobre la función ventricular izquierda. Los eructos son frecuentes, así como el relato por parte del paciente de una sensación de plenitud epigástrica; se piensa que obedecen a una aerofagia consciente o inconsciente provocada por la angustia o la ansiedad. Las náuseas y los vómitos indican en general que se ha producido una necrosis, sobre todo de la cara diafragmática, y parecen estar originados por una irritación del neumogástrico. Tiene especial trascendencia la aparición de disnea simultánea con el dolor precordial isquémico. Aunque lo habitual es el franco predominio de este último, en algunos pacientes la disnea puede constituir la molestia más notable y entonces la opresión dolorosa puede interpretarse como parte de la dificultad respiratoria.
8. A veces la disnea, más que un síntoma acompañante del dolor, constituye un ***equivalente***, es decir que lo reemplaza o representa. Gallavardin fue el primero en llamar la atención sobre este hecho y Dressler informó que 1 de cada 3 pacientes con isquemia miocárdica lo presenta. Si el interrogatorio no es minucioso, en especial tratando de investigar bien la relación cíclica esfuerzo-dolor, y se comprueba que existen síntomas o signos de insuficiencia cardíaca, puede confundirse con esta. Gallavardin denominó a este hecho "respiración bloqueada" (*blockpnea*, en la traducción inglesa). Es común, entonces, escuchar relatos como "se me cierra el pecho", "se me corta la respiración", "se me cierra la garganta". Cuando el paciente se coloca al mismo tiempo la mano sobre el pecho o la garganta, es casi segura la presencia de un dolor sordo, ligeramente opresivo, mal interpretado. Además, es una disnea que los acompañantes del enfermo, e incluso el médico, no aprecian. Puede deberse a factores psicológicos que modifican la percepción dolorosa del paciente o a una verdadera expresión de la presión de fin de diástole ventricular izquierda elevada, ocasionada por la falla miocárdica temporaria secundaria a la isquemia regional. Otro equivalente del ataque anginoso puede reemplazarlo. Se trata de una sensación de debilidad o cansancio acentuado y el enfermo manifiesta: "tengo los brazos caídos o flojos". Esto puede estar acompañado o no por palidez, frialdad de la piel y transpiración. Puede deberse a una caída del gasto sistólico y del volumen minuto cardíaco dependiente de la falla ventricular isquémica. También puede ser la consecuencia de una arritmia bradicárdica (sinusal, bloqueo A-V) o taquicárdica (paroxismos ventriculares) desencadenada por la isquemia. Algo semejante ocurre cuando no reemplaza al dolor, sino que lo acompaña, en especial al dolor intenso. En este último caso, se trata de un concomitante y no un equivalente, y obedece

más bien a una hipotensión por marcada vasodilatación gatillada por un reflejo nervioso conducido por el neumogástrico. Puede ocasionar incluso una isquemia cerebral transitoria responsable de un desvanecimiento simple (lipotimia) o un síncope (reflejo vasovagal). Casi siempre expresa una isquemia de magnitud cercana al nivel crítico necesario para el desarrollo de una necrosis miocárdica.

9. Los ***factores desencadenantes*** del dolor actúan, en la gran mayoría de los casos, por un aumento de la demanda de oxígeno por parte de las fibras miocárdicas sometidas a un trabajo más intenso. Los esfuerzos (isométricos o isotónicos), las emociones, el frío intenso, los períodos digestivos, el aumento de la volemia por reabsorción de edemas en el decúbito y las crisis taquicárdicas e hipertensivas se encuentran entre los principales factores. A veces, algunos de ellos, y por varias vías (emociones, frío), pueden ejercer su acción mediante una brusca reducción del aporte de oxígeno por obstrucción arterial transitoria (*espasmo coronario*). Con menos frecuencia, la reducción marcada del aporte de oxígeno causante del dolor isquémico obedece a menor tenor en el aire respirado (grandes alturas) o en la sangre (insaturación arterial de distintas causas, menor cantidad de hemoglobina por hemorragia aguda, a pesar de un flujo sanguíneo normal), es decir, a una hipoxemia y no a una isquemia.
10. Los ***factores responsables de la atenuación o desaparición*** del dolor isquémico, sobre todo los fármacos, actúan de manera opuesta reduciendo el trabajo cardíaco y, por consiguiente, el consumo de oxígeno: reposo físico y mental, nitroglicerina y dinitrato o mononitrato de isosorbida (reducción del retorno venoso), nitrito de amilo (disminución de la resistencia arteriolar), betabloqueantes (disminución del inotropismo y la frecuencia cardíaca). También pueden hacerlo aumentando de manera real el aporte de oxígeno por dilatación del árbol arterial coronario: nitratos en general, bloqueantes del calcio. Esto último puede también lograrse en forma directa por oxigenoterapia o por transfusiones de hematíes (corrección de la hipoxemia).

Formas clínicas de presentación

De acuerdo con la forma y la causa aparente del desencadenamiento del dolor isquémico cardíaco, se reconocen las siguientes variedades.

- **Angina de esfuerzo o de Heberden.** Representa la forma más típica y su estrecha relación con los esfuerzos es una de las características diferenciales básicas. Vinculadas a esto último, existen algunas particularidades que merecen un comentario. En primer lugar, cuando concurren otras causas, además del esfuerzo muscular, en el desencadenamiento del dolor, la magnitud de aquel para que se alcance el nivel umbral para su aparición resulta menor que cuando actúa como único factor. Así, por ejemplo, el enfermo puede notar la aparición del dolor al caminar una cuadra en pleno período digestivo, mientras que necesita recorrer varias cuadras a paso ligero para que el dolor se presente cuando lo hace en ayunas. Si a ello se agrega una baja temperatura ambiente, la distancia recorrida sin dolor puede ser aún más breve. Lo mismo sucede si al esfuerzo muscular se suma un estado de tensión emocional. Por otra parte, una emoción violenta es capaz de ocasionar un aumento del trabajo cardíaco por sí, como por la reacción muscular que puede acompañarla. Todas estas variables deben considerarse cuando se pretende evaluar la intensidad del dolor y, por ende, de la isquemia miocárdica, sobre la base de la magnitud del esfuerzo. En segundo término, no es raro comprobar que el dolor aparece en las primeras horas de la mañana, cuando el paciente realiza los pequeños esfuerzos que demanda su higiene personal e incluso antes de que se ponga en movimiento (al prever tensiones emocionales), mientras que poco rato después, y en el resto del día, no lo provocan esfuerzos mucho mayores (***angina del despertar***). La misma situación se plantea cuando el dolor anginoso aparece al realizar un determinado esfuerzo por primera vez en el día (p. ej., concurrir al lugar de trabajo), mientras que luego el paciente se ve libre de síntomas ante esfuerzos de mayor envergadura (***angina del primer esfuerzo***). Hechos semejantes se observan con otras localizaciones de dolor isquémico. Para explicarlos se sugirió que entre los metabolitos producidos por la hipoxemia celular existen algunas cininas y sustancias histaminoides, así como prostaglandinas, con acción vasodilatadora. Esta especie de hiperemia reaccional a la isquemia inicial sería la responsable de la elevación del umbral crítico para la aparición del dolor, por un período más o menos prolongado.
- **Angina de decúbito o de Vaquez.** El dolor aparece tiempo después de que el paciente se ha acostado y suele despertarlo. Por lo general, se asocia con cierto grado de disnea y ambos síntomas suelen aliviarse cuando el paciente se sienta o se para y camina algunos metros. Se atribuye, al igual que la disnea, al mayor trabajo cardíaco ocasionado por el aumento del retorno venoso y de la volemia, secundarias a la reabsorción de los edemas. Por consiguiente, sería consecuencia de una insuficiencia cardíaca pausisintomática. Es frecuente, pero no obligatorio, que el paciente presente de forma simultánea una angina de esfuerzo. La angina de decúbito no debe confundirse con el cuadro de dolor que puede aparecer cuando el paciente recién se acuesta en época invernal y el ambiente o la ropa de cama están fríos. En este caso se trata de una real angina de esfuerzo (mayor trabajo muscular por escalofríos) o de un efecto vasoconstrictor reflejo (espasmo coronario). Lo mismo sucede cuando el dolor aparece durante la agitación que produce un sueño terrorífico, aunque en algunos casos las pesadillas se presentan más bien como consecuencia del dolor de una angina de decúbito, pocos segundos antes de despertar al paciente (efecto y no causa).
- **Angina de reposo.** Aunque también podría confundirse con la angina de decúbito, se diferencia con nitidez por aparecer durante el reposo muscular, cualquiera que sea la posición del paciente. Traduce siempre un mayor grado de isquemia que la angina de esfuerzo, a la que no rara vez sigue con la evolución natural de la enfermedad coronaria. Casi siempre obedece a un ***accidente de placa***, es decir que las placas ateromatosas están acompañadas de mayor

grado de lesión endotelial, adquieren mayor volumen por hemorragias subintimales o por procesos inflamatorios, entre los que últimamente se han incluido las infecciones por *Chlamydia pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, citomegalovirus e incluso *Helicobacter pylori*, sin que haya todavía pruebas definitivas. Tanto por este último mecanismo como por el incremento abrupto del grado de obstrucción debido al proceso degenerativo-acumulativo en sí, con disrupción endotelial o sin ella, se produce la activación plaquetaria con formación de trombos que, si bien pueden disgregarse por una fibrinólisis local, tienden a aumentar y pueden terminar en una oclusión completa, en especial cuando se agregan factores vasoconstrictores locales o al menos una ausencia de relajación por el compromiso endotelial. Con frecuencia está acompañado por síntomas concomitantes, suele ser de duración más prolongada, se alivia en forma parcial con la administración de nitratos, puede recidivar múltiples veces en el día y demuestra inestabilidad. Si dura más de media hora, la respuesta a los nitratos es escasa o nula y los síntomas concomitantes son intensos, suele ser expresión de un infarto de miocardio (necrosis secundaria a isquemia crítica prolongada).

- **Angina variante, paradójica o de Prinzmetal.** Al igual que en las dos anteriores, el dolor precordial suele aparecer durante el reposo o durante el sueño, pero se diferencia porque el paciente a menudo puede realizar todo tipo de esfuerzos, incluso de gran intensidad, sin que se presente la menor molestia. Esto último casi siempre hace dudar sobre el origen isquémico miocárdico del dolor y es causa frecuente de falsos diagnósticos negativos. Si bien en ocasiones un esfuerzo cualquiera o una fuerte emoción desencadenan el dolor opresivo típico, no es posible demostrar relación alguna entre la intensidad de ambos y, por lo general, no es reproducible a voluntad, como la angina de esfuerzo típica. Las evidencias indican el ***espasmo coronario*** (o aumento del tono vasomotor normal de la arteria) como su causa. Ese espasmo puede ocurrir tanto en coronarias anatómicamente normales como cuando están afectadas por diversos grados de obstrucción ateroesclerosa o de otro origen. Por otra parte, puede por sí solo ser causa de anginas graves e invalidantes, de infarto de miocardio o de muerte súbita. Se ha demostrado que el frío, la emoción intensa y la ansiedad con hiperventilación (alcalosis respiratoria) pueden ser causas de espasmos coronarios y, por ende, de este tipo de angina de pecho. Puesto que estos comprometen habitualmente los troncos arteriales principales, pueden ocasionar síntomas concomitantes de diverso tipo, con inclusión de falla ventricular aguda y arritmias taquicárdicas o bradicárdicas graves (taquicardia paroxística ventricular, bloqueo A-V de segundo o tercer grado). Esta forma se clasifica entre las anginas de pecho inestables (véase más adelante).

Etiología

Como ya se señaló, la causa más frecuente (9 de cada 10 casos) del dolor isquémico cardíaco es la obstrucción orgánica o funcional del árbol arterial coronario. Además, en la gran mayoría de los casos, la base anatómica de esta obstrucción es la ateromatosis.

Por eso, muchos autores consideran sinónimos dolor isquémico, dolor originado por enfermedad coronaria (o insuficiencia coronaria) y dolor por ateroesclerosis coronaria. Sin embargo, casi en 1 de cada 10 pacientes, en especial mujeres, con dolor isquémico típico, no es posible demostrar la responsabilidad de cualquiera de las formas anatomoclínicas de afección cardíaca, con inclusión de las obstrucciones funcionales (espasmos). En estos casos pueden operar factores de índole hemodinámica (dificultad de la perfusión coronaria, debido a la gran frecuencia cardíaca en las taquicardias paroxísticas o a la presencia de una estrechez aórtica grave). Puede tratarse, asimismo, de un aumento excesivo del consumo de oxígeno (esfuerzos físicos desmedidos de atletas, hipertrofia cardíaca considerable, hipertiroidismo grave) o de una exagerada reducción del tenor de oxígeno aportado por un flujo sanguíneo normal (hipoxemia). En un porcentaje significativo, la fisiología de la circulación coronaria no parece perturbada y las estrecheces anatómicas no son demostrables o son muy leves. Para estos casos suele emplearse el término ***angina de pecho verdadera con arterias coronarias normales o con lesiones no significativas***. Aunque el dolor isquémico es real, suele persistir durante años, puede ser invalidante y originar un infarto de miocardio, el pronóstico a largo plazo muestra un reducido porcentaje de mortalidad y, en diversos aspectos, es mucho mejor que en las estrecheces coronarias ateromatosas significativas. En este cuadro de angina con arterias coronarias importantes normales suelen incluirse muchas patologías posibles, como la enfermedad de los pequeños vasos coronarios descrita por James y las alteraciones vasomotoras y de la disociación del oxígeno de la hemoglobina facilitadas por trastornos del eje hipófiso-ovárico de las mujeres perimenopáusicas. Desde mediados de la década de 1970 se describió en este grupo de pacientes con coronariografías normales, el denominado **síndrome X**, de neto predominio femenino y también con mayor incidencia en la perimenopausia. En este síndrome los dolores anginosos suelen ser prolongados y con frecuencia sobrepasan el ya señalado período de alarma de Gallavardin (30 minutos), están acompañados por alteraciones del segmento ST (depresión) y ondas T (negativas) en varias derivaciones, con predominio de las precordiales V1 a V4 y respuesta isquémica clínica y electrocardiográfica en las pruebas ergométricas. Se lo ha atribuido a perturbaciones de la circulación coronaria arteriolar y arteriolocapilar y suele tener buen pronóstico, pero los dolores son rebeldes a los vasodilatadores y pueden persistir durante años.

El **infarto de miocardio**, entidad que cursa con los dolores isquémicos de mayor magnitud, no queda excluido de estas consideraciones, ya que hace varios años se han puesto en evidencia casos en los cuales no es posible probar en vida (coronariografía) o en el examen *post mortem*, alteraciones de las arterias coronarias. Es llamativo que un alto porcentaje de estos pacientes no registren antecedentes de angina de pecho y que esta aparezca pocas veces durante los meses o años siguientes al infarto. Por consiguiente, existen dudas acerca de si el cuadro de ***infarto con coronarias normales*** es semejante al cuadro de angina de pecho con coronarias normales. Este tipo de infarto predomina netamente en individuos jóvenes que registran sobre todo antecedentes de marcado estrés emocional y tabaquismo desmedido. En algunos ejemplos hay claras manifestaciones de consumo de drogas alucinógenas, en especial cocaína. Por otra parte, el término isquémico que se usa aquí para designar al dolor anginoso no siempre está bien aplicado, ya que en esencia obedece a un déficit del oxígeno provisto a las células (hipoxia) y no a una reducción del aporte sanguíneo. Sin embargo, casi siempre la hipoxemia tisular es secundaria a una isquemia absoluta o relativa. Sobre esta base pueden analizarse las afecciones causales del dolor isquémico. La **enfermedad coronaria,** o mejor **la cardiopatía isquémica**, es capaz de producir todas las formas o tipos de dolor que se han descrito (**cuadro 33-2-2**).

Causas menos frecuentes de dolor isquémico cardíaco

Cuando el dolor isquémico aparece en la infancia o en la juventud puede pasar inadvertido o ser mal interpretado. Casi siempre está acompañado por alteraciones electrocardiográficas significativas y, si se excluye el estado homocigótico de la hipercolesterolemia familiar, obedece a un ***nacimiento anómalo de las arterias coronarias*** (de la pulmonar) o a una ***arteritis*** con aneurismas de diversos orígenes o sin ellos (panarteritis nudosa, arteritis lúpica, enfermedad de Kawasaki).

CUADRO 33-2-2. Causas del dolor isquémico cardíaco

A. Enfermedad de las arterias coronarias

- Ateroesclerosis (8-9 de cada 10)
- Nacimiento anómalo desde la arteria pulmonar
- Displasia fibromuscular (incluye la nudosa, la lúpica y la enfermedad de Kawasaki)
- Disección del *ostium* o del tronco a partir de la disección aórtica
- Obstrucción del *ostium* por aortitis luética
- Embolias (mitrales, fibrilación auricular, endocarditis infecciosa)

B. Ausencia de enfermedad arterial coronaria

Síndrome de angor con arterias coronarias sanas:

- Espasmo coronario
- Enfermedad de los pequeños vasos de James (?)
- Alteraciones en la disociación de la hemoglobina (?)
- Síndrome X

Síndrome de infarto con coronarias sanas:

- Espasmo coronario
- Tromboembolismo recanalizado (?)
- Consumo masivo de O_2 (atletas, hipertiroidismo)

Cardiopatías congénitas cianóticas
Hipertensión pulmonar primaria
Corazón pulmonar agudo
Estenosis aórtica
Miocardiopatía obstructiva
Síndrome de prolapso mitral
Hernias de hiato esofágico
Taquicardias paroxísticas
Anoxemia extrema:

- Anóxica (grandes alturas)
- Anémica (hemoglobina < 5 g/dL)

(?) No existe acuerdo sobre el papel desempeñado.

Las ***embolias coronarias*** son muy raras y, si bien se han relatado casos aislados en diversas patologías, solo cabe sospechar su presencia si el cuadro de insuficiencia coronaria aguda grave o un infarto de miocardio aparecen de manera inesperada en el curso de una endocarditis infecciosa o de una estenosis mitral con fibrilación auricular, sobre todo cuando se trata de pacientes jóvenes.

La aparición de un infarto de miocardio durante el parto u horas después de este, en una mujer sin antecedentes, debe sugerir la producción de una ***disección*** de uno de los troncos coronarios principales desde el *ostium* aórtico. En tal caso puede estar acompañado o no por una disección parietal de la aorta suprasigmoidea (aneurisma disecante). La disección se produce por el trabajo de parto en presencia de una alteración del tejido conjuntivo tanto de las arterias coronarias como de la aorta (síndrome de Marfan [**Epónimos**]) y entidades afines).

En ausencia de todo tipo de patología (orgánica o funcional) del árbol coronario, el dolor isquémico puede aparecer en un número apreciable de afecciones del corazón. Entre las ***malformaciones cardíacas*** cabe mencionar la posibilidad de su aparición en las que cursan con marcada hipoxemia, sobre todo cuando se asocia una hipertensión arterial pulmonar grave (síndrome de Eisenmenger) o una intensa hipertrofia ventricular derecha (trilogía y tetralogía de Fallot del adulto). Juntamente con el bajo tenor de oxígeno, se ha responsabilizado como causa del dolor a la dificultad de vaciamiento del flujo venoso coronario por medio del seno venoso debido a la elevación de la presión auricular derecha. Además, estaría perturbada la irrigación del ventrículo derecho, como consecuencia del marcado aumento del grosor y la tensión parietal, cambios para los cuales carecería de la adaptación ofrecida por el potente ventrículo izquierdo y su circulación coronaria. A este tipo de dolor suele denominárselo angina derecha, así como angina cianótica cerúlea o cianótica de Poncet cuando predomina la insaturación arterial de oxígeno. En la hipertensión pulmonar primitiva, también puede aparecer un cuadro anginoso similar, cuyos mecanismos causales son idénticos.

De las ***valvulopatías***, la estenosis aórtica es la que con mayor frecuencia presenta una típica angina de pecho de esfuerzo, asociada a veces con dolor de reposo. Se la observa en casos con un gradiente transvalvular mayor de 70 mm Hg y aparece tanto en sujetos jóvenes (con arterias coronarias sanas) como en mayores de 50 años, en los cuales, con cierta frecuencia, se asocia una enfermedad coronaria ateroesclerosa. Se atribuye al escaso flujo sanguíneo coronario de la masa miocárdica ventricular izquierda hipertrofiada por la estrechez valvular, que a la vez no permite aumentar el gasto sistólico cuando las demandas aumentan por el ejercicio. Además, el "chorro" sanguíneo que atraviesa a gran velocidad el orificio aórtico reducido durante la eyección ventricular ocasionaría un efecto aspirativo lateral (efecto Venturi) sobre las paredes aórticas, con la consiguiente reducción del caudal que atraviesa los ostia coronarios. Por el contrario, no es común en la insuficiencia aórtica, desde que la etiología luética experimentó un neto retroceso. Obedecía a las placas fibrinoideas de la capa íntima de la aorta que obstruían los ostia coronarios. Cuando se observa un dolor anginoso en la insuficiencia aórtica secundaria a otras etiologías (reumática, esclerohipertensiva), la causa es casi siempre una ateroesclerosis coronaria asociada. En la insuficiencia aórtica originada por un aneurisma disecante de la porción suprasigmoidea, con síndrome de Marfan manifiesto o sin él, puede aparecer un típico dolor anginoso e incluso un infarto de miocardio cuando uno o varios de los ostia coronarios resultan comprometidos por la disección. Además, en esta afección suele presentarse un dolor desgarrante, no isquémico.

Una típica angina de pecho de esfuerzo con arterias coronarias normales, pero con perfusión sanguínea defectuosa del miocardio, demostrada por exámenes con radioisótopos, es un hallazgo muy frecuente en la ***miocardiopatía hipertrófica primitiva***, sobre todo en la variedad obstructiva (estenosis subaórtica dinámica). Se atribuye a isquemia verdadera producida por la dislocación de las pequeñas arteriolas y capilares coronarios (no visibles con la coronariografía), por la disposición y constitución histológica anormales de las fibras miocárdicas. Sin embargo, en pacientes mayores de 55 años pueden coexistir, como en la estenosis aórtica valvular, obstrucciones ateroesclerosas coronarias significativas.

Una situación semejante se presenta en el denominado ***prolapso de la válvula mitral***, originado tanto por degeneración mixomatosa de las válvulas (con síndrome de Marfan o sin él) como por miocardiopatías primitivas. Sin embargo, en esta entidad el dolor anginoso puede deberse realmente a la obstrucción coronaria cuando esta a su vez es responsable del prolapso (por disfunción de la pared o de los pilares). Además, hay que recordar que en cualquiera de las formas de prolapso mitral suelen existir algias precordiales simples, sin ninguna relación con el verdadero dolor isquémico.

En el ***tromboembolismo pulmonar masivo***, con desarrollo de falla ventricular derecha aguda (corazón pulmonar agudo) o sin él, es casi constante la aparición de un dolor típico isquémico semejante al que presenta el infarto de miocardio, motivo por el cual es muy frecuente un error diagnóstico. En su génesis intervienen los mismos factores descritos para la angina derecha, con la única diferencia de que no está vinculada al esfuerzo. Además, desde hace mucho tiempo se menciona como factor agregado un supuesto reflejo pulmocoronario. Este, originado por la dilatación proximal a la obstrucción de la arteria pulmonar y sus ramas principales, produciría un marcado aumento del tono vasomotor (espasmo) en un segmento de extensión variable de uno o más troncos arteriales coronarios. A pesar de las numerosas pruebas actuales en favor de estas estrecheces espasmódicas, tal reflejo aún no pudo ser bien comprobado.

También se ha postulado un reflejo semejante, pero surgido en ***estructuras digestivas*** (vías biliares, unión gastroesofágica, paredes gástricas), y por medio del neumogástrico como vía aferente, para explicar la aparición de dolor anginoso en el curso de diversas colecistopatías (litiasis, discinesias, colecistitis agudas y crónicas) y en las hernias diafragmáticas (del hiato esofágico) por deslizamiento o paraesofágicas. Si bien un espasmo coronario reflejo es una eventualidad posible (no demostrada), a menudo se trata de la coexistencia de una ateroesclerosis coronaria latente, elevada al plano sintomático (umbral clínico) debido al aumento del trabajo cardíaco desencadenado por la patología digestiva (por dolores cólicos, tensión emocional, digestiones dificultosas). En otras ocasiones es el propio dolor espasmódico de las vías biliares o de la porción gastroesofágica herniada el que se propaga o proyecta a la región precordial o al hombro derecho o izquierdo (irradiación frénica), simulando un dolor isquémico inexistente. En las hernias hiatales este último tipo de dolor, unido al reflujo gastroesofágico, se exagera o solo se presenta con el paciente en decúbito, sobre todo después de las comidas, y suele aliviarse en la posición sedente o de pie. Este fenómeno, atribuible al mayor o menor desplazamiento herniario por las modificaciones de la presión intraabdominal impuestas por los cambios de posición, constituye uno de los jalones fundamentales para desechar el origen isquémico del dolor precordial.

Por último, el dolor anginoso puede aparecer también en los ***paroxismos taquicárdicos con alta frecuencia ventricular***. Como la perfusión miocárdica se lleva a cabo sobre todo durante la diástole, cuando la frecuencia cardíaca alcanza o supera 180 por minuto, las pausas diastólicas son tan breves que dificultan tanto el llenado ventricular como la circulación coronaria. A partir de tal cifra, esta última y el volumen-minuto cardíaco descienden hasta que, si la situación se prolonga, es posible la aparición de isquemia de las fibras miocárdicas.

DOLOR PERICÁRDICO

Se origina por procesos inflamatorios que comprometen el pericardio (***pericarditis***), en especial la porción anterior de su hoja parietal.

Dada la estrecha vinculación del pericardio con el centro frénico del diafragma y con las pleuras (en especial, la izquierda), estas estructuras contribuyen a otorgar al dolor pericárdico algunas de sus características particulares, que contribuyen al diagnóstico diferencial.

Por lo general su aparición es lenta y progresiva, aunque puede ser brusca. Se localiza en el centro del pecho (zona retroesternal), pero tiende a extenderse hacia el mamelón y la base pulmonar izquierda (participación pleural). También es frecuente su irradiación hacia el cuello, más precisamente hacia la parte interna de las fosas supraclaviculares y entre el haz clavicular y esternal de los músculos esternocleidomastoideos (irradiación frénica). Su intensidad es variable y puede ser urente (sensación de quemazón o ardor), lancinante (sensación de herida abierta) o gravativo, pero en algunos casos es opresivo o constrictivo, lo cual, unido a su localización básica, puede originar la confusión con el dolor isquémico (**caso clínico 33-2-2**).

Los jalones más importantes para el diagnóstico diferencial son: 1) exageración del dolor pericárdico por

CASO CLÍNICO 33-2-2

Santino, de 45 años, trabaja como empleado gastronómico y consulta en la guardia del hospital por un dolor retroesternal opresivo de una hora de duración. El dolor se modifica con la tos. Tiene antecedentes de dislipidemia, sedentarismo y su padre tuvo una muerte súbita a los 40 años. El examen físico es normal con una TA de 160/100 mm Hg y una FC de 90/min. El ECG muestra un supradesnivel del ST en las derivaciones diafragmáticas, sin imagen especular.

Se decide su internación en la unidad coronaria donde permanece 48 horas y es dado de alta con diagnóstico de pericarditis aguda viral.

¿Por qué no se diagnosticó la pericarditis en la guardia?

¿El médico de guardia procedió correctamente al internarlo en la unidad coronaria?

Comentario

Los criterios diagnósticos para pericarditis aguda pueden no estar presentes y el antecedente de un cuadro agudo previo de la vía aérea superior no fue relatado. No presentaba hipertermia y no se auscultaba el frote pericárdico, que es inconstante y de difícil localización. El ECG mostraba supradesnivel del ST en una sola cara, pero sin imagen especular. Si bien el dolor se modificaba con la tos, el médico procedió correctamente, ya que los antecedentes y los hallazgos discordantes no descartaban el diagnóstico de infarto agudo de miocardio (IAM).

los movimientos respiratorios, la tos, los estornudos y el hipo, y 2) su modificación con los cambios posicionales del paciente. Ambas características permiten descartar el origen isquémico del dolor. En algunos casos resulta dolorosa la deglución o el pasaje del bolo alimenticio percibido en la zona media de la columna dorsal. La participación de vías sensitivas mielínicas de origen parietal, junto con las simpáticas, en la percepción del dolor explica la mayoría de las modalidades mencionadas. La intensidad suele ser mayor en las denominadas pericarditis secas y en aquellas con derrame moderado. En su mayoría obedecen a infecciones virales (Coxsackie B), aunque en los niños su origen puede ser bacteriano (pericarditis purulentas). El dolor suele ser más atenuado en las pericarditis con grandes derrames (tuberculosa, neoplásica) y es llamativamente escaso o falta en la pericarditis urémica.

DOLOR AÓRTICO

En la actualidad solo cabe tener presente el que se origina por la disección de las paredes aórticas (***aneurisma disecante de la aorta***). El dolor urente o punzante descrito desde hace mucho tiempo como secundario a las aortitis simples (sin aneurismas) luéticas ha desaparecido de la semiología. Hace años que tampoco se observa el dolor terebrante causado por la erosión ósea (columna vertebral, esternón, costillas) de grandes aneurismas luéticos o ateroesclerosos.

El dolor provocado por la disección aórtica suele ser muy intenso y recuerda, en parte, el del infarto de miocardio. Ambas entidades pueden estar presentes cuando la disección obstruye el *ostium* de una de las arterias coronarias o se extiende incluso a sus paredes. En cualquier caso, siempre el aneurisma disecante constituye una emergencia médico-quirúrgica.

La ubicación es retroesternal si solo compromete la aorta suprasigmoidea (*aneurisma disecante de tipo II de De Bakey*), pero se extiende hacia el cuello y luego hacia la espalda cuando la disección progresa para constituir un aneurisma de toda la aorta (*tipo I de De Bakey*); incluso, después de algunas horas, puede alcanzar la zona lumbar por compromiso de la aorta abdominal. Este desplazamiento progresivo hacia atrás y hacia abajo del sitio de máximo dolor constituye uno de los reparos más importantes para la diferenciación con el dolor isquémico del infarto. Si bien se lo observa sobre todo en pacientes de edad mediana o avanzada, puede aparecer en sujetos con hábito longilíneo y un síndrome de Marfan completo o incompleto (formas frustras), en particular luego de esfuerzos musculares intensos (en las mujeres durante el trabajo de parto). Si se obstruye de manera parcial o completa el nacimiento de las principales arterias que nacen del cayado, puede comprobarse un *pulso diferente*. La extensión de la disección por la pared de estas arterias puede tornar dolorosa su palpación. Una hemiparesia más o menos transitoria hace sospechar el compromiso del tronco braquiocefálico o de la carótida izquierda, mientras que la afectación de las arterias espinales explica la aparición de una paraparesia y de trastornos sensitivos por isquemia medular. En los sujetos de edad avanzada, con ateromatosis e hipertensión arterial, es más frecuente la disección por debajo del nacimiento de la subclavia izquierda (*tipo III de De Bakey*). En ellos, el dolor tiene claro predominio dorsal o dorsolumbar, aunque puede agregarse su propagación hacia delante y hacia el hombro izquierdo; en tales casos hay una disección retrógrada hacia la aorta suprasigmoidea, que termina transformando el tipo III en tipo I. Corresponde señalar que hoy es más común la clasificación de la Universidad de Stanford para los aneurismas disecantes. Esta clasificación los divide en tipo A, que incluye los tipos I y II de la nomenclatura de De Bakey, y tipo B, representado por el tipo III de este último autor. Además, algunos designan tipo C al tipo B (o tipo III) que se transforma, con la evolución centrípeta de la disección hacia la aorta, en un tipo A (o tipo I de De Bakey). En los pacientes con diagnóstico comprobado de disección aórtica, la presencia de un soplo diastólico de insuficiencia aórtica argumenta fuertemente hacia un compromiso proximal (tipo A frente a tipo B con un CP de 11,9). La ausencia de un pulso periférico también apoya la disección de tipo A, aunque menos (CP de 3,3). La presión arterial suele mantenerse elevada en el tipo B (o III) y dentro de cifras normales en las demás localizaciones (en ausencia de taponamiento cardíaco por rotura del aneurisma en el saco pericárdico o de oclusión de los troncos arteriales principales, con inclusión del *ostium* coronario), lo que constituye una de las características diferenciales con el infarto de miocardio, en el que es común la hipotensión.

PRECORDIALGIAS SIMPLES (ALGIAS “CARDÍACAS”, DOLORES ATÍPICOS O INESPECÍFICOS)

En adolescentes y jóvenes de ambos sexos, así como en sujetos ansiosos o hiperemotivos de mediana edad, es frecuente la aparición de dolores poco característicos, precordialgias atípicas, que no obedecen a patología alguna (***funcionales***).

Por lo general, estas precordialgias atípicas son referidas como "puntadas" y "pinchazos" de pocos segundos de duración que se localizan a la izquierda, en las vecindades del choque apexiano ("zona poética" del corazón). Cuando el paciente señala la ubicación del dolor o molestia, suele utilizar un dedo y nunca la mano en forma de garra, como lo hace el anginoso. Se presentan sobre todo durante el reposo y no tienen vinculación con los esfuerzos. Incluso es común que desaparezcan al realizar las tareas diarias, por alejar estas la atención del paciente sobre su problema o por aliviar la tensión emocional.

En algunos casos, "los pinchazos" se ubican en el trayecto del cuarto y quinto espacio intercostal izquierdo y parecen exagerarse ("como si algo quisiera desgarrarse") con la inspiración profunda. En otras ocasiones se trata de un dolorimiento difuso y vago de toda el área precordial, que persiste durante horas o días. Es corriente que se descubra el antecedente del fallecimiento o enfermedad cardíaca de un allegado como causa desencadenante. En un alto porcentaje, es dable observar la interrupción del relato del paciente por suspiros profundos, que se repiten al escuchar luego las explicaciones del médico ("disnea suspirosa").

Sin embargo, hay un dolor funcional con carácter opresivo y de localización medioesternal, por lo que recuerda al dolor anginoso, aunque no está vinculado al esfuerzo y suele persistir varias horas. El paciente manifiesta que la opresión le cierra el pecho y lo obliga a respirar profundamente, con lo que en realidad se agrava la molestia. Lo acompañan una sensación de "acaloramiento" o "embotamiento" cerebral ("cabeza hueca") y otros síntomas ya descritos (véase **cap. 33-1** *Disnea*). El cuadro se origina por una alcalosis respiratoria secundaria a una hiperventilación ansiosa. En los casos extremos puede llegar al desmayo, con contracciones musculares tonicoclónicas (seudotetania). El dolor precordial se atribuye a la contractura dolorosa de los músculos torácicos, en especial, del triangular del esternón. Los síntomas pueden ser exagerados o reproducidos con la hiperventilación forzada por pocos segundos. A veces, las inspiraciones profundas efectuadas para la auscultación del pulmón bastan para desencadenarlo. No obstante, se ha relatado la aparición de espasmos esofágicos y, lo que es más importante, de arterias coronarias, con cambios electrocardiográficos propios de la angina de Prinzmetal (sobreelevación del segmento ST) durante la alcalosis respiratoria del ataque de pánico. Ello obliga a ser cautos en la interpretación de estos cuadros y conviene efectuar un examen cardiológico completo de los casos dudosos, en especial si existen varios factores de riesgo de enfermedad coronaria (**caso clínico 33-2-3**).

B. DOLOR ISQUÉMICO DE LAS EXTREMIDADES

Al igual que el surgido en el miocardio, el dolor isquémico de las extremidades puede aparecer con el esfuerzo o en pleno reposo.

CASO CLÍNICO 33-2-3

Rocío, una estudiante de 23 años, concurre a la guardia por un dolor torácico anterior. El cuadro comenzó hace 2 horas mientras estudiaba; el dolor es opresivo y se localiza en la zona retroesternal. Tiene antecedentes de crisis de pánico, que se han agravado por la proximidad de los exámenes finales. Toma clonazepam en forma irregular. En el examen físico se presenta taquipneica (FR 30/min), con suspiros frecuentes que interrumpen el diálogo; no presenta cianosis. El examen respiratorio y cardiovascular es normal, con una TA de 90/60 mm Hg y una FC de 120/min.

¿Cómo interpreta el cuadro?
¿Qué resguardo debería tomarse?

Comentario

El cuadro se corresponde con una crisis de pánico, el dolor retroesternal se origina en la contractura de los músculos torácicos por la hipocalcemia que genera la alcalosis respiratoria de la hiperventilación. La edad y la ausencia de factores de riesgo alejan el diagnóstico de cardiopatía isquémica; no obstante, puede ocurrir espasmo de las arterias coronarias con cambios electrocardiográficos, por lo que se impone realizar un ECG.

DOLOR CON EL ESFUERZO

Se denomina **claudicación intermitente dolorosa** al dolor isquémico de las extremidades desencadenado por el esfuerzo, que aparece durante la marcha y obliga al paciente a detenerse por un breve lapso (pocos minutos), al cabo del cual puede reanudarla para, luego de recorrer un trecho semejante al inicial, volver a reproducirse el cuadro (claudicación intermitente). Si el enfermo intenta proseguir, la intensidad del dolor aumenta hasta hacerse insoportable y lo acompaña, asimismo, una sensación de "endurecimiento" o "entumecimiento" de las masas musculares correspondientes al segmento de la pierna comprometida que le impide moverla.

Charcot (**Epónimos** ☞) describió este tipo de claudicación intermitente dolorosa, que obedece a la falta del incremento fisiológico del flujo sanguíneo que ocasiona el ejercicio muscular, por enfermedad obstructiva de uno o varios de los troncos arteriales de las piernas (ateroesclerosis obliterante, tromboangitis, displasia fibromuscular). Por lo general, esas afecciones son bilaterales (salvo la última) pero asimétricas, es decir que siempre suele ser mayor el compromiso de uno de los miembros inferiores. El paciente, al detener la marcha por claudicación del más afectado, impide que el opuesto alcance el nivel crítico para que la isquemia muscular se manifieste. No obstante, cuando se trata de una obstrucción aortoilíaca (***síndrome de Leriche***) (**Epónimos** ☞), la claudicación puede aparecer de forma casi simultánea en ambas piernas. La distancia recorrida para la producción del dolor guarda estrecha relación con el grado de obstrucción arterial, así como con la magnitud del trabajo muscular realizado. Si el paciente camina con rapidez, corre o el trayecto es empinado, la claudicación aparece antes. Por el contrario, si se detiene o disminuye el paso (al cruzar una calle o por cualquier otra razón), el dolor tarda en presentarse e incluso quizá no se manifieste. Por eso, se sorprende frente al hecho de poder caminar durante horas sin dolor en su casa o lugar de trabajo (donde siempre se detiene una fracción de tiempo para realizar una tarea), mientras que le resulta imposible caminar sin parar una cuadra. Lo mismo sucede cuando se desplaza en bicicleta sin pedalear en forma continuada.

Con el progreso de la enfermedad, cada vez resulta más corta la distancia recorrida hasta la presentación del dolor. Surge así una imagen típica representada por las frecuentes detenciones del paciente, que para no llamar la atención simula mirar una vidriera o cualquier otro motivo callejero (*marcha del mirador de vidrieras*). Al igual que en la angina de pecho, es dable observar el dolor al primer esfuerzo, que luego no se reproduce, aunque resulta mayor la distancia recorrida. Como en aquella, se lo atribuye a la liberación de sustancias con propiedades histaminoides (vasodilatadoras) del músculo isquemiado, con el ulterior aumento del flujo arterial que eleva el umbral crítico.

En los miembros superiores se presenta un cuadro semejante, pero es menos frecuente por dos motivos: la menor incidencia de las enfermedades arteriales obstructivas a ese nivel y solo alcanzan los niveles críticos los trabajadores manuales que utilizan los brazos en forma continuada (lustradores, chapistas, changadores), así como algunos profesionales o artistas (dibujantes, violinistas, pianistas).

Por otra parte, la localización del dolor indica con aproximación el lugar del obstáculo circulatorio: el tobillo y el pie, en las obstrucciones de las tibiales anterior y posterior; las pantorrillas, en la obstrucción femoropoplítea (la más frecuente); toda la pierna, en las iliofemorales y en las obstrucciones ilíacas primitivas. En este último caso, como en las obstrucciones de la ilíaca interna, es muy frecuente en el hombre la asociación con impotencia sexual (p. ej., en la obstrucción aortoilíaca o síndrome de Leriche).

Es importante diferenciar la claudicación arterial dolorosa (de Charcot) de la medular (o de Déjerine). En esta última, la interrupción de la marcha se debe a debilidad o falta de fuerzas de una o ambas extremidades, que puede hacer caer al paciente, por isquemia de la médula espinal. Un origen cardiovascular de este cuadro puede observarse en la coartación de la aorta o en el aneurisma disecante, que compromete la aorta descendente y, por ende, la irrigación medular.

También debe evitarse la confusión con la denominada ***claudicación venosa***. En esta entidad, la marcha o el ejercicio muscular producen un intenso ardor quemante, acompañado por la sensación de gran turgencia con estiramiento de la piel, en especial desde la rodilla hacia abajo. Puede ser unilateral o bilateral y a veces solo se presenta en las últimas horas de la tarde o durante el tiempo caluroso y húmedo. Obedece a la obstrucción del sistema venoso profundo de las extremidades (sobre todo distal a la poplítea) y lo acompañan signos de insuficiencia venosa crónica, con várices del sistema venoso superficial o sin ellas.

DOLOR DE REPOSO

El dolor de reposo de las extremidades expresa un mayor grado de isquemia y representa así una fase más avanzada de las ya señaladas enfermedades arteriales obliterantes periféricas, que la claudicación intermitente dolorosa. En todos los casos indica la necesidad de una conducta diagnóstica y terapéutica inmediatas.

Por lo general hace su aparición cuando la claudicación solo le permite al paciente caminar con lentitud menos de 100 metros. Al principio, únicamente ocurre de noche con el decúbito. La simple elevación de las piernas hasta la horizontal es suficiente para que la isquemia se acentúe y el paciente solo obtiene alivio cuando se sienta al borde de la cama o da unos pasos alrededor de ella. Con el tiempo, el dolor se acentúa y únicamente logra conciliar el sueño con las piernas colgando, previa administración de analgésicos. Luego, es cada vez más difícil que el paciente duerma y suele pasar la noche frotándose las piernas. Para entonces, el dolor suele estar presente también de día, pero siempre muestra una típica acentuación nocturna. Por último, suele ser continuo e insoportable y el paciente clama por una frecuente administración de calmantes cada vez más potentes (dolor anunciador de trastornos tróficos). En estas circunstancias, la necrosis tisular (gangrena) ya se ha presentado o resulta inminente.

En la **enfermedad obstructiva arterial crónica**, sobre todo cuando se asocia diabetes o se trata de una tromboangitis obliterante, se observa también una alteración de los troncos nerviosos atribuida a la isquemia por compromiso de los *vasa nervorum*. Asimismo, se reconocen lesiones degenerativas de las terminaciones nerviosas receptoras del dolor y compromiso de las fibras mielínicas delta y simpáticas. Todo esto da lugar a otro tipo de dolor de reposo, de carácter urente o lancinante, que se presenta en forma de ráfagas o crisis de corta duración, a las que se agregan parestesias ("hormigueos", "pinchazos") y trastornos de la sensibilidad táctil y termoalgésica. Estos dolores neuríticos se superponen con el dolor de reposo ya mencionado, que sirve de fondo.

En la **obstrucción arterial aguda por embolia o trombosis** aparece primero un intenso dolor en la zona afectada, que se atribuye a marcado arterioespasmo. Luego, se agrega un dolor creciente de la zona comprometida por la isquemia, hasta que alcanza niveles mayores descritos para el dolor de reposo cuando no se restablece el flujo arterial colateral y la necrosis resulta inminente.

Un cuadro semejante puede ser causado por una tromboflebitis iliofemoral con intenso arterioespasmo asociado y marcada detención del flujo sanguíneo a nivel del lecho capilar (*flegmasia cerulea dolens*). Tanto en la obstrucción arterial aguda como en la tromboflebitis iliofemoral, aparece desde el comienzo una impotencia funcional de todo el miembro, pero en particular del sector distal (pies y dedos), que acompaña al dolor, pero mientras en la primera suele ser persistente en ausencia de tratamiento, en la segunda suele atenuarse con el transcurso de las horas.

En el ***síndrome del dedo azul***, el dolor isquémico de reposo se localiza en el sector comprometido (uno o más dedos del pie), que aparece frío, cianótico y puede desarrollar necrosis en forma de flictenas hemorrágicas. Su causa son las embolias de fragmentos de ateromas ulcerados, ubicados en los troncos arteriales principales de la extremidad (ilíacas, femorales) y, en general, las pulsaciones de tales arterias son muy ostensibles, dado lo distal de la obstrucción.

Para completar este tema véase el **capítulo 36-12** *Insuficiencia vascular periférica*.

C. DOLOR ABDOMINAL DE ORIGEN ISQUÉMICO

De vez en cuando el dolor isquémico cardíaco se percibe solamente, o al menos con mayor intensidad, en el epigastrio. Cuando se presenta en reposo, en especial el del infarto de miocardio, puede simular una afección vesicular (cólico hepático, colecistitis aguda), gastroduodenal (úlcera) o pancreática (pancreatitis aguda). Sin embargo, la falta de repercusión que sobre el dolor isquémico tienen la respiración profunda, los cambios de posición y, sobre todo, la palpación, son los datos de mayor valor diferencial para excluir todas las afecciones abdominales mencionadas. Por otra parte, el dolor isquémico nunca aparece acompañado por contracturas o defensa de los músculos abdominales, hecho que, unido a los antecedentes del paciente, permite la filiación correcta.

Existe un dolor sordo (sensación de pesadez), pero a veces más intenso y agudo, que aparece con los esfuerzos (sobre todo la marcha) en el hipocondrio derecho y en el epigastrio. A pesar de esa característica, no es de origen isquémico. Obedece a la distensión rápida de la cápsula de Glisson (rica en terminaciones sensitivas) por el aumento de tamaño más o menos marcado del hígado. La causa de este es la insuficiencia cardíaca derecha o global, manifestada o exagerada por los esfuerzos, con la consiguiente congestión venosa pasiva sistémica y hepática. Se denomina ***hepatalgia de esfuerzo*** y puede equipararse a la disnea de esfuerzo de la insuficiencia ventricular izquierda.

Por el contrario, es de neto origen isquémico un dolor más o menos intenso, a veces lancinante o desgarrante, localizado en el epigastrio y en la zona periumbilical. Por presentarse en los períodos digestivos, casi siempre se identifica con afecciones gastroenterológicas, razón por la cual a muchos pacientes se los somete a diversos estudios en tal sentido, en especial, radiológicos y fibroendoscópicos, sin resultados. Si bien los nitratos, por actuar sobre el músculo liso, pueden atenuar los dolores cólicos de conductos (biliares, ureterales) y vísceras huecas, su efecto nunca es tan manifiesto como cuando se los utiliza contra este dolor, al que suelen calmar de inmediato.

Ese cuadro se conoce con el nombre de **angina abdominal** de Öertner y obedece a la isquemia de la pared intestinal por obstrucción parcial (casi siempre ateromatosa) de las arterias mesentéricas. Se la observa en pacientes mayores de 70 años, con otros signos de ateroesclerosis o sin ellos, pero con alto porcentaje de diabetes. No es raro que preceda al desarrollo de un abdomen agudo de particular intensidad, ocasionado por la trombosis de una de las placas ateromatosas, que completa la oclusión total de la luz arterial (**caso clínico 33-2-4**).

CASO CLÍNICO 33-2-4

Sixto, de 75 años, diabético insulinodependiente, hipertenso y con antecedentes de angina de pecho y cirugía de la carótida derecha hace 3 años por estenosis ateroesclerótica, consulta por un dolor epigástrico posprandial de 30 minutos de duración que cede espontáneamente. Interpretando el cuadro como una dispepsia, su médico le indicó antiácidos y procinéticos, pero el cuadro no mejoró.

¿Qué datos del interrogatorio son importantes para una presunción diagnóstica diferente?

Comentario

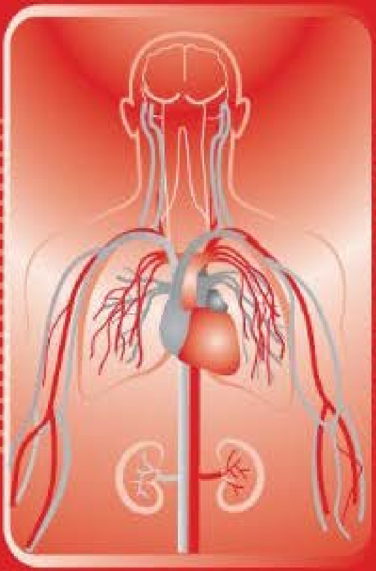
El dolor posprandial en un paciente con antecedentes de compromiso panvascular y diabetes insulinodependiente debe ser interpretado como una insuficiencia vascular periférica del territorio esplácnico (angina abdominal).

No obstante, esta situación puede presentarse de entrada, sin cuadro de angina previa, como acontece con el infarto de miocardio. El dolor provocado por la necrosis del intestino es de máxima intensidad y, a diferencia de lo que sucede con otros tipos de abdomen agudo, no se alivia o solo lo hace durante pocos minutos, con los analgésicos potentes, incluso los opiáceos. En cambio, cuando la necrosis se produce de forma lenta y progresiva por una obstrucción arterial incompleta, suele ser notable el alivio logrado con algunos vasodilatadores, como la nitroglicerina, administrados en infusión continua por vía intravenosa. También es de naturaleza isquémica el dolor que puede aparecer en el hipocondrio izquierdo y en algunas de las fosas lumbares en el curso de las endocarditis infecciosas y, rara vez, en la estenosis mitral con fibrilación auricular. Las causas son la embolia esplénica y la renal, respectivamente. La segunda ocasiona con frecuencia hematuria macroscópica y microscópica, mientras que la periesplenitis que produce la primera puede manifestarse clínicamente con un frote palpable (frémito) o auscultable, como en las grandes esplenomegalias (leucemia crónica). No obstante, el aumento moderado o nulo del tamaño esplénico en aquellas afecciones no alcanza para exponerlo lo suficiente por debajo de la parrilla costal izquierda, por lo que se trata de un hallazgo infrecuente.

Véase **Bibliografía** cap. 33-2 *Dolor*.

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 33-2 *Dolor*.

Véase **Autoevaluación** cap. 33-2 *Dolor*.



33-3

Palpitaciones

Manuel Vázquez Blanco y Ariel K. Saad

INTRODUCCIÓN

La *percepción de la actividad del corazón*, a la que se suele denominar *palpitaciones,* es un hecho relativamente frecuente que se presenta hasta en un 16% de los pacientes. Este síntoma puede reconocerse de diferentes maneras y por lo general se lo describe como un cambio en la frecuencia, el ritmo o la fuerza de contracción cardíacos. A veces, los pacientes refieren golpeteos, aceleración, estremecimiento, irregularidad y aun detención de sus latidos, lo que les causa inseguridad, angustia e inquietud.

El síntoma palpitaciones es poco sensible y específico y, si bien sugiere la presencia de un trastorno subyacente del ritmo, en la práctica cotidiana esto no es lo habitual. Así, por ejemplo, durante la monitorización ambulatoria del electrocardiograma se detectan arritmias en un 40-80% de los registros y hasta un 30% de los pacientes que realizan el estudio refieren palpitaciones. Sin embargo, en menos del 15% de los casos el síntoma concuerda con el hallazgo de una arritmia.

ETIOLOGÍA

La mayoría de los pacientes que consultan por palpitaciones no tienen una enfermedad estructural cardíaca y solo presentan un aumento de la frecuencia o un trastorno inocente del ritmo. Menos a menudo, las palpitaciones dependen de un trastorno grave y peligroso del ritmo cardíaco potencialmente mortal.

La percepción de la actividad cardíaca puede ocurrir en circunstancias normales, como el ejercicio, la emoción o la ingestión de sustancias que incrementan el tono adrenérgico o bien disminuyen el tono vagal, como el café, la nicotina, los agonistas betaadrenérgicos o los anticolinérgicos. En otras circunstancias, las palpitaciones son claramente anormales y dependen de una arritmia subyacente aunque, a menudo, los pacientes con arritmia o no tienen palpitaciones o refieren otros síntomas como disnea, angor, síncope o sufren muerte súbita (**cuadro 33-3-1**). Por lo tanto, es muy importante tener en cuenta las condiciones personales (edad, sexo, antecedentes personales, antecedentes familiares) de cada individuo que consulta por palpitaciones. En un estudio prospectivo realizado en 190 pacientes que consultaron por palpitaciones, se observó que en un 43% de los casos la causa era cardíaca (extrasistolia ventricular o supraventricular, fibrilación auricular, taquicardias paroxísticas), en un 31% la causa era emocional, en un 16% no pudo establecerse causa alguna y en el 10% restante se atribuyó a causas diversas (anemia, tirotoxicosis, drogas). El sexo masculino, la cadencia irregular de las palpitaciones, los antecedentes de enfermedad cardíaca y una duración mayor de 5 minutos fueron en este estudio predictores independientes de una etiología arrítmica.

Por todo lo expuesto, debe tenerse en cuenta que las causas de palpitaciones son múltiples y variadas y, así como algunos individuos pueden experimentar síntomas muy molestos durante un episodio inocente de taquicardia sinusal, otros permanecen asintomáticos durante un episodio de taquicardia ventricular, que puede evolucionar a la fibrilación ventricular y la muerte.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

La evaluación clínica deberá responder a dos interrogantes. El primero es determinar si los síntomas dependen de una causa cardíaca y el segundo es establecer el riesgo de que ocurra una complicación grave. El interrogatorio detallado, el examen físico cuidadoso y el electrocardiograma permiten efectuar un diagnóstico correcto en hasta un 40% de los casos y, cuando se realizan durante el episodio, brindan información suficiente. Sin embargo, la mayoría de los pacientes acuden a la consulta una vez que los síntomas ya han pasado, por lo que la anamnesis adquiere entonces una importancia fundamental.

CUADRO 33-3-1. Causas de las palpitaciones

Cardíacas	Psiquiátricas	Otras	Fármacos y drogas
- Fibrilación auricular - Taquicardia supraventricular - Extrasístoles ventriculares - Extrasístoles supraventriculares - Aleteo auricular - Taquicardia ventricular - Enfermedad del nódulo sinusal - Marcapasos normofuncionantes o disfuncionantes - Enfermedades valvulares - Miocardiopatías - Mixoma auricular - Hipotensión ortostática - Taquicardia sinusal inapropiada	- Trastornos de pánico - Ansiedad - Somatización - Angustia - Depresión	- Tirotoxicosis - Feocromocitoma - Cuadros febriles - Anemia - Embarazo - Mastocitosis - Perimenopausia - Hipoglucemia - Ejercicio - Enfermedad de Paget - Estrés	- Betaadrenérgicos - Teofilina - Cafeína - Nicotina - Anfetaminas - Cocaína - Supresión de betabloqueantes - Vasodilatadores - Anticolinérgicos

Anamnesis

Se debe prestar especial atención a los siguientes aspectos.

Características de las palpitaciones

1. ¿Cómo son las palpitaciones?

Se debe preguntar si son ***rápidas, lentas, regulares*** o ***irregulares***. Si bien solo un tercio de los sujetos son capaces de relatar de forma adecuada la cadencia de sus palpitaciones, el médico puede facilitar la descripción imitando con su mano colocada sobre el tórax del paciente las diferentes cadencias posibles. Las ***palpitaciones rápidas e irregulares*** sugieren que la fibrilación auricular es la causa; con menos frecuencia pueden deberse a una taquicardia o a un aleteo auricular con respuesta ventricular variable y, en ocasiones, a una extrasistolia ventricular o supraventricular frecuente.

Las ***palpitaciones regulares y rápidas*** pueden depender de una taquicardia ventricular o supraventricular. En este caso resultan útiles algunas preguntas adicionales. *¿Las palpitaciones se perciben solo en el tórax o también en el cuello?* Cuando también se perciben en el cuello, lo más probable es que se trate de una taquicardia por reentrada en el nódulo auriculoventricular (A-V), lenta-rápida, dado que en su transcurso las contracciones auriculares y ventriculares suceden en forma simultánea, lo que determina el reflujo de sangre al cuello y, en consecuencia, la percepción de palpitaciones sobre este. Este síntoma tiene una sensibilidad del 92%; una especificidad del 100% y un cociente de probabilidad positivo de 350,7 y negativo de 0,1 para el diagnóstico de taquicardia por reentrada AV. Los pacientes con reentrada por un haz accesorio o reentrada sinoauricular no refieren palpitaciones en el cuello, dado que durante estas arritmias las contracciones auriculares y ventriculares no son simultáneas, no existe reflujo y, por lo tanto, no hay palpitaciones sobre el cuello. Los pacientes con taquicardia ventricular a veces refieren palpitaciones regulares en el tórax e irregulares en el cuello debido a la disociación auriculoventricular que suele acompañar a esta arritmia. Sin embargo, los pacientes con taquicardia ventricular por lo general no experimentan palpitaciones; ello se debe a que para que el síntoma se produzca se requiere un ventrículo cuya capacidad contráctil sea adecuada. Por eso, los pacientes con taquicardia ventricular y corazón normal, o aquellos con displasia arritmogénica del ventrículo derecho, pero con ventrículo izquierdo normal, suelen presentar el síntoma con mayor frecuencia, mientras que los que tienen disfunción del ventrículo izquierdo pueden desarrollar fibrilación ventricular y morir sin haber sufrido palpitaciones previamente.

Por lo tanto, la ausencia de palpitaciones no excluye que el paciente tenga arritmias graves que, por otra parte, pueden manifestarse con otros síntomas, como el síncope, o la muerte súbita.

2. ¿Cómo comenzaron?

Un ***comienzo abrupto*** sugiere que la causa es una taquicardia paroxística. Sin embargo, una taquicardia sinusal en un paciente ansioso puede percibirse como de comienzo abrupto o, por el contrario, una taquicardia supraventricular o ventricular, que aparece durante el ejercicio, puede aparentar un ***comienzo paulatino***. Por ende, si bien el comienzo abrupto indica una arritmia, hay muchas excepciones.

3. ¿Cómo finalizaron?

Una ***terminación abrupta*** sugiere también una arritmia paroxística. Sin embargo, el aumento de la actividad adrenérgica causado por la arritmia puede determinar a continuación una taquicardia sinusal y esto impedir el reconocimiento de su final abrupto. Por otra parte, se debe recordar que una taquicardia sinusal puede a veces terminar en forma abrupta, sobre todo en atletas de alto rendimiento.

Factores desencadenantes

Si bien muchos pacientes son incapaces de reconocer los factores que desencadenaron la arritmia, es muy importante enseñarles que presten atención, puesto que la supresión de estos factores podría determinar la eliminación del síntoma. El interrogatorio debe, entonces, poner especial atención en la detección de factores como el alcohol, los agentes betaadrenérgicos, la cafeína o algunas drogas ilícitas, como la cocaína. También es importante determinar si los síntomas aparecen en el curso de las actividades cotidianas o durante el reposo, pues en este último caso sugieren un componente emocional subyacente, mientras que las que aparecen en cualquier circunstancia indican un sustrato orgánico.

Síntomas asociados

Las arritmias pueden ocasionar otros síntomas y, como ya se mencionó, algunas arritmias de mal pronóstico no suelen dar palpitaciones y otras de carácter benigno a menudo las producen. Pueden asociarse síntomas como la angustia, el temor, la ansiedad y los mareos; cuando esto sucede, lo más probable es que las palpitaciones carezcan de importancia. Otros, como el síncope o la angina de pecho, suelen indicar una enfermedad cardíaca subyacente y, por lo tanto, tienen mal pronóstico. Cuando un paciente presenta un síncope durante un episodio de taquicardia ventricular, la arritmia tiene una frecuencia muy alta, la función ventricular está muy deprimida o ambas cosas. La ocurrencia de síncope durante episodios de taquicardia supraventricular o fibrilación auricular sugiere que la frecuencia cardíaca durante esos episodios es muy alta.

Frecuencia de los episodios

La calidad de vida del paciente puede verse afectada no solo por la presencia de síntomas, sino también por la frecuencia con que estos aparecen y ello determinará a su vez la conducta terapéutica para tomar. Así, por ejemplo, los episodios poco frecuentes y oligosintomáticos que ocurren en una persona sin enfermedad cardíaca por lo general no requerirán una evaluación compleja, mientras que los frecuentes, muy sintomáticos, acompañados por síncope y más aún si se presentan en un paciente con cardiopatía, requerirán una evaluación exhaustiva y urgente.

Efecto de los tratamientos previos

Los efectos de uno o más tratamientos previos son importantes a la hora de seleccionar una nueva terapéutica. El fracaso de un betabloqueante hace que la utilización de otra sustancia de la misma clase resulte, probablemente, ineficaz. Al mismo tiempo, ante el fracaso de múltiples fármacos, se hace necesario plantear otro tipo de terapéutica.

Enfermedades concomitantes

La presencia de una enfermedad cardíaca hace presumir que los síntomas se deben a una arritmia. Por el contrario, si se trata de una enfermedad psiquiátrica, un síndrome depresivo o una neurosis de angustia, se supone que los síntomas resultan de una somatización como consecuencia de la enfermedad de base.

Examen físico

Los hallazgos del examen físico dependerán de si este se efectúa durante el episodio o cuando este ya ha pasado. Al mismo tiempo, es muy importante establecer si el paciente padece o no una enfermedad cardíaca (**caso clínico 33-3-1**).

Examen durante el episodio

Las arritmias modifican la frecuencia cardíaca y, en ocasiones, la secuencia de activación auriculoventricular. Todo ello generará una serie de signos y síntomas muy útiles para el diagnóstico, y su percepción e interpretación dependerán de la experiencia y persistencia del examinador (**cuadro 33-3-2**).

El ***examen del pulso venoso*** tiene suma importancia para establecer la relación entre la actividad auricular y la ventricular. La presencia de *ondas "a" en cañón* (esporádicas) depende de la existencia de una disociación auriculoventricular; esto puede observarse en la extrasistolia auricular o ventricular, en la taquicardia ventricular, o en el bloqueo auriculoventricular completo. En las taquicardias por reentrada en el nódulo A-V se observan ondas en cañón de igual frecuencia que la ventricular (permanentes). En el aleteo auricular puede observarse una sucesión de ondas "a" de alta frecuencia (*pulso venoso ondulante*).

La auscultación del ***segundo ruido*** también puede ser de utilidad. Así, un segundo ruido desdoblado en forma paradójica indica un bloqueo de la rama izquierda y, por lo tanto, señala una taquicardia supraventricular con QRS aberrante o una taquicardia ventricular originada en el ventrículo derecho. La auscultación de un segundo ruido desdoblado en forma amplia indica un bloqueo de la rama derecha y, por consiguiente, una taquicardia supraventricular con conducción aberrante o una taquicardia del ventrículo izquierdo.

También es muy útil conocer el ***estado emocional*** del paciente; así, por ejemplo, la presencia de síntomas depresivos o de pánico y la ausencia de alteraciones en el examen cardiovascular sugieren que los síntomas pueden depender de un trastorno emocional.

CUADRO 33-3-2. Hallazgos en el examen físico durante las taquiarritmias

Arritmia	Presión arterial	Ruidos cardíacos	Pulso arterial	Pulso venoso
Fibrilación auricular	Variable	Variables	Irregular	No característico
Taquicardias nodales	Constante	Fijos	Regular	Ondas en cañón
Taquicardias reciprocantes	Constante	Fijos	Regular	No característico
Taquicardias ventriculares	Variable	Variables	Regular	Ondas en cañón
Aleteo auricular	Constante	Fijos	Regular	Ondas rápidas

CASO CLÍNICO 33-3-1

Valentina, de 29 años, consulta en el servicio de emergencias por presentar temblor generalizado, mareos, sudoración en ambas manos, sensación de angustia, dolor en el precordio y el epigastrio y palpitaciones en la región torácica que, según refiere, fueron de comienzo progresivo y cadencia regular. Ya ha presentado estos síntomas en otras ocasiones, por lo general frente a situaciones de tensión emocional, le desagrada estar sola y tiene temor a los espacios cerrados. En esta oportunidad relata que las manifestaciones comenzaron hace aproximadamente 30 minutos.

Niega otros antecedentes de importancia y no consume medicamentos ni drogas. En las últimas semanas reconoce estar sometida a un intenso estrés laboral y teme perder su empleo. Es el tercer episodio que le ocurre en el último mes.

El examen físico se encontraba dentro de los parámetros normales, a excepción de la frecuencia cardíaca que en el momento del examen era de 122 lat/min.

Se le efectúa el siguiente electrocardiograma (**fig. 1**).

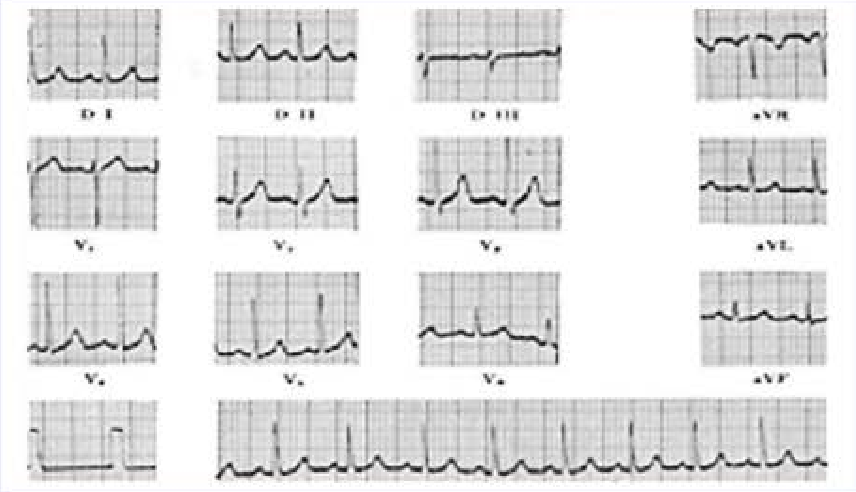


Fig. 1

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?
¿Cuál es la conducta adecuada?

Comentario

Se trata de una paciente joven, sin antecedentes personales ni familiares de importancia. El examen físico es normal, a excepción del aumento de la frecuencia cardíaca. El electrocardiograma (ECG) muestra ritmo sinusal, su configuración es normal y la frecuencia es de 122 lat/min. Con estos elementos, es altamente improbable que padezca una cardiopatía estructural y el cuadro que presenta encuadra dentro de lo que se denomina *trastorno de pánico*. Esta es una entidad relativamente frecuente, pues se estima que hasta un 4-7% de las personas pueden padecerlo. Es más frecuente en las mujeres entre los 20 y 40 años y más en aquellas con antecedentes familiares. Es de curso crónico y recurrente y suele estar asociado a cuadros depresivos concomitantes. Debe efectuarse el diagnóstico diferencial con las taquicardias paroxísticas supraventriculares. En consecuencia, una vez descartada la presencia de una arritmia debe procurarse la evaluación y asistencia psicológica.

Examen fuera del episodio

La mayoría de los pacientes con palpitaciones concurren a la consulta una vez que los síntomas han pasado. En este caso los hallazgos del examen dependerán de la presencia o no de una enfermedad cardíaca y del tipo de afección subyacente.

Exámenes complementarios

Electrocardiograma durante el episodio

El electrocardiograma tiene fundamental importancia en el momento de determinar el tipo de arritmia, sobre todo cuando se registra durante el episodio.

Taquicardia regular con QRS angosto: cuando no se observa la *onda P* o esta coincide con el complejo QRS, el diagnóstico más probable es *taquicardia supraventricular por reentrada en el nódulo A-V lenta-rápida*. Cuando la *onda P* sigue al complejo QRS con un *RP mayor* de 140 milisegundos (ms), el diagnóstico más probable es *taquicardia por reentrada* utilizando un haz accesorio en sentido retrógrado. Cuando se observa una *onda P* que sigue al QRS con un intervalo igual o mayor de 200 ms, el diagnóstico más probable es *taquicardia auricular*, *taquicardia reciprocante por haz accesorio* de tipo lento o taquicardia por *reentrada en el nódulo A-V rápida-lenta*.

Taquicardia regular con QRS ancho: una taquicardia con QRS ancho puede ser una *taquicardia ventricular* o una *supraventricular con conducción aberrante*. Existen diferentes criterios para establecer el diagnóstico y, para ello, se sugiere al lector remitirse al **capítulo 36-3** *Arritmias cardíacas*. A modo de síntesis, se señalan tres criterios diagnósticos de *taquicardia ventricular*: observación de *complejos de tipo QS* en todas las derivaciones precordiales, observación de *complejos RS* en las derivaciones precordiales si el intervalo entre el comienzo de la onda R y el nadir de la onda S mide más de 100 ms, observación de complejos *QRS de captura o fusión (disociación auriculoventricular).*

Taquicardia irregular con QRS angosto: una taquicardia con estas características puede corresponder a una *fibrilación auricular*, a un *aleteo auricular* con respuesta ventricular variable o a una *taquicardia auricular con conducción auriculoventricular variable* (**caso clínico 33-3-2**).

Taquicardia irregular con QRS ancho: en este caso puede tratarse de alguna de las taquicardias descritas con conducción aberrante o bien de una *taquicardia ventricular.* El diagnóstico puede realizarse utilizando las reglas enunciadas para la diferenciación de las taquicardias con QRS ancho.

Electrocardiograma fuera del episodio

Dado que no siempre es posible obtener un registro electrocardiográfico durante el episodio de palpitaciones, algunas premisas pueden ser útiles para aproximar el diagnóstico. Así, en presencia de un intervalo *PR corto* y *onda delta* puede establecerse el diagnóstico de ***síndrome de Wolff-Parkinson-White*** (**Epónimos**) y este constituye el sustrato para la presentación de *taquicardias reciprocantes*. La observación de una marcada hipertrofia ventricular izquierda sugiere una miocardiopatía hipertrófica. La existencia de agrandamiento auricular puede servir como sustrato para la ocurrencia de una *fibrilación auricular.* La prolongación del intervalo QT hace pensar en la posibilidad de una *taquicardia ventricular en torsión de puntas.* La presencia de ondas Q anormales indica una cardiopatía isquémica y la posibilidad de una *taquicardia ventricular*.

De esta manera, en un paciente con enfermedad cardíaca que refiere palpitaciones regulares se debe pensar en una *taquicardia ventricular* y, en un caso similar, pero con palpitaciones irregulares, en *fibrilación auricular*. En un paciente sin enfermedad cardíaca estructural las palpitaciones regulares pueden deberse a cualquiera de las *taquicardias supraventriculares*. En presencia de un *síndrome de preexcitación,* las palpitaciones regulares sugieren una *taquicardia por reentrada* y, si son irregulares, una *fibrilación auricular.*

Se debe tener en cuenta que un electrocardiograma normal no excluye que una arritmia sea la causa de las palpitaciones.

Otros estudios

Si la anamnesis, el examen físico y el electrocardiograma no permiten establecer el diagnóstico, se debe recurrir a otros métodos complementarios.

Si las palpitaciones son frecuentes, un ***electrocardiograma de 24 horas*** (electrocardiograma Holter) puede ser suficiente. En este caso, el paciente lleva consigo una unidad de registro electrocardiográfico mientras realiza sus actividades en forma habitual y anota sus síntomas en un diario confeccionado al efecto (véase **cap. 37-4** *Electrocardiografía ambulatoria*). Si el paciente presenta palpitaciones durante el período de registro, el análisis posterior del electrocardiograma y su correlación con los síntomas referidos permitirán afirmar o descartar la etiología arrítmica como causa de los síntomas. Mediante este procedimiento es posible establecer el diagnóstico en hasta un 35% de los casos.

En caso de que el paciente presente síntomas con menor frecuencia, otros dispositivos que pueden utilizarse durante períodos más prolongados, como el ***registrador de eventos*** o la ***monitorización transtelefónica***, serán más adecuados. El rédito diagnóstico con estos

CASO CLÍNICO 33-3-2

Américo, de 55 años, concurre a una guardia médica refiriendo sensación de palpitaciones en el pecho de 8 horas de evolución. Dice que comenzaron en forma abrupta luego de una ingesta copiosa, acompañada del consumo abundante de bebidas alcohólicas. Las palpitaciones eran rápidas y su cadencia era irregular. No manifestaba angina ni disnea. Tenía antecedentes de hipertensión arterial (HTA) y estaba excedido de peso, pues su índice de masa corporal era de 28 kg/m².

En el examen físico se encontraba normotenso (130/80 mm Hg), el pulso era irregular y desigual y la frecuencia era de 150 lat/min aproximadamente. El registro electrocardiográfico en la derivación DII mostraba el siguiente trazado (**fig. 1**).

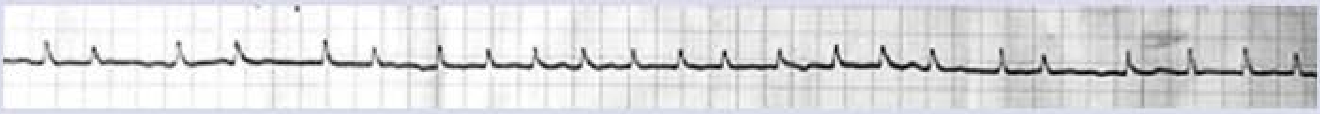


Fig. 1

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?
¿Cuál es la conducta adecuada?

Comentario

Se observa un ritmo irregular, con una frecuencia aproximada de 150 lat/min. No se observan ondas P y los intervalos RR son totalmente variables. Se trata, por lo tanto, de una fibrilación auricular con una respuesta ventricular elevada. El paciente presenta diferentes factores de riesgo que lo predisponen al desarrollo de esta arritmia, como la HTA y el sobrepeso. Al mismo tiempo, la ingesta de alcohol pudo haber actuado como un factor desencadenante.

En este caso, está indicada la reversión de la arritmia, dado que es aguda y se trata del primer episodio. *A posteriori*, será necesario descartar que padezca una cardiopatía estructural. Se debe recomendar el control estricto de los factores de riesgo, evitando al mismo tiempo todos aquellos agentes que puedan propiciar el desencadenamiento de la arritmia como el tabaco, el alcohol o los estimulantes.

dispositivos es de 66-83%, lo que constituye una interesante posibilidad en algunos pacientes.

Si las palpitaciones aparecen durante el esfuerzo, puede realizarse una ***prueba ergométrica graduada*** *para* reproducir la situación.

Los ***estudios electrofisiológicos*** se realizan con menor frecuencia y están especialmente indicados en los pacientes cuyas palpitaciones transcurren con compromiso hemodinámico o síntomas como síncope, presíncope o convulsiones, o en los que han sido reanimados después de una muerte súbita. También pueden ser útiles para evaluar y planificar el tratamiento en las taquicardias supraventriculares paroxísticas, con preexcitación o sin ella (véase **cap. 37-5** *Estudio electrofisiológico*).

En algunos pacientes puede requerirse la determinación de hormonas tiroideas para descartar el hipertiroidismo, un hemograma para descartar la anemia, la medición de la glucemia si se presume hipoglucemia o una consulta con el servicio de psicología médica cuando se sospecha una somatización o un importante componente emocional.

Véase **Bibliografía** cap. 33-3 *Palpitaciones.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 33-3 *Palpitaciones.*

Véase **Autoevaluación** cap. 33-3 *Palpitaciones.*

33-4

Síncope

Diego A. Carrozza

DEFINICIÓN

El **síncope** es un síndrome clínico caracterizado por la pérdida brusca y transitoria de la conciencia por déficit de flujo cerebral global, con recuperación espontánea y total, secundaria a hipotensión episódica.

Existe una condición clínica denominada **presíncope** que se presenta como una situación cercana a la pérdida del estado de conciencia, que no llega a completarse, y se manifiesta con síntomas de mareos, obnubilación, sudoración fría y palpitaciones. El presíncope se genera por el mismo mecanismo de hipoperfusión cerebral que el síncope, por lo que debe considerarse un síntoma equivalente. Si bien el presíncope es menos alarmante, la forma de estudio en varias guías es igual a la del síncope.

La **lipotimia** es un estado provocado por una disminución rápida y fugaz de la circulación cerebral, debido casi siempre a una hipotensión arterial transitoria, que en ocasiones no llega a la pérdida de la conciencia y que tiene pródromos como visión borrosa, sudoración fría, estado nauseoso, palidez cutaneomucosa y sensación de pérdida del tono postural. La disminución del estado de conciencia es tan fugaz que en ocasiones el paciente solo manifiesta obnubilación. Si un paciente con lipotimia pierde el estado de conciencia, es un síncope

Aunque la mayoría de las causas que ocasionan un síncope son benignas y autolimitadas, hay causas de síncope asociadas a una importante morbimortalidad, por eso la evaluación del episodio debe ser siempre exhaustiva y completa.

EPIDEMIOLOGÍA

Es un problema médico frecuente que se presenta en algún momento de la vida en un grupo heterogéneo y numeroso de la población. Es una condición de presentación frecuente en los servicios de urgencias de los centros de salud y constituye un 1-3% de los motivos de consultas en una guardia. Si bien es cierto que puede darse en todas las edades, es más frecuente en los mayores de 65 años.

+65 Según el estudio REDIFA, el 12% de los adultos mayores refirieron haber sufrido algún episodio sincopal y el 80% de las consultas en los departamentos de emergencias por síncope correspondieron a pacientes mayores de 65 años.

FISIOPATOLOGÍA

El cerebro humano demanda un importante consumo de oxígeno y glucosa que recibe a través del flujo sanguíneo cerebral (FSC). A pesar de que el cerebro representa un 2-3% del peso corporal total, recibe del FSC un 12-15% del volumen minuto. El síncope se produce por una **caída brusca y transitoria del flujo sanguíneo cerebral** y cualquiera de las variables involucradas en su regulación puede ser la causa.

El cerebro tiene la facultad de adaptación rápida para mantener de forma constante el FSC frente a las variaciones de la presión de perfusión cerebral (PPC). Esto permite que el síncope solo se manifieste con síntomas clínicos, sin llegar a generar una lesión cerebral permanente y, por ello, la recuperación es total. El mecanismo de adaptación frente a la disminución de la PPC es la vasodilatación, o sea, la disminución de la resistencia vascular cerebral (RVC). Esta capacidad de adaptación para mantener el FSC se denomina autorregulación. La PPC normal oscila entre 80 y 100 mm Hg generados por la tensión arterial media (TAM) y la presión intracerebral (PIC) que se le opone y que normalmente es menor de 10 mm Hg. Por lo tanto, el FSC depende fundamentalmente de la PPC y esta, netamente de la TAM, ya que la vasodilatación cerebral es solo un mecanismo compensador insuficiente.

Así, dado que el FSC es directamente proporcional a las variaciones de la TAM y esta depende, a su vez, del volumen minuto (VM) y de la resistencia vascular periférica (RVP), toda circunstancia por la cual el VM y la RVP desciendan de manera transitoria se traducirá clínicamente en un síncope.

Toda causa que produzca una caída del volumen minuto cardíaco o de la resistencia vascular periférica que genere caída de la tensión arterial media de manera episódica, evidenciada por hipotensión arterial, provocará un síncope.

CLASIFICACIÓN

Dadas las múltiples y variadas causas que puedan alterar el FSC, la clasificación del síncope es dificultosa. Además, en al menos un 30% de los síncopes no se logra identificar una causa. Puede resultar más práctico establecer una clasificación de acuerdo con: a) los **mecanismos fisiopatológicos**, que consideran el desequilibrio transitorio entre la función cardíaca, la resistencia vascular periférica y los mecanismos de autorregulación cerebral para mantener una adecuada presión de perfusión cerebral; y, b) habida cuenta de que el síncope en ocasiones es la manifestación clínica de una entidad potencialmente mortal, se debe realizar una estratificación del **riesgo para la vida** (**cuadro 33-4-1**).

CUADRO 33-4-1. Clasificación y etiologías del síncope

A) Según los mecanismos fisiopatológicos

Síncope reflejo
- vasovagal
- situacional
- hipersensibilidad del seno carotídeo
- inducido

Síncope ortostático

Síncope cardíaco
- arrítmico
- cardíaco estructural

B) Según el riesgo para la vida

Síncope con amenaza para la vida
- cardíaco
- tromboembolismo pulmonar
- hemorragias graves

Síncope asociado a entidades comunes
- ortostático
- reflejo

Síncope por otras situaciones (algunos son diagnósticos diferenciales por pérdida del estado de conciencia, pero no obedecen a la fisiopatología del síncope)
- neurológico
- psiquiátrico
- por fármacos
- metabólico
- psicógeno
- otros

ETIOLOGÍA

Se desarrollarán las etiologías según la clasificación de riesgo para la vida de las distintas entidades.

Síncope con amenaza para la vida

Síncope cardíaco: es la causa más común de síncope con riesgo de muerte. Debido a ello, algunos autores dividen los síncopes en dos grandes grupos: cardiogénicos y no cardiogénicos y así enfatizan la asociación *amenaza para la vida-síncope cardiogénico*. Varios estudios han demostrado que los síncopes cardíacos tuvieron más riesgo de muerte súbita en el primer año posterior al evento.

Ante un paciente con síncope, la responsabilidad primaria del médico es valorar si el acontecimiento es de **alto riesgo** (cardiogénico) o de **bajo riesgo** (no cardiogénico).

El síncope cardíaco incluye causas eléctricas y mecánicas. Entre las ***eléctricas*** se encuentran las bradiarritmias, las taquiarritmias y la disfunción del marcapasos. Entre las ***mecánicas***, la obstrucción al flujo del ventrículo derecho o izquierdo (valvulopatías, miocardiopatía hipertrófica, mixoma auricular, hipertensión pulmonar), el infarto de miocardio, el taponamiento cardíaco y la disección aórtica (**casos clínicos 33-4-1** y **33-4-2**).

Tromboembolismo pulmonar: es una entidad poco común como causal de síncope, pero es importante mencionarla por el riesgo para la vida que predice.

Hipovolemia: las hemorragias agudas pueden causar síncope cuando el flujo sanguíneo cerebral es incapaz

CASO CLÍNICO 33-4-1

Aída, de 72 años, es derivada por padecer síncopes recurrentes. Durante el último año tuvo 10 episodios de pérdida del conocimiento de corta duración (menos de un minuto), con recuperación rápida. Como antecedentes relevantes tenía una cirugía de revascularización coronaria hacía 2 años y diabetes bien controlada con insulina. Se internó en reiteradas ocasiones y se le realizaron los siguientes estudios: electrocardiograma, que mostró bloqueo de rama izquierda; ECG Holter, electroencefalograma y tomografía computarizada cerebral, que fueron normales (se descartaron causas neurológicas de síncope); un estudio de perfusión miocárdica con talio, que fue normal, y un ecocardiograma que mostró una función ventricular conservada.

¿Cómo interpreta el cuadro de esta paciente?

¿Qué estudio indicaría en esta paciente?

Comentario

Se trata de una paciente con importantes antecedentes cardiovasculares, síncopes recurrentes y alteraciones en el ECG. Se han descartado las causas neurológicas. Su riesgo es alto y deben buscarse una disfunción del nódulo sinusal y una arritmia. Se realizó entonces un estudio electrofisiológico (EEF) para evidenciar trastornos de conducción o taquicardia ventricular inducible, que fue normal. Se le colocó nuevamente un dispositivo de monitorización continua y, a los pocos días, tuvo un episodio en el que se constató un bloqueo auriculoventricular completo; se indicó la colocación de un marcapasos, tras lo cual no recurrieron los síntomas.

CASO CLÍNICO 33-4-2

Fito, de 76 años, con antecedentes de HTA tratado con enalapril, es llevado a una guardia por traumatismo de cráneo con pérdida de la conciencia de unos minutos de duración. Cuenta un vecino que estaban paseando a sus perros, cuando de pronto, al correr a su mascota, sufrió una caída brusca con pérdida de la conciencia y golpeó la cabeza contra el piso. De inmediato llamó al servicio de emergencias y en 7 minutos aproximadamente llegó la ambulancia. En el momento de la asistencia por un profesional y paramédicos ya estaba lúcido y recordaba que estaba con su vecino cuando le sucedió el evento. En el examen físico en el lugar, su TA era de 150/70 mm Hg, su frecuencia cardíaca, de 72 lat/min y no tenía déficit motor. Se observaba ya un cefalohematoma frontal con una herida cortante de 1 cm. Luego fue llevado a un servicio de urgencias. En la guardia del hospital no se rescataron más elementos de la anamnesis.

Examen físico: lúcido, TA 130/80 mm Hg, sin ortostatismo. FC 68 lat/min, FR 16/min, $SatO_2$ 98%, temperatura axilar 36 °C. Pulso regular, filiforme, choque de la punta levemente desplazado a la izquierda, con un frémito en el segundo arco intercostal derecho. Auscultación cardíaca: soplo holosistólico 4/6 en el mesocardio y el área aórtica que se propaga al cuello, de tonalidad piante y segundo ruido no audible. La mayor intensidad del soplo se daba sobre la clavícula derecha. El resto del examen sin hallazgos significativos. ECG: ritmo sinusal, PR 160 ms, QRS angosto, T negativa asimétrica en D1 aVl y en V5 y V6. R en las precordiales izquierdas + S en las derechas > 35 mm, indicativo de hipertrofia del VI.

¿Cuál es su diagnóstico del episodio?

¿Cómo haría para certificar el diagnóstico?

Comentario

El episodio es compatible con un síncope y, frente a esta situación, siempre es importante establecer la presencia de un síncope cardiogénico (alto riesgo) o no cardiogénico (bajo riesgo). La edad del paciente y el haber corrido a su mascota sugieren en primer lugar que el ejercicio fue, quizás, el desencadenante del episodio. La TA normal y la ausencia de ortostatismo alejan la posibilidad de hipovolemia.

El hallazgo de un soplo sistólico, con frémito en el área aórtica, propagado al cuello y con el segundo ruido abolido afirma el diagnóstico presuntivo de estenosis aórtica (EA) grave.

A todo paciente con síncope se le debe solicitar un ECG que, en este caso, evidenció signos de HVI secundaria a la EA. El estudio confirmatorio es un eco-Doppler cardíaco que certificará la EA grave por medición del área valvular y/o gradiente transvalvular elevado.

de mantenerse estable a pesar de los mecanismos compensadores por pérdida de la volemia. La hemorragia digestiva es una de las causas más comunes en la práctica clínica, como también los traumatismos y otras como el hemoperitoneo por rotura de un embarazo ectópico, de un folículo ovárico, del bazo o de un aneurisma aórtico. Menos a menudo, pueden llevar al síncope los estados de deshidratación o las diarreas profusas que, si bien no son hemorragias, son causas de disminución de la volemia. La hipotensión ortostática es uno de los parámetros más sensibles para valorar la volemia y su presencia representa la pérdida de un 20% de esta.

Síncope asociado a entidades comunes

***Síncope ortostático*:** si un individuo está en decúbito dorsal, al sentarse o ponerse de pie, normalmente la presión arterial se mantiene estable por varios mecanismos homeostáticos que actúan a través de los centros cerebrales del sistema nervioso autónomo y que se manifiestan en la circulación periférica. La función de este mecanismo compensador se explica porque cuando una persona se pone de pie, unos 500 a 800 mL de volumen de sangre fluyen a la circulación esplácnica y hacia los miembros inferiores. Este fenómeno produce la reducción del retorno venoso, que da como resultado la disminución del volumen minuto, con la consecuente estimulación de los barorreceptores aórticos, cardíacos y cardiopulmonares. Esta estimulación activa el sistema simpático e inhibe el parasimpático, lo que provoca el aumento de la frecuencia cardíaca (FC) y de la vasoconstricción arterial periférica para conservar la tensión arterial (TA). Se define hipotensión ortostática al descenso ≥ 20 mm Hg de la tensión arterial sistólica (TAS) y/o ≥ 10 mm Hg de la tensión arterial diastólica, medida dentro de los 3 minutos, al ponerse de pie el examinado.

En la hipotensión ortostática el mecanismo de vasoconstricción compensador por el sistema nervioso autónomo se vuelve deficiente para lograr mantener la presión arterial. Existen otras formas de hipotensión ortostática, como la **tardía** o retardada, cuando la caída de la TA con el cambio de decúbito se desarrolla más allá de los 3 minutos. Este fenómeno suele verse en adultos mayores que toman ciertos fármacos (vasodilatadores o diuréticos), en quienes la respuesta vasoconstrictora autonómica es menor por encontrarse parcialmente bloqueada. La hipotensión ortostática **inicial** es la que se genera inmediatamente a la primera toma de TA, con caída de más de 40 mm Hg de la tensión arterial sistólica. Estas formas rara vez ocasionan síncope, sino más bien estados presincopales de resolución rápida (**caso clínico 33-4-3**).

CASO CLÍNICO 33-4-3

Orsino, de 80 años, con antecedentes de hipertensión arterial e hiperplasia prostática benigna, consulta por haber presentado un episodio de pérdida súbita de la conciencia segundos después de adoptar la posición de pie, luego de levantarse de la cama para dirigirse hacia el baño. El episodio duró aproximadamente un minuto y la recuperación fue total. Su medicación habitual comprende hidroclorotiazida, amlodipina y tamsulosina. En el examen físico se constata una FC de 80 lat/min y una TA de 120/80 mm Hg. El pulso radial es amplio con aumento de la tensión y el segundo ruido cardíaco se encuentra aumentado en intensidad. El resto del examen físico no aporta datos significativos.

¿Cuál es el mecanismo más probable del episodio sincopal?
¿Cómo lo confirmaría?
¿Solicita algún examen complementario?

Comentario

El síncope que ocurre a los pocos minutos o segundos de adoptar la posición de bipedestación debe orientar fuertemente a un mecanismo de hipotensión ortostática como causante. El hecho de que ocurra en un paciente adulto mayor que consume fármacos que alteran el tono vascular (hidroclorotiazida, amlodipina y tamsulosina) apoya aún más el diagnóstico. Se realizó la prueba del ortostatismo, que fue positiva, constatándose un descenso de la TAS de 30 mm Hg a los 3 minutos de adoptar la posición de pie, lo cual confirmó el diagnóstico. Si bien el ortostatismo positivo es suficiente para confirmar el mecanismo causal, teniendo en cuenta el grupo etario y los antecedentes, se deben solicitar ECG y exámenes complementarios de laboratorio.

CASO CLÍNICO 33-4-4

Pampita, de 34 años, mientras esperaba en el andén el subte en horario pico luego de la salida del trabajo, de pie entre mucha gente y con alta temperatura, comienza a sentir sofocación, sudoración, visión borrosa y mareos. Minutos después se despierta al lado de dos personas que la asistieron tras sufrir un "desmayo". Presenta relajación de esfínteres. La recuperación fue total, se acordaba hasta contar los síntomas precedentes y se sentía angustiada por no entender qué le había pasado. La paciente no refiere antecedentes y relata ser muy deportista. No tiene antecedentes familiares de importancia médica. Lúcida, sin foco motor. En el examen físico su TA es 100/60 mm Hg, sin ortostatismo FC 62 lat/min, temperatura axilar 36 °C, FR 14/min. La auscultación cardíaca era normal, con presencia de R1 y R2 en las cuatro áreas y los silencios libres. Un ECG posterior evidencia un trazado dentro de hallazgos fisiológicos, con ritmo sinusal, FC 60 lat/min, eje a 75°, PR 160 ms, QRS 100 ms y un QTc 400 ms.

¿Cuál sería su diagnóstico presuntivo?
¿Cómo la estudiaría?

Comentario

Antes de hacer un análisis diagnóstico es necesario comprender que el interrogatorio brinda una aproximación diagnóstica en más del 50% de los pacientes. Se trata de una paciente joven, deportista, sin antecedentes de importancia, en bipedestación, en un momento de aglomeración de gente, probablemente con temperaturas elevadas en el lugar, con pródromos característicos como visión borrosa, sudoración y mareos, presenta una pérdida del estado de conciencia repentina, espontánea y con recuperación completa. El examen físico fue normal y no se evidenció ortostatismo. Sin duda se trata de un síncope vasovagal. La relajación de esfínteres no es un marcador de otra patología y se ve hasta en un 50% de los casos.

El síncope es de bajo riesgo y el interrogatorio por sí solo hace el diagnóstico. El examen físico normal refuerza lo pensado. No requiere exámenes complementarios. No obstante, un ECG es sencillo y fácil de realizar. Con un nuevo ECG en fecha posterior se asegurará de que no haya ninguna evidencia de patología cardíaca.

Si un paciente con pérdida brusca del estado de conciencia tiene hipotensión ortostática, esta puede deberse a una alteración del sistema nervioso autónomo, pero siempre se debe descartar un cuadro de hipovolemia.

***Síncope reflejo*:** se lo denomina también síncope neurocardiogénico o neuromediado. El sistema nervioso autónomo es el controlador cardiovascular natural que se activa para compensar distintas respuestas y el fallo transitorio de estos mecanismos de autorregulación produce estados sincopales neurocardiogénicos. Se pueden observar tres tipos de respuestas: a) cardioinhibitoria, b) vasodepresora y c) mixta. De acuerdo con estos mecanismos fisiopatológicos, toda causa capaz de generar un efecto cardioinhibitorio (disminución de la FC), vasodepresor (vasodilatación con caída de la TA) o ambos, se engloba dentro de los síncopes reflejos, que se pueden definir según el factor desencadenante de estas respuestas:

- *Vasovagal:* el paciente habitualmente experimenta pródromos como palidez, sudoración, náuseas y vómitos, dolor abdominal, sensación de calor, debilidad y, como disparador, se evidencia alguna situación de emoción o por estrés ortostático (**caso clínico 33-4-4**).
- *Situacional:* es consecuencia de alguna situación especial como deglución forzada o dolorosa, posdefecatorio o miccional, y por reflejo tusígeno, entre otras. Incluye los cuadros psiquiátricos como trastornos de la ansiedad y ataque de pánico (seudosíncope).
- *Por hipersensibilidad del seno carotídeo:* algunas personas tienen un aumento de la sensibilidad a nivel del seno carotídeo y en ellas cualquier circunstancia, como traumatismo, presión por un collar, afeitarse o girar el cuello, induce una respuesta refleja cardioinhibitoria con bradicardia e hipotensión secundaria que desencadena un síncope.
- *Inducido:* son aquellos que se desencadenan tras algún estudio, por ejemplo, en una mesa basculante de *tilt test* o pruebas de vértigo, sin que haya una causa que pueda identificarse, pero que responde a algunos de los mecanismos descritos. El diagnóstico se hace por exclusión.

SÍNCOPE EN EL ADULTO MAYOR

Un cuadro sincopal en un adulto mayor es casi siempre una situación compleja debido a los múltiples mecanismos involucrados en el síncope y los factores coadyuvantes como comorbilidades, medicación y deterioro cognitivo que interactúan y pueden enmascarar una situación de riesgo. El diagnóstico de síncope casi siempre es retrospectivo y es narrado o referenciado por un tercero. Este hecho y sus etiologías contrapuestas (bajo o alto riesgo) hacen que siempre se plantee una duda frente a un diagnóstico obvio, pensando en la seguridad de la persona. En el adulto mayor los síncopes de bajo riesgo se desencadenan en el 30% de los casos por hipotensión ortostática, debido a la disfunción del sistema nervioso autónomo y de los mecanismos de autorregulación por barorreceptores. Las causas más frecuentes de síncopes de alto riesgo son: arritmias, estenosis aórtica y ataques isquémicos transitorios. Sin embargo, en la mitad de los casos no se puede determinar la etiología.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Es fundamental diferenciar los distintos estados de pérdida de la conciencia que no se corresponden con una disminución global y pasajera del flujo cerebral, como los siguientes cuadros:

- ***Neurológicos:*** ataque isquémico transitorio, hemorragia subaracnoidea, caída brusca (*drop attack*), robo de la subclavia y epilepsia. En esta última los antecedentes y la cronología del episodio permiten, en la mayoría de los casos, diferenciar ambas entidades, aunque el síncope por epilepsia temporal acinética lo hace imposible.
- ***Psiquiátricos:*** falso síncope, más frecuente en los jóvenes.
- ***Por abuso de drogas:*** suelen presentar síntomas de toxicidad a la droga o el alcohol y la pérdida de la conciencia es prolongada.
- ***Metabólicos:*** son causas la hipoglucemia, la hipoxia y la hiponatremia; en estos casos, la pérdida de conciencia es progresiva y comienza con somnolencia.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

La pérdida de la conciencia en el síncope ocurre como consecuencia de una hipoperfusión cerebral transitoria, de inicio brusco, de corta duración y de recuperación completa y espontánea al ceder la disminución del flujo cerebral. Todas aquellas entidades con pérdida del estado de conciencia que no se deba a hipoperfusión cerebral global y transitoria (p. ej., isquemia cerebral, epilepsia, causas psicógenas o metabólicas) quedan excluidas de las posibles causas de síncope.

El concepto de recuperación espontánea y corta duración del episodio (menos de 5 minutos) es fundamental para diferenciarlo de otras entidades.

En el proceso diagnóstico de un paciente con pérdida del estado de conciencia pueden analizarse cuatro niveles:

1. Establecer si se trata de un verdadero síncope (estrictamente por hipoperfusión global cerebral) o de otra causa de pérdida de la conciencia.
2. Establecer la causa del síncope.
3. Orientar los estudios de acuerdo con la sospecha diagnóstica.
4. Estratificar el riesgo (alto o bajo).

Anamnesis

La anamnesis es siempre la principal fuente de información para llegar al diagnóstico. Tiene algunas limitaciones, como en los adultos mayores, no permite hacer diagnóstico del mecanismo causal durante el episodio de síncope y, en muchas ocasiones, la descripción del evento no se correlaciona con su etiología.

La **edad** y la **procedencia** pueden ser datos útiles a la hora de evaluar al paciente con síncope. Los adultos mayores tienen mayor probabilidad de padecer alguna patología cardíaca estructural. En los jóvenes, por el contrario, son más frecuentes el síncope vasovagal y los cuadros seudosincopales relacionados con causas psíquicas (**caso clínico 33-4-5**). En la Argentina cobra importancia residir en zonas endémicas de Chagas.

Es fundamental interrogar sobre la **medicación habitual** o el **consumo reciente de fármacos y drogas**. Resulta de mucho valor averiguar sobre las **características propias del síncope**, la **presencia de pródromos** y las **circunstancias en las que ocurrió el episodio**. En el **cuadro 33-4-2** se resumen los hallazgos en la anamnesis sugestivos o específicos de distintas causas de síncope.

Examen físico

Incluye, en primer lugar, la comprobación de los **signos vitales**. El pulso y la presión arterial son los dos primeros signos por examinar en un paciente con pérdida del estado de conciencia. Una alteración en alguno de ellos es de alta sensibilidad para la orientación inicial del síncope. Por ejemplo, la ausencia de pulso hace diagnóstico de muerte súbita. Un pulso muy lento, con una frecuencia menor de 40 latidos por minuto podría orientar a un ***bloqueo AV*** o a otra causa eléctrica de bradicardia, y un pulso filiforme, *parvus* y *tardus* (baja amplitud y retardado) se observa en la ***estenosis aórtica***. La hipotensión arterial se evidencia en los estados de **hipovolemia** y la taquicardia de más de 150 latidos por minuto con hipotensión arterial o shock podría deberse a una ***taquicardia ventricular***. Debe completarse con una exhaustiva auscultación cardíaca.

CASO CLÍNICO 33-4-5

Verita, de 23 años, sin antecedentes de importancia, consulta por haber presentado un episodio de "desmayo". Sucedió segundos después de que se le realizara una venopunción para un control de rutina. El episodio fue precedido por náuseas, visión borrosa y sudoración profusa, duró aproximadamente un minuto y presentó una marcada sensación de cansancio al recuperarse. El examen físico y el ECG fueron normales.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Solicita algún otro examen complementario, además del ECG?

Comentario

El cuadro clínico corresponde a un síncope vasovagal típico: los síntomas son desencadenados por un precipitante obvio (venopunción), presenta pródromos (náuseas, visión borrosa, sudoración profusa) y un gran cansancio antes de recuperarse totalmente. El hecho de ser una persona joven, antes sana, con un examen físico y un ECG normales, apoya aún más el diagnóstico. No es necesario solicitar ningún otro examen complementario si bien, si se plantea la hipoglucemia como diagnóstico diferencial, se debe determinar la glucemia capilar con un Hemoglucotest.

CUADRO 33-4-2. Hallazgos en la anamnesis sugestivos o específicos de distintas causas de síncope

Síntomas acompañantes	Diagnóstico probable
Dolor, pánico	Síncope vasovagal
Bipedestación prolongada	Síncope vasovagal
Atleta bien entrenado sin cardiopatía, con episodio luego de ejercicio	Síncope vasovagal
Durante o luego de la micción, la defecación, la tos o al tragar	Síncope situacional
Síncope acompañado por neuralgia del trigémino	Síncope neurogénico con neuralgia
Episodios al girar la cabeza o por compresión del seno carotídeo	Síncope por hipersensibilidad del seno carotídeo
Episodios que ocurren inmediatamente al levantarse	Hipotensión ortostática
Pacientes que toman medicación que puede producir efectos proarrítmicos o vasodilatación	Síncope inducido por fármacos
Cefalea	Migraña, convulsiones
Vértigo, disartria, diplopía	Ataque isquémico transitorio, robo subclavio, migraña basilar
Episodios que ocurren con los movimientos del brazo	Robo subclavio
Inconsciencia que dura más de 5 minutos	Convulsiones
Diferencia de presión entre ambos brazos	Robo subclavio o disección aórtica
Síncope y soplo cardíaco que cambia con la posición	Tumores o trombos auriculares
Síncope de esfuerzo	Estenosis aórtica, hipertensión pulmonar, estenosis mitral, miocardiopatía hipertrófica obstructiva, enfermedad coronaria
Historia familiar de muerte súbita	Síndrome del QT largo, síndrome de Brugada
Pérdida breve de la conciencia con palpitaciones	Arritmias
Síncope frecuente con síntomas somáticos y sin enfermedad cardíaca	Enfermedad psiquiátrica

No debe olvidarse la prueba de **ortostatismo**, durante al menos 3 minutos, para demostrar o descartar la hipotensión ortostática. Si es positiva, el síncope suele ser por hipovolemia o disautonomía.

Es frecuente encontrar hipotensión ortostática en los adultos mayores de manera que, en este grupo etario, a la definición se le debe agregar la presencia de síntomas como visión borrosa, mareos o síncope.

Como se mencionó, existe también lo que se denomina hipotensión ortostática retardada, cuando el descenso de la TA ocurre luego de los 3 minutos. Este es un hallazgo que suele encontrarse en las pruebas pasivas de comprobación, como la de Ewing o el *tilt test*, y suele observarse en adultos mayores que toman medicación para el tratamiento de la HTA que bloquean la respuesta vasoconstrictora o por contracción de volumen (por descensos leves de la volemia).

Nunca debe omitirse un **examen neurológico**, fundamentalmente la valoración de la fuerza muscular o la búsqueda de foco motor, que se observan como diagnóstico diferencial en el ataque cerebrovascular.

Otro elemento de valor, en la etapa diagnóstica del síncope, es **el masaje del seno carotídeo**. Es de escasa especificidad y, dada la baja frecuencia de la enfermedad (hipersensibilidad), debería considerarse solo en los pacientes mayores de 50 años después de descartar otras causas de síncope. Debe realizarse en un ámbito hospitalario y con monitorización electrocardiográfica por las posibles complicaciones. El masaje se realiza sobre el seno carotídeo y se considera anormal una pausa en el pulso o en la monitorización ECG de más de 3 segundos, y/o el descenso de la TAS > 50 mm Hg. Este hallazgo tiene utilidad cuando el paciente desarrolla síntomas, porque es habitual la hipersensibilidad del seno en los adultos mayores, hipertensos o con arteriopatía.

La anamnesis y el examen físico identifican la causa del síncope en el 50% de los casos. El ECG y la monitorización en la sala de emergencia solo identifican un 7% de las causas. En forma similar, los estudios de laboratorio rara vez agregan información, excepto en el caso de sospecha de hipoglucemia o anemia por sangrado. Luego de la evaluación inicial, las causas de síncope quedan sin explicación en una importante proporción de pacientes (más del 30% de los casos).

Exámenes complementarios

Estudios de laboratorio

Incluye una rutina básica con al menos hemograma, glucemia y función renal. El hematocrito y la glucemia son de particular interés en el estudio del síncope, habida cuenta de que una anemia aguda y una hipoglucemia son diagnósticos diferenciales por considerar. Otros análisis más específicos se solicitan en función de la presunción clínica según los hallazgos previos. Entre ellos, un ionograma para valorar el sodio o la determinación de CPK y troponina ante la sospecha de un evento coronario agudo como desencadenante de la causa que lleva al síncope.

Electrocardiograma

El ECG es fundamental, de baja sensibilidad y alta especificidad, en la determinación de un síncope cardiogénico. En la mayoría de los pacientes el ECG inicial suele ser normal o no mostrar cambios relacionados con el síncope. En un estudio de síncope se encontró un ECG anormal en un 50% de los pacientes, aunque los hallazgos fueron inespecíficos con respecto a su etiología. Los hallazgos más frecuentes eran el bloqueo bifascicular, secuela de un infarto antiguo e hipertrofia ventricular. Los estudios más recientes demostraron que con el ECG solo se pudo hacer el diagnóstico de la causa de síncope en 2-7% de los pacientes. Esto refuerza su baja sensibilidad diagnóstica. Los diagnósticos etiológicos más frecuentes a través del ECG fueron la taquicardia ventricular, la taquicardia supraventricular sintomática y las bradiarritmias, entre ellas, la bradicardia sinusal extrema, el bloqueo AV de segundo grado Mobitz II o el bloqueo AV completo.

Holter

El ECG Holter aporta algo más de sensibilidad. No obstante, un ECG de más de 24 horas no parece resolver el problema diagnóstico de la causa. El problema central radica en que las arritmias detectadas en los pacientes con síncope son breves, transitorias y asintomáticas. Por lo tanto, es muy difícil adjudicar el síncope a una arritmia. Por otro lado, gran parte de la población sana y asintomática tiene bradicardias sinusales con menos de 40 latidos por minuto, taquicardias supraventriculares y extrasistolias. Así, el impacto del ECG Holter como método diagnóstico es bajo.

Ergometría

Se utiliza con el fin de provocar presíncope o síncope de esfuerzo y buscar taquiarritmias o bradiarritmias. Es también un método diagnóstico de baja utilidad que permite detectar la isquemia miocárdica como sustrato anatómico del episodio y tiene más asidero en la evaluación del paciente con estenosis aórtica para definir las conductas.

Ecocardiograma

El ecocardiograma, con Doppler color o no, se utiliza con más frecuencia que la debida en el estudio del paciente con síncope. De todas formas, es un estudio que adquiere mayor relevancia si se lo solicita de forma selectiva cuando los hallazgos en el examen físico o el ECG sugieren una causa cardíaca del cuadro sincopal, entre ellos, bajo gasto cardíaco por cardiopatía isquémica, u obstrucción del flujo por cardiopatía valvular aórtica o miocardiopatía hipertrófica. Dada la baja sensibilidad diagnóstica del ecocardiograma en el paciente con síncope, se recomienda solicitarlo en los mayores de 60 años o cuando la sospecha etiológica es de una patología cardíaca orgánica. El ecocardiograma de rutina en un síncope de causa inexplicable en un paciente sin factores de riesgo no ha mostrado beneficio (**casos clínicos 33-4-6** y **33-4-7**).

Prueba de inclinación vertical

Las dos pruebas más utilizadas son el *tilt test* y la prueba de Edwing. Son estudios de valoración autonómica

CASO CLÍNICO 33-4-6

Gianfranco, de 70 años, con antecedentes de hipertensión arterial y cardiopatía isquémica, consulta por haber presentado, en el último mes, dos episodios de "desmayo" mientras se encontraba caminando. Los episodios duraron aproximadamente 2 minutos y la recuperación fue total. En el examen físico se constata una FC de 80 lat/min y una TA de 140/80 mm Hg. La prueba del ortostatismo fue negativa. En el examen físico cardiovascular se encuentra un pulso radial *parvus* y *tardus* y un soplo sistólico eyectivo en el área aórtica que se propaga hacia el cuello. El ECG evidencia signos de hipertrofia ventricular izquierda.
¿Cuál es la causa más probable de los episodios sincopales? ¿Con qué examen complementario la confirmaría?

Comentario

En un paciente con antecedentes de enfermedades cardiovasculares (HTA y cardiopatía isquémica), los episodios sincopales ocurridos durante el esfuerzo orientan a una causa cardíaca obstructiva como posible etiología. Los datos obtenidos en el examen físico (características del pulso y del soplo cardíaco) sugieren fuertemente una estenosis aórtica. Se debe recordar que esta valvulopatía se manifiesta con sus síntomas clásicos (síncope, disnea o angor) cuando es severa. Se realizó un ecocardiograma Doppler que evidenció un área valvular aórtica de 0,5 cm², lo que confirmó el diagnóstico de estenosis aórtica severa como causa de los episodios sincopales.

CASO CLÍNICO 33-4-7

Jamal, de 33 años, sin antecedentes médicos conocidos, mientras disputaba un partido de fútbol, refiere una molestia precordial, sudoración fría, falta de aire, aturdimiento y repentinamente cae en el campo deportivo con pérdida del estado de conciencia. Es asistido rápidamente por un médico que se encontraba en el lugar, quien determina que tiene un pulso palpable, débil, con una frecuencia cardíaca de 120 lat/min. Se llama a un servicio de emergencias y, en el lapso de unos 3 a 5 minutos, el paciente recupera espontáneamente la conciencia.

A la llegada de la ambulancia, la presión arterial es de 110/70 mm Hg y su frecuencia cardíaca, de 65 lat/min. Se realiza un ECG con los siguientes hallazgos: RS, FC 65 lat/min, eje a +90°, PR 140 ms, QRS 120 ms, T negativas en DI, aVL y en las derivaciones precordiales. Sumatoria de S de V2 más R de V5 45 mm (Sockoloff positivo). Los hallazgos del ECG se interpretan como hipertrofia del VI, a descartar un síndrome coronario agudo y se lo traslada a un hospital.
¿Qué datos son relevantes y orientativos del diagnóstico? ¿Qué estudios solicitaría?

Comentario

En un paciente joven y deportista, un síncope durante el esfuerzo hace pensar en una situación de alto riesgo. Si bien presentó dolor precordial antes del episodio, la edad y la falta de factores de riesgo alejan la posibilidad de un evento coronario agudo. No obstante, el dolor precordial y el ECG anormal, con T negativas, obligan a descartarlo. Las enzimas cardíacas troponina y CPK fueron normales.

Los hallazgos más relevantes, que orientan al diagnóstico etiológico son: la edad del paciente (joven y deportista), el evento en el esfuerzo, los síntomas previos sugestivos de bajo volumen minuto y un ECG que sugiere hipertrofia ventricular. Estos datos aumentan la probabilidad de que se trate de una arritmia: taquicardia ventricular (TV) secundaria a cardiopatía orgánica. El ecocardiograma mostró miocardiopatía hipertrófica. Este paciente requerirá la realización de un ECG prolongado (Holter), aunque es probable que la TV o los signos que anuncien un nuevo episodio no sean evidenciables.

CUADRO 33-4-3. Factores para estratificación del riesgo

Factores de bajo riesgo	Factores de alto riesgo
Características de los pacientes	
Edad: jóvenes < 40 años	Mayores de 65 años
Características del síncope	
Solo mientras está de pie	Durante el esfuerzo
Si ocurre con cambio de postura (ortostático)	Decúbito supino (recostado boca arriba)
Vómitos o náuseas antes del síncope	Nueva aparición de molestias en el pecho
Sensación de calor o sudoración antes del síncope	Palpitaciones antes del síncope
Disparado por estímulo emocional y/o doloroso o por esfuerzo de tos, catarsis o micción	
Factores presentes en la historia del paciente	
Antecedente prolongado (en años) de síncope con las mismas características del episodio actual	Antecedentes de muerte súbita familiar
	Insuficiencia cardíaca congestiva. Estenosis aórtica. Obstrucción del tracto de salida del VI. Miocardiopatía dilatada. Cardiopatía hipertrófica. Displasia arritmogénica del ventrículo derecho. Fracción de eyección < 35%. Arritmia ventricular previamente documentada. Enfermedad coronaria. Cardiopatía congénita. Infarto de miocardio previo Hipertensión pulmonar. Implante de cardiodesfibrilador
Síntomas, señales o variables asociadas con el episodio del síncope	
	Anemia (Hb < 9 g/dL)
	Baja presión sistólica arterial (< 90 mm Hg)
	Bradicardia sinusal (< 40 lat./m)
Hallazgos en el ECG anormal	
	Bloqueo de rama izquierda. Bloqueo trifascicular. Patente de Brugada Cambios de isquemia aguda. Bloqueo bifascicular. QTc prolongado (> 450 ms). Ritmo no sinusal

cardiovascular, es decir, evalúan la respuesta parasimpática a través de las variaciones de la FC y la respuesta simpática a través de la variación de la TA. El *tilt test* es una prueba de hipotensión ortostática o taquicardia ortostática prolongada en forma pasiva, colocando al paciente en una camilla basculante que cambia de posiciones mientras se valora la TA y la FC. La prueba de Edwing agrega algunas valoraciones de TA y FC con la respiración, la maniobra de Valsalva y la contracción isométrica sostenida. Aporta mayor sensibilidad para el diagnóstico de disautonomía.

Estas evaluaciones se recomiendan para los pacientes que desarrollan síncope y han sufrido traumatismo de cráneo o en los pacientes con una actividad riesgosa de accidente, cuando se presume una causa vasovagal o neuromediada, sin otra enfermedad cardiovascular o con enfermedad cardiovascular, pero con una anamnesis que sugiere fuertemente una causa vasovagal.

Estudio electrofisiológico

Es un método diagnóstico de utilidad y limitado para los pacientes con alta sospecha clínica de una arritmia como causante de la pérdida del estado de conciencia o de un trastorno de la conducción que no se ha podido poner en evidencia por otros métodos.

Evaluación del riesgo para la vida

Una vez realizado el diagnóstico de síncope, es indispensable establecer si se trata de un cuadro de **alto** o de **bajo** riesgo. Existen distintos estudios de valoración del riesgo; no obstante, cualquier variable que permita determinarlo servirá para la evaluación del paciente con síncope. En el **cuadro 33-4-3** se presenta una estratificación de riesgo de acuerdo con las variables más utilizadas.

A modo de síntesis, en la **figura 33-4-1** se ofrece un algoritmo de enfoque del paciente con pérdida del estado de conciencia siguiendo los distintos puntos de análisis.

CONCLUSIÓN

El síncope es una patología común, invalidante y posiblemente asociada con riesgo de muerte súbita, pero sus causas son difíciles de establecer. La evaluación clínica inicial es crucial en la investigación de los pacientes con síncope. La presencia de una cardiopatía estructural o de un ECG anormal sirve para estratificar a los pacientes con alta probabilidad de sufrir un síncope de origen cardíaco. En aquellos sin cardiopatía y con ECG normal, la causa más probable de síncope es el origen neurogénico y algunos pueden ser evaluados mediante la prueba de inclinación y el masaje carotídeo.

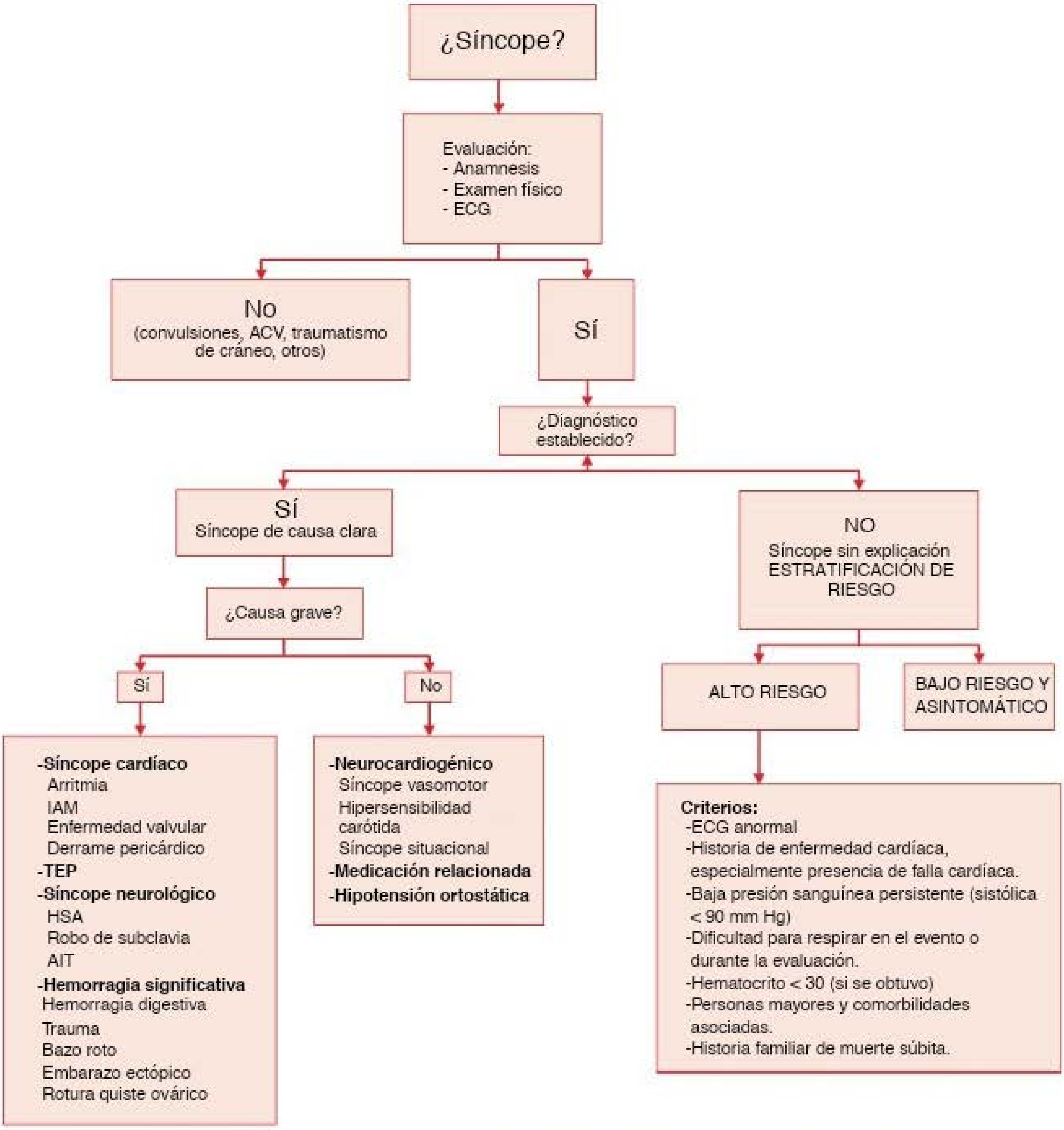

¿Síncope?
Evaluación:
- Anamnesis
- Examen físico
- ECG
No
(convulsiones, ACV, traumatismo de cráneo, otros)
Sí
¿Diagnóstico establecido?
Sí
Síncope de causa clara
¿Causa grave?
Sí
No
-Síncope cardíaco
Arritmia
IAM
Enfermedad valvular
Derrame pericárdico
-TEP
-Síncope neurológico
HSA
Robo de subclavia
AIT
-Hemorragia significativa
Hemorragia digestiva
Trauma
Bazo roto
Embarazo ectópico
Rotura quiste ovárico
-Neurocardiogénico
Síncope vasomotor
Hipersensibilidad carótida
Síncope situacional
-Medicación relacionada
-Hipotensión ortostática
NO
Síncope sin explicación
ESTRATIFICACIÓN DE RIESGO
ALTO RIESGO
BAJO RIESGO Y ASINTOMÁTICO
Criterios:
-ECG anormal
-Historia de enfermedad cardíaca, especialmente presencia de falla cardíaca.
-Baja presión sanguínea persistente (sistólica < 90 mm Hg)
-Dificultad para respirar en el evento o durante la evaluación.
-Hematocrito < 30 (si se obtuvo)
-Personas mayores y comorbilidades asociadas.
-Historia familiar de muerte súbita.

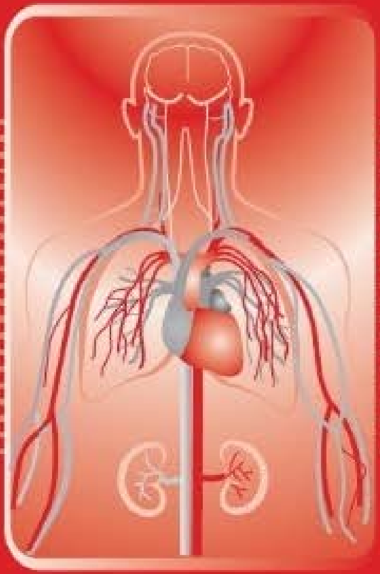
Fig. 33-4-1. Algoritmo de enfoque del paciente con pérdida aguda del estado de conciencia.

En la evaluación del síncope se debe integrar la evaluación clínica con los resultados de los estudios diagnósticos, para así llegar a una explicación fisiopatológica. Si los resultados no aclaran el cuadro, es útil revisar el algoritmo diagnóstico y volver a interrogar al paciente y a eventuales testigos, además de repetir el examen físico.

Véase **Bibliografía** cap. 33-4 *Síncope.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 33-4 *Síncope.*

Véase **Autoevaluación** cap. 33-4 *Síncope.*



33-5

Edema

Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

El edema como motivo de consulta, originado por enfermedades del aparato cardiovascular, obedece a dos grandes síndromes: la **insuficiencia cardíaca congestiva** y la **insuficiencia venosa crónica**.

En la primera puede haber un aumento del líquido intersticial importante (cercano a 5 litros) sin que pueda evidenciarse el más ligero signo de edema. Esta situación, que muchos denominan *preedema* o *edema oculto*, puede ponerse de manifiesto con mediciones diarias del peso corporal. El edema manifiesto, pero incipiente, en la insuficiencia cardíaca comienza en los pies y los tobillos. A veces es difícil de distinguir del edema fisiológico que aparece al permanecer mucho tiempo sin actividad muscular y con las piernas bajas, flexionadas y quietas (viajes prolongados) y durante el embarazo. En los obesos también es casi constante el edema debido a las dificultades creadas a la circulación venosa de retorno. Cuando no se lo trata, el edema cardíaco progresa con rapidez. Disminuye por la mañana por la acción del decúbito y la consiguiente nicturia. En sus grados mayores alcanza la pared abdominal y los flancos, infiltra la dermis ("piel de naranja"), los genitales e, incluso, se agrega un hidrocele bilateral en el hombre.

Como se distribuye principalmente por acción de la gravedad, en el paciente que permanece en cama es más notorio en la región sacra y en los muslos. Sin embargo, el edema facial es raro en la insuficiencia cardíaca congestiva, pero se puede observar en la de tipo derecho puro del corazón pulmonar crónico, en los derrames pericárdicos de magnitud (taponamiento cardíaco subagudo) y en la pericarditis constrictiva. Aun así, nunca alcanza la magnitud propia del edema facial renal, en el que puede observarse infiltración palpebral intensa y borramiento de los pliegues principales. Por otra parte, el edema renal tiende a ser pálido y con temperatura cutánea normal, mientras que el de origen cardíaco es más bien frío y acompañado de cianosis periférica.

Cuando el edema es máximo compromete el trofismo cutáneo. En las formas más recientes, la piel aparece lisa, brillante, con formación de flictenas que al romperse drenan líquido seroso. Cuando se prolonga, la piel se erosiona con gran facilidad y, al reabsorberse parcialmente, aparece apergaminada y con los pliegues propios de un tejido con distensión previa sostenida. Además, se hacen evidentes varicosidades, con el eventual desarrollo de una dermatitis ocre y todo el complejo varicoso clásico, con epidermodermitis y linfangitis agregada, como consecuencia directa de la hipertensión venosa sistémica. Es conveniente puntualizar que en los pacientes con patología cardiovascular existe un edema rebelde a los diuréticos, ocasionado por diversos fármacos, entre los que sobresalen la nifedipina, el diltiazem y la amlodipina. Este es dependiente de la dosis y obedece básicamente a una alteración de las fuerzas de Starling en el espacio peritubular renal. Con una dosis elevada aparece en alrededor del 40% de los pacientes y, en muchos casos, obliga a suspender el tratamiento por las dificultades que crea en la deambulación.

Para completar este tema véase el **capítulo 17** *Edema*.

33-6

Cianosis

Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

La cianosis es la coloración azulada de la piel y las mucosas debida a un exceso de hemoglobina reducida en el lecho capilar mayor de 5 g/dL. Se halla presente en forma temprana en las cardiopatías congénitas con *shunt* invertido central. A este tipo se lo denomina **cianosis central de causa cardíaca** y, por lo tanto, es "caliente", no se modifica por acción de la gravedad, no se atenúa con la elevación de los miembros, no desaparece con el aumento de la temperatura (inmersión en agua caliente) ni mejora con la inhalación de oxígeno. También se puede considerar este tipo de cianosis como **cianosis mixta**, ya que en casi todos los casos existe cierto grado de insuficiencia cardíaca. La única cianosis central y cardíaca no generalizada es la que se denomina **diferencial**. Obedece a un conducto arterioso persistente que, por diversas razones, presenta un cortocircuito desde la arteria pulmonar hasta la aorta. Puede asociarse con una coartación ístmica de esta última. Existe cianosis en la mitad inferior del cuerpo y el brazo izquierdo, mientras que la coloración de la cabeza, el cuello y el brazo derecho es normal. Si el conducto arterioso desemboca debajo de la subclavia izquierda, también el brazo izquierdo presenta el color rosado normal.

El corazón pulmonar crónico parenquimatoso de diverso origen es la causa más común de una cianosis generalizada en los pacientes mayores de 50 años. Tiene todas las características de la cianosis central descrita para las malformaciones cardíacas, pero se atenúa francamente con la inhalación de oxígeno y cuando mejora la función pulmonar (**cianosis central respiratoria**).

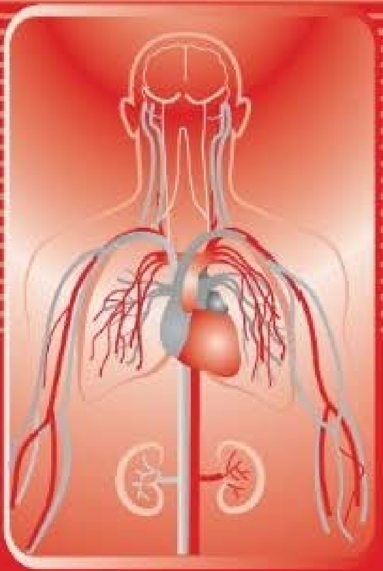
La **cianosis periférica** es "fría" debido a la menor y más lenta circulación cutánea, tiende a atenuarse por el efecto de la gravedad (al elevar el sector afectado) y por el calentamiento ambiental y del área examinada. Casi siempre es localizada y sus causas más comunes son obstrucciones arteriales o venosas. En las primeras, cuando son completas, suele estar acompañada por flictenas hemorrágicas que preanuncian lesiones necróticas más graves (gangrena), mientras que en las segundas suele coexistir edema por la estasis sanguínea prolongada, como el edema "en esclavina" (cabeza, cuello y hombros) en la obstrucción de la vena cava superior y el de toda una pierna en la trombosis iliofemoral. Diversas afecciones funcionales que producen espasmos arteriales o arteriolocapilares, como el síndrome de Raynaud (**Epónimos**☞), la acrocianosis y la *livedo reticularis,* suelen estar acompañadas por cianosis periférica localizada en distintos sectores.

El único ejemplo típico de cianosis periférica generalizada ocurre en la insuficiencia cardíaca derecha y en el shock, aunque en este en realidad se mezcla con palidez (lividez). No obstante, aun en estos cuadros, hay cierto grado de cianosis central cardíaca o pulmonar. De estas circunstancias surgió el concepto de **cianosis mixta**, que en los casos más graves produce el aspecto de "cardíacos negros", de Ayerza, propio del corazón pulmonar crónico con insuficiencia cardíaca derecha asociada.

Para completar este tema véase el **capítulo 16** *Cianosis.*

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

34



Antecedentes cardiovasculares

Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

DATOS PERSONALES

Los datos demográficos del paciente aportan elementos útiles y no pocas veces fundamentales para la orientación diagnóstica, razón por la cual deben ser puntualizados antes del análisis sistemático de los síntomas básicos de las enfermedades cardiovasculares.

Edad

Al interpretar los síntomas y signos se debe tener en cuenta la prevalencia de las cardiopatías en los distintos grupos etarios (**cuadro 34-1**). Los soplos auscultados antes de los 5 años (o que el paciente sabe que existen desde esa época) corresponden casi siempre a una cardiopatía congénita, ya que la fiebre reumática es muy rara en ese período de la vida. Si bien la hipertensión arterial de tipo esencial puede aparecer en los niños, debe sospecharse un origen secundario si se la comprueba antes de los 35 años. Por el contrario, es raro el origen isquémico de las precordialgias que aparecen antes de esa edad, salvo que existan múltiples factores de riesgo de ateroesclerosis coronaria, en especial estrés intenso; tabaquismo marcado; drogadicción; hipercolesterolemia familiar o poligénica con elevación o no de lipoproteína A, fibrinógeno o triglicéridos. Una causa adicional de isquemia miocárdica infantil o juvenil está constituida por las malformaciones del árbol coronario, en especial el nacimiento anómalo de una rama principal en la arteria pulmonar.

Con la prolongación cada vez mayor de la supervivencia en la población general, se ha desarrollado de manera significativa una patología derivada del envejecimiento.

+65 En la actualidad, la estrechez valvular aórtica por esclerosis y calcificación es cada vez más frecuente y la causa principal de los reemplazos valvulares después de los 75 años. Por otra parte, esta calcificación y la consiguiente rigidez con estenosis pueden desarrollarse en pocos meses (estenosis aguda grave senil).

La calcificación del anillo valvular mitral con esclerosis valvular dependiente de la edad avanzada representa también un cambio involutivo de elevada frecuencia, con neto predominio en las mujeres. Sin embargo, aunque suele ocasionar signos de insuficiencia mitral, solo excepcionalmente requiere cirugía correctora.

Sexo

Entre las cardiopatías congénitas, es llamativa y no bien explicada la mayor incidencia del conducto arterioso persistente y la comunicación interauricular en el sexo femenino, y de la estenosis aórtica, pulmonar y la coartación ístmica de la aorta en el masculino. Más significativo aún es el predominio de la estenosis mitral en las mujeres (proporción 4-5 a 1) y algo menor el de las valvulopatías aórticas adquiridas en los hombres (proporción 1,5-2 a 1).

Es muy raro el desarrollo de una cardiopatía coronaria en la mujer antes de la menopausia, salvo la coexistencia de hipertensión arterial, diabetes juvenil, insuficiencia estrogénica, hipercolesterolemia grave u otros factores agregados. Esto se ha atribuido a la acción protectora del colesterol HDL, que muestra valores elevados antes de los 55 años en comparación con el hombre, por influjo hormonal.

Estado civil

Aunque parezca de escasa significación, es innegable que en el tipo de vida de los individuos influye de manera variable su estado civil. Aunque los solteros tienen menos obligaciones de diversa índole, y en especial económicas, suelen ser más desordenados en su alimentación y en sus horarios de descanso. Los casados, y según

CUADRO 34-1. Predominio de algunas cardiopatías según la edad

Edad	Cardiopatía
Antes de los 5 años	- Cardiopatías congénitas - Miocarditis. Miocardiopatías
5 a 12 años	- Fiebre reumática. Miocarditis Miocardiopatías - Cardiopatías congénitas
13 a 25 años	- Síndrome de pánico y neurosis cardíaca - Valvulopatías
26 a 40 años	- Valvulopatías - Miocardiopatías
41 a 75 años	- Hipertensión arterial - Cardiopatía coronaria
75 años en adelante	- Ateroesclerosis generalizada. Estenosis aórtica senil - Patología múltiple

Confeccionado sobre la base de historias clínicas efectuadas durante el período mayo 1970-septiembre 1999 en el Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires.

el número de hijos, por lo general tienen más tensiones derivadas de los mayores requerimientos económicos. La cesación de la vida en pareja, por separación o muerte de uno de los cónyuges, suele ser durante cierto tiempo un factor desencadenante de cuadros de muy diverso tipo, que van desde el síndrome de hiperventilación hasta la agravación de una cardiopatía coronaria subclínica.

En las mujeres en su etapa fértil, el embarazo ocasiona una sobrecarga hemodinámica importante que puede descompensar una cardiopatía preexistente (malformaciones cardíacas, valvulopatías), a la vez que puede ser causa directa de enfermedad cardiovascular (eclampsia, miocardiopatía periparto).

Profesión u ocupación habitual

En los trabajadores vinculados al cuidado, faenamiento o distribución de carnes y derivados de ganado vacuno, ovino o porcino (tamberos, obreros de frigoríficos, carniceros), que desarrollan un cuadro de endocarditis infecciosa o miocarditis, debe investigarse especialmente una infección por *Brucella*, *Erysipelothrix insidiosa* o *Coxiella burnetii* (fiebre Q), así como una infestación por *Trichinella spiralis*.

Asimismo, en los individuos relacionados con el comercio o tenencia de pájaros, incluidos loros y papagayos, que presentan un cuadro febril prolongado, con neumonitis bilateral o sin ella, se debe pensar, a pesar de su rareza, en una endocarditis por *Chlamydia psittaci*. En los últimos años se ha asociado la infección por *Chlamydia pneumoniae* con la agravación por un proceso inflamatorio de las placas ateromatosas, con la consiguiente aparición o agravamiento de una isquemia miocárdica.

La inhalación constante y prolongada de polvos por parte de los obreros de las minas de carbón (neumoconiosis), los picapedreros o los sopladores de vidrio (silicosis), los trabajadores del asbesto (asbestosis) y los tejedores de algodón (bisinosis) es causa frecuente, en algunos centros industriales, de corazón pulmonar crónico.

Existen diversas pruebas que sugieren una mayor incidencia y gravedad evolutiva de la cardiopatía coronaria en directores de empresas o personal jerárquico y en diversos miembros de profesiones liberales, como los médicos (en especial obstetras, terapistas, anestesistas, neonatólogos) y los abogados, sobre todo si presentan una personalidad de tipo A de Friedman y Rosenman (véase **personalidad** más adelante). Diversas ocupaciones vinculadas con la salud (cirujanos, odontólogos, enfermeros, laboratoristas clínicos) tienen mayor riesgo de infecciones por gérmenes y virus (hepatitis B, HIV) que pueden comprometer diversas estructuras cardíacas.

Raza

Si bien no suele consignarse en la historia clínica, conviene recordar la predilección por la raza **negra** de la anemia por células falciformes (causa de hipertensión pulmonar), así como de las hiperplasias y adenomas corticosuprarrenales productores de aldosterona (alrededor del 8% de los pacientes hipertensos, cifra 4 veces superior a la del resto de la población).

Por otra parte, algunas miocardiopatías de tipo restrictivo (endomiofibrosis, fibroelastosis subendocárdica, con eosinofilia o no) suelen ser más frecuentes en personas de raza negra que en otros pobladores de iguales regiones (Uganda, Jamaica), a pesar de un estilo de vida y alimentación no siempre dispares. En la raza negra también es frecuente la presencia de alteraciones en la repolarización ventricular registradas en el electrocardiograma (ondas T negativas, sobre todo en las derivaciones precordiales), sin que esto signifique una patología de la irrigación miocárdica o la presencia de una miocardiopatía primitiva.

En cambio, la menor incidencia de hipertensión esencial y cardiopatía coronaria registrada en la raza **amarilla** parece depender exclusivamente de los hábitos de vida, ya que su traslado desde los países de origen (Japón, China) a Occidente ocasiona, después de plazos variables, la equiparación con las cifras de incidencia presentadas por la población general (occidentalización).

Se ha informado hace tiempo un alto porcentaje de tromboangitis obliterante en pacientes de origen judío, pero esto no ha sido confirmado en fecha más reciente. El mayor porcentaje en ellos de enfermedades arteriales periféricas y coronarias parece obedecer, más bien, a la mayor incidencia de diabetes y dislipoproteinemias por la alta tasa de consanguinidad.

Lugar de origen y residencia habitual

Adquieren particular importancia tanto el lugar de origen como el hecho de haber permanecido durante períodos prolongados en la zona endémica chagásica. Aunque se han descrito *Triatoma infestans* (vinchucas) parasitadas con *Trypanosoma cruzi* en una gran extensión del territorio argentino, resulta indudable que el porcentaje de infestación humana en las provincias del centro y noroeste, en especial del área rural, es tan significativo que obliga a la investigación sistemática de todos sus pobladores, existan o no signos de cardiopatía chagásica (miocardiopatía congestiva, trastornos en la formación y conducción de la actividad eléctrica).

En los individuos que viven en grandes alturas (mayores de 3.000 metros), como los habitantes del macizo andino (en especial, Perú) o del altiplano de Bolivia y el noroeste argentino, es frecuente el desarrollo de una hipertensión arterial pulmonar moderada, secundaria a la disminución del tenor de O_2 ambiental (hipertensión pulmonar por anoxia). En la mayoría de los casos es bien tolerada y no genera síntomas, pero en algunas personas con reactividad arteriolar pulmonar exagerada, el cuadro puede descompensarse y aparecen los signos de la denominada *enfermedad de Monge*. Se debe recordar además que, como consecuencia del mismo factor, es significativamente alto el porcentaje de persistencia del conducto arterioso.

En algunas provincias de la Mesopotamia argentina parece ser más frecuente la incidencia de endomiofibrosis y elastosis subendocárdica con eosinofilia; en algunos casos, esta última deriva de parasitosis regionales (*Necator, Ancylostoma*). En presencia de una deformación redondeada de la silueta cardíaca radiológica, en un paciente que reside en zonas rurales, sobre todo del sur del país, o en contacto frecuente con perros y ovejas, cabe sospechar el origen hidatídico. Asimismo, al evaluar la posible causa de un derrame pericárdico serohemático o hemorrágico, la etiología tuberculosa es más factible cuando el paciente se ha trasladado de un ámbito rural al medio urbano en los años precedentes.

ANTECEDENTES PERSONALES

Ante la sospecha de una **malformación congénita cardíaca** siempre es importante averiguar el antecedente de infecciones en el primer cuatrimestre del embarazo materno. La rubéola causa un altísimo porcentaje de anomalías (cerca del 70%) cuando ocurre durante ese período, aunque se trate de una infección subclínica o sin exantema. Sobresalen por su mayor incidencia la microcefalia, la sordomudez y, entre las alteraciones cardíacas, el conducto arterioso con hipertensión pulmonar y la estrechez supravalvular de la pulmonar (del tronco o estenosis múltiples de arterias menores). Además, hay pruebas de que otras infecciones virales, como las del grupo Coxsackie B y la fiebre urliana (parotiditis epidémica), pueden ocasionar alteraciones cardíacas (miocardiopatías, fibroelastosis subendocárdica) con mayor frecuencia cuanto más temprano afectan a la embarazada. También se ha informado mayor incidencia de cardiopatías congénitas (defectos septales, tetralogía de Fallot, conducto arterioso persistente) en los hijos de pacientes con hipoxemia persistente, por valvulopatías mitrales con insuficiencia cardíaca avanzada o por malformaciones cardíacas cianóticas. En algunos países europeos pudo comprobarse la aparición de estenosis aórtica supravalvular y otras alteraciones (*síndrome de Williams*) cuando la madre recibía dosis excesivas de vitamina D, vinculándose así a lo ocurrido en la hipercalcemia idiopática familiar. Las bronquitis y neumopatías agudas repetidas experimentadas en la primera infancia o en la niñez pueden ser expresión de un hiperflujo pulmonar por cortocircuitos de izquierda a derecha (comunicación interauricular, interventricular, conducto arterioso persistente).

Siempre se deben buscar antecedentes de **fiebre reumática** en presencia de cualquier valvulopatía o soplo, a pesar de que pueden faltar hasta en un 50% de los pacientes con afecciones valvulares, con pruebas histológicas (*post mortem* o posquirúrgicas) del origen reumático. Ese porcentaje es muy inferior cuando se trata de una enfermedad mitral (menos del 10%). A pesar de que es algo muy conocido, conviene insistir en que las anginas de repetición, las talalgias persistentes, las epistaxis juveniles recurrentes sin causa aparente y el difundido cuadro de astenia con dolores osteoarticulares ("de crecimiento") puberal pueden representar formas larvadas de fiebre reumática.

La **sífilis** ha dejado de constituir el antecedente valioso de antaño, pero parecería haber cierto incremento de la incidencia en los últimos tiempos, por lo que debe investigarse, sobre todo en presencia de patología aórtica (insuficiencia valvular, aneurismas torácicos). La **escarlatina** (eventual producción de nefropatías), las glomerulonefritis, pielonefritis y otras infecciones urinarias (en especial, cistitis recurrentes) son antecedentes decisivos ante la presencia de hipertensión arterial, sobre todo juvenil, por lo que no debe omitirse el interrogatorio al respecto. La **difteria**, aunque excepcional en la actualidad, puede figurar entre las enfermedades padecidas por pacientes que presentan trastornos de conducción del estímulo. Aunque es muy rara su persistencia una vez pasada la fase aguda del proceso, se han observado bloqueos de rama crónicos de indudable origen diftérico.

El **síndrome de Raynaud** (**Epónimos**☜) y la **artritis reumatoide**, ya como entidades autónomas o constituyendo formas de presentación de algunas colagenopatías (lupus eritematoso sistémico, esclerosis sistémica progresiva, enfermedad mixta del tejido conjuntivo), no son infrecuentes entre los antecedentes de pacientes que desarrollan hipertensión pulmonar primitiva, miocardiopericarditis, insuficiencia aórtica o mitral y bloqueo auriculoventricular (A-V) o de rama. Por otra parte, en los niños nacidos de madre con lupus eritematoso sistémico pueden desarrollarse bloqueos A-V congénitos por la acción patógena de autoanticuerpos.

La referencia de haber sido declarados **aptos para el ingreso** en empresas o institutos militares tiene particular importancia para los pacientes que presentan cardiopatías (valvulopatías, hipertensión arterial, malformaciones congénitas, miocardiopatías) cuyo comienzo no ha sido evidente. Así, aunque con las limitaciones propias de un examen médico masivo, es posible averiguar a veces si el origen es anterior a este. Lo mismo puede decirse con respecto al número y la tolerancia a los **embarazos** en mujeres cardiópatas, pero aquí la finalidad es múltiple. En algunas circunstancias, la afección cardíaca puede haber comenzado en el último trimestre o poco después del parto (miocardiopatía periparto), con agravación posterior en los partos sucesivos (hipertensión pulmonar por tromboembolismo pulmonar recurrente). En otras, los exámenes médicos periódicos, sobre todo en fecha vecina al parto, pueden haber descubierto una cardiopatía asintomática (estenosis mitral, insuficiencia aórtica, miocardiopatía, hipertensión arterial esencial o secundaria). Asimismo, el embarazo, con el consiguiente aumento de la volemia (cerca del 40% del valor basal al final de la gestación) y del trabajo cardíaco, pone a prueba el grado de compensación miocárdica, por lo que puede usarse como una verdadera evaluación de la capacidad funcional de cualquier cardiópata. Por último, una emergencia cardíaca puede presentarse en el trabajo de parto o pocas horas después, en una mujer clínicamente sana hasta ese momento, por disección aórtica o coronaria debido a necrosis quística de la media arterial, asociada o no con el síndrome de Marfan (**Epónimos** ☜) o, más rara vez, con la enfermedad de Ehlers-Danlos.

En las enfermedades cardíacas que aparecen a edades medias o avanzadas, siempre interesa saber si el paciente tiene o ha tenido **alteraciones metabólicas** (diabetes, trastornos lipídicos, hiperuricemia) y cuáles son las cifras habituales de su tensión arterial.

En el **corazón pulmonar crónico**, el interrogatorio se dirigirá a la averiguación de los posibles agentes causales: bronquitis recurrentes, bronquiectasias, tuberculosis, neumoconiosis, micosis, colagenopatías (artritis reumatoide, lupus sistémico) o sarcoidosis. El reposo prolongado por cualquier razón (insuficiencia cardíaca, fracturas óseas) y el posoperatorio cercano constituyen antecedentes inmediatos casi constantes en el tromboembolismo pulmonar simple o masivo (corazón pulmonar agudo).

Hábitos

El **tabaquismo** desempeña un papel fundamental en el desarrollo de la cardiopatía coronaria (para muchos, el segundo en importancia entre los factores de riesgo, sobre todo en individuos jóvenes) y de las arteriopatías periféricas obliterantes. Además, suele existir una relación directa entre el grado de consumo y la frecuencia de presentación, así como en la precocidad y gravedad de las lesiones arteriales, por lo que conviene siempre consignar el número de cigarrillos (o similares) diarios.

Por su uso cada vez más extendido, comienza ahora a tenerse en cuenta el impacto cardiovascular del ***cannabis***. La marihuana causa taquicardia, vasodilatación periférica, hipotensión postural y eleva la tensión arterial sistólica y diastólica en decúbito supino. Asimismo, la estimulación simpática producida por el *cannabis* podría aumentar la demanda de oxígeno del miocardio y precipitar un evento en pacientes susceptibles. Fumar marihuana aumenta 4,8 veces el riesgo de sufrir un infarto de miocardio una hora después del consumo y, según una revisión científica reciente, los que la fuman diariamente tienen un 1,5-3% más de riesgo de infarto que quienes no lo hacen. También se describió la correlación entre fumar marihuana y padecer un síndrome de *tako-tsubo* que debe ser tenida en cuenta, ya que estos pacientes presentan un mayor riesgo de miocardiopatía a pesar de ser jóvenes y no tener otros factores de riesgo, como hipertensión, diabetes o hipercolesterolemia (véase más adelante).

El **alcoholismo**, con una alimentación inadecuada, puede dar lugar a una miocardiopatía congestiva grave. Si la alimentación es suficiente, suele aparecer una forma subclínica sin cardiomegalia radiológica, alteraciones más o menos típicas en el electrocardiograma (ondas T "hendidas"), descrita por Evans. En la Argentina es excepcional el cuadro típico del beriberi cardíaco con volumen minuto circulatorio aumentado. Cabe señalar que cuando en un alcohólico aparecen signos de hipercinesia cardíaca, esto suele obedecer más bien a una simpaticotonía (aumento de catecolaminas inducido por el alcohol) o a la coexistencia de una cirrosis portal o posnecrótica del mismo origen. Lo expuesto obliga a consignar el tipo y la cantidad de bebidas alcohólicas consumidas. No obstante, se han presentado evidencias de una menor incidencia de ateroesclerosis, en especial coronaria, en los bebedores moderados de alcohol, por un aumento del colesterol transportado por las lipoproteínas de alta densidad. En cambio, en algunos casos de consumo agudo de alcohol, pueden aparecer arritmias ventriculares graves cuyo mecanismo no es del todo claro (*holyday heart*). Arritmias iguales, y aun muerte súbita por fibrilación ventricular, se describieron en individuos sometidos a dietas extremas de adelgazamiento a base de proteínas líquidas.

No se observan en nuestro medio, salvo excepciones, miocardiopatías vinculadas a carencias alimentarias extremas (*kwashiorkor*) o a dietas muy selectivas (fibroelastosis subendocárdica por consumo excesivo de plátanos), como ocurre en algunos países africanos y asiáticos. Suele ser conveniente señalar si la **dieta** es adecuada o con exceso de grasas animales (hiperlipidemias) o de cloruro de sodio (hipertensión arterial). Además, debe indicarse si el paciente cumple las indicaciones dietéticas prescritas por alteraciones metabólicas, nefropatías o insuficiencia cardíaca.

A causa del uso más difundido de **drogas inyectables** y la frecuente comprobación de endocarditis infecciosa injertada en las válvulas cardíacas derechas antes sanas (en especial la tricúspide), conviene interrogar sobre este antecedente a los pacientes que presenten un cuadro de este tipo. A su vez, el consumo exagerado de alcaloides, cualquiera que sea su vía de administración, puede ocasionar cambios hemodinámicos e incluso hipertensión sistémica y pulmonar, vasoespasmo coronario, infarto de miocardio y muerte súbita.

Asimismo, se conoce la mayor frecuencia de presentación de ateroesclerosis coronaria en sujetos de **hábito sedentario** en relación con los que llevan una vida físicamente activa y practican deportes en forma periódica. En cardiología conviene saber al menos que la **personalidad** puede influir no solo en la evolución de un proceso instalado, sino en su génesis. Entre las clasificaciones difundidas sobresale la de Friedman y Rosenman, que otorga a la personalidad y el temperamento un factor de riesgo fundamental en la aparición de la enfermedad coronaria. Estos autores clasificaron a la población general en: tipo A: ambiciosos, inquietos, competitivos, agresivos, con ansias de triunfo, y tipo B: pacíficos, resignados, adaptables, con escasas pretensiones. Los primeros tienen un riesgo 2 a 3 veces mayor para la aparición de eventos isquémicos. Con posterioridad se dio a conocer el tipo C, que en realidad es intrínsecamente el tipo A, pero cuyos integrantes se comportan socialmente como si fueran de tipo B. En ellos, además de un riesgo de enfermedad coronaria similar al del tipo A, se agrega la mayor posibilidad de padecer úlcera gastroduodenal e intestino irritable.

La miocardiopatía inducida por el estrés, también llamada síndrome del corazón roto o de *tako-tsubo,* es cada vez más frecuente y se caracteriza por una disfunción sistólica transitoria de los segmentos apicales o medios del ventrículo izquierdo que simula un infarto de miocardio, pero en ausencia de arteriopatía coronaria obstructiva.

ANTECEDENTES FAMILIARES Y HEREDITARIOS

Un número considerable de cardiopatías son genéticas, es decir, inducidas por un gen anormal. En términos generales, pueden dividirse en dos grandes grupos:

- Por mutación genética, que se presume bioquímica, ya que con los métodos actuales no se encuentran alteraciones en los cromosomas (cariotipo normal).
- Por anomalías en el número o en la estructura de los cromosomas (cariotipo anormal).

Las cardiopatías del primer grupo son más frecuentes que las del segundo y consecuencia de las diversas alteraciones (estructurales, metabólicas, inmunológicas, abiotróficas) inducidas por la mutación genética. Las variedades más comunes tanto de este grupo como del dependiente de anomalías cromosómicas se exponen en el **cuadro 34-2**. Por otra parte, como se observa en el cuadro, se han presentado fuertes argumentos en favor de la existencia de un terreno especial de base genética (por mutación), transmitido de modo recesivo para el desarrollo de la fiebre reumática. Por tal razón, el riesgo para contraer esta enfermedad se encuentra aumentado (en una proporción variable según el medio) en los hijos de pacientes que la han padecido. En algunos países puede llegar a ser 3 veces mayor que el riesgo de la población general, aunque en nuestro medio parece ser más bajo. No obstante, de vez en cuando es dable observar a familias con más de un miembro afectado por una carditis reumática activa o valvulopatías residuales. Hechos semejantes ocurren en otras colagenopatías (artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico o discoide crónico, esclerodermia), ya que se describieron distintas entidades en la misma familia e igual forma (lupus) en gemelos.

La ateroesclerosis y la hipertensión arterial, las dos causas más frecuentes de enfermedades cardiovasculares tienen, además de factores ambientales muy importantes, una indudable base genética. La primera se encuentra estrechamente vinculada a la hipercolesterolemia y la diabetes, entidades que cuentan con un elevado porcentaje de formas atribuibles a genes anormales que se transmiten siguiendo leyes fijas. Así, por ejemplo, los estados homocigóticos y heterocigóticos de la hipercolesterolemia familiar suelen estar acompañados por una ateroesclerosis temprana (infantil en los monocigotos) y grave, que ocasiona la muerte por cardiopatía coronaria en plena juventud. Además, la comprobación de cifras elevadas de presión arterial en varios miembros de una familia es uno de los elementos básicos para catalogar la forma más común de hipertensión, es decir, la primitiva o esencial. Se conoce desde hace mucho tiempo la existencia de familias "cardíacas", "arteriales" o propensas a la muerte súbita, constituidas por miembros con hipertensión arterial, cardiopatía coronaria (angina de pecho, infarto de miocardio) y accidentes cerebrovasculares agudos.

Una mención especial merece el capítulo de las cardiopatías hereditarias que generan **muerte súbita en jóvenes**, ya que afectan a 1 entre 300 niños nacidos vivos. Se presenta a continuación un listado:

1. **Miocardiopatías:** enfermedades que afectan el músculo del corazón (miocardio). Entre ellas se encuentran la miocardiopatía hipertrófica, la miocardiopatía dilatada, la miocardiopatía no compactada, la miocardiopatía arritmogénica de ventrículo derecho y la miocardiopatía restrictiva.
2. **Canalopatías:** enfermedades de los canales iónicos que afectan el funcionamiento del corazón y pueden producir arritmias letales. Entre ellas, los síndromes de QT largo, QT corto, Brugada y taquicardia ventricular catecolaminérgica polimorfa.
3. **Aortopatías:** enfermedades de la aorta que producen su dilatación y suponen un riesgo para su rotura. Las más conocidas de este grupo son el síndrome de Marfan y el de Loeys-Dietz.

Por todas estas razones, es de fundamental importancia diagnóstica y pronóstica efectuar una historia genealógica, aunque sea elemental, consignando la edad, el sexo, las enfermedades trascendentes de los colaterales, ascendientes y descendientes, así como la edad y la causa probable de muerte de los miembros de la familia. Cuando es posible averiguarlo, interesan también los abortos y fetos maduros muertos, ya que pueden traducir mutaciones genéticas graves que impiden la vida intrauterina. Esto último dista de ser raro en colaterales que han precedido o seguido al paciente portador de una cardiopatía congénita.

EPIGENÉTICA

La epigenética estudia el proceso mediante el cual el DNA interactúa con moléculas externas que **activan y desactivan los genes** de un ser vivo. Así, estos cambios generados se deben principalmente al ambiente en el que este se encuentra más que a la herencia genética.

Como se sabe, las nuevas células del ser vivo en desarrollo se especializan al poco tiempo para dar origen a los órganos y formar parte, por ejemplo, de un corazón o un riñón. Si bien hay unos 200 tipos de células, todas tienen el mismo genoma básico, pero los cambios epigenéticos que muestran se deben a las sustancias químicas con las que interactúan a lo largo de su vida que hacen que se activen o desactiven ciertos genes. Esto provoca distintas situaciones según la alimentación, las enfermedades que se sufran o incluso las "experiencias sociales", por ejemplo, el estrés que viva el ser en cuestión. Los cambios epigenéticos básicamente se borran cuando nacen nuevas células, pero algunos pueden también he-

CUADRO 34-2. Influencias genéticas en la determinación de las cardiopatías

A. POR MUTACIÓN

(cariotipo normal)

1. **Malformaciones estructurales**
    - a) Comunicación interauricular
    - b) Comunicación interventricular
    - c) Defectos septales combinados
    - d) Estenosis pulmonar
    - e) Tetralogía de Fallot y otras
2. **Malformaciones metabólicas**
    - a) Glucogenosis de tipo I (enfermedad de Von Gierke) y de tipo II (enfermedad de Pompe)
    - b) Mucopolisacaridosis de tipo I (enfermedad de Hurler), tipo II (enfermedad de Hunter), tipo IV (enfermedad de Morquio) y tipo V (enfermedad de Sheie)
    - c) Lipidosis (enfermedades de Refsum y de Fabry)
3. **Abiotrofias**
    - a) Síndrome de Marfan
    - b) Enfermedad de Ehlers-Danlos
    - c) Seudoxantoma elástico
    - d) Miopatías (enfermedad de Duchenne-Erb) y miotonía atrófica (enfermedad de Steinert)
    - e) Ataxia de Friedreich
    - f) Displasia fibromuscular
4. **Malformaciones inmunitarias**
    - a) Fiebre reumática
    - b) Lupus eritematoso sistémico y otras colagenopatías

B. POR ANOMALÍAS CROMOSÓMICAS

(cariotipo anormal)

1. **Del número o morfología**
    - a) Autosómicas
        - – Trisomía 21 (síndrome de Down)
        - – Trisomía 13-15 (síndrome de Patau)
        - – Trisomía 18 (síndrome de Edwards)
        - – Monosomía 4 (síndrome de Wolff)
        - – Monosomía 5 (síndrome de Lejeune)
        - – Miocardiopatías hipertróficas primitivas y dilatadas primitivas
        - – Enfermedad de Fontaine
        - – Síndrome de Brugada
        - – Síndromes de Jervell y Lange-Nielsen y de Romano-Ward
    - b) Ligadas al sexo
        - – Síndrome de Turner
2. **Número y morfología normal (inversión, translocación)**
    - a) Síndrome de Noonan (símil Turner en fenotipo)

redarse y dar lugar a una descendencia con ligeras modificaciones epigenéticas que se comportarían según la conocidas leyes de la selección natural y la "supervivencia de los más aptos", pues algunas de estas modificaciones son beneficiosas y otras, perjudiciales.

Se conoce que el **ejercicio físico** regular previene enfermedades crónicas, disminuye la mortalidad y aumenta la longevidad. Aunque sus mecanismos no son completamente comprendidos, sí se ha demostrado su efecto en modificaciones epigenéticas como la metilación del DNA; la acetilación de histonas; y los cambios en el RNA, en el cerebro, la sangre, el músculo, el corazón, el tejido adiposo y las células de la boca. Así, las condiciones bioquímicas del medio influyen en la activación o el silenciamiento de los genes, cuya expresión está asociada, por ejemplo, con la salud y la enfermedad. Es decir que se podría dirigir o encauzar estas condiciones y mejorar la propia salud apropiándose del genoma.

Uno de los procesos epigenéticos más frecuentes es la metilación o adición de un grupo metilo a la base citosina del DNA. Un alto grado de metilación del DNA se asocia al silenciamiento de genes. Ciertos aspectos relacionados con los alimentos y la nutrición como la metionina (aminoácido), la colina, el ácido fólico y las vitaminas del grupo B, así como situaciones de hambrunas, dietas muy bajas en proteínas y calorías y la nutrición previa y durante el embarazo, promueven la adición de grupos metilos que están asociados, por ejemplo, al cáncer, la diabetes, la obesidad, el funcionamiento tiroideo, y el metabolismo de los carbohidratos, las vitaminas A y D y las grasas saturadas, todas situaciones capaces de generar problemas de salud que pueden ser heredables.

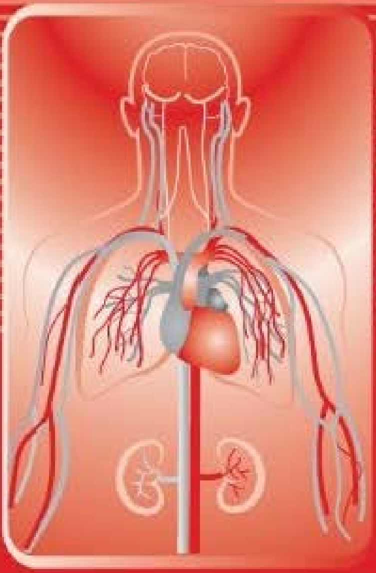
Por todo lo expresado, es fundamental cuidar la salud no solo para la propia persona, sino porque también afecta a la descendencia. Las enfermedades que se adquieren por hábitos no saludables o ambientes perjudiciales se heredan no por el genoma, sino por los cambios epigenéticos, que pasarían a ser más importantes que la herencia.

Se describieron también mecanismos epigenéticos en la evolución del embrión; el envejecimiento; las enfermedades cardiovasculares; el asma; los trastornos pulmonares, neurológicos e inmunes; el autismo, y diversos tipos de síndromes.

Las **emociones** como el **estrés** y la **felicidad**, y los **estilos de vida saludables** también han sido asociados con cambios epigenéticos, lo que permitiría "cambiar el destino", al modificarlas hacia una vida más plena, más sana y más proactiva.

Véase **Autoevaluación** cap. 34 *Antecedentes cardiovasculares.*

SECCIÓN 3
Examen físico



35

Examen físico del aparato cardiovascular

Luis D. Suárez, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

INTRODUCCIÓN

El examen físico del aparato cardiovascular es muy amplio por múltiples razones, entre las que debe destacarse, en primer lugar, la presencia de uno o varios de sus componentes (arterias y venas) en todo el organismo derivada de su función específica de nutrir cada una de sus estructuras. Otro factor es la ubicación del corazón y los grandes vasos en contacto con la pared anterior del tórax, y el trayecto superficial y la fácil accesibilidad de numerosos vasos sanguíneos. Por último, debe tenerse en cuenta, además, que en la evaluación física existe una dinámica continua y permanente como expresión básica y primordial de su funcionamiento.

35-1

Examen general

ACTITUD, DECÚBITO Y POSTURA

El reconocimiento de la actitud, decúbito o postura adoptada por el paciente suele ser muy orientador de la situación clínica cardiovascular y solo necesita una atenta inspección.

Cuando el paciente puede permanecer cómodo en decúbito dorsal con la cabeza baja y aun en posición de Trendelenburg (**Epónimos**☞) (los pies más altos que la cabeza), puede excluirse, salvo excepciones, la insuficiencia cardíaca como causa de disnea permanente. En cambio, los enfermos con disnea de origen respiratorio suelen tolerar bien, y a veces les resulta mejor, el decúbito dorsal.

La disnea permanente de causa cardíaca se atenúa en posición de semisentado o sentado, por lo que los pacientes suelen emplear varias almohadas para dormir. Si la disnea es aún mayor, la posición de sentado (sedente) es obligada (***ortopnea***), hecho que, unido a una "facies disneica", da un aspecto característico en el edema agudo de pulmón o en el tromboembolismo pulmonar grave. A esto puede agregarse el descenso de los miembros inferiores al costado de la cama y la inclinación del tórax hacia delante apoyado en una almohada (***signo del almohadón***). Estas posturas provocan el descenso de las vísceras abdominales, hecho que favorece la expansión pulmonar y diafragmática, a lo que se suma la disminución del retorno venoso por acción de la gravedad y aun por la acodadura y compresión de los grandes troncos venosos que transcurren por el abdomen.

Cuando no media una mejoría global, la turgencia venosa general y cervical es mayor, pero el paciente puede prescindir de la postura ortopneica y comienza a respirar y descansar con comodidad en decúbito dorsal con la cabeza baja; debe presumirse, entonces, el desarrollo de una insuficiencia de la válvula tricuspídea, secundaria a la hipertensión de la circulación pulmonar, que a su vez depende de una insuficiencia del corazón izquierdo. Esta insuficiencia tricuspídea ocasionada por la dilatación ventricular derecha representa un agravamiento y no una mejoría real.

La disnea se atenúa como consecuencia de la descarga de la congestión venocapilar pasiva de los pulmones a causa de la regurgitación sistólica de la sangre hacia el sistema venoso periférico. Además, el neto predominio de la insuficiencia cardíaca derecha con notorios edemas periféricos puede ocasionar también derrames en las cavidades libres. El hidrotórax derecho, que es el más común de tales derrames, puede hacer que el enfermo prefiera descansar sobre ese costado y así deja el hemitórax libre hacia arriba para su mejor expansión.

En los derrames pericárdicos de gran magnitud el paciente suele preferir también la posición sedente con el tórax apoyado en un almohadón, pero con los recursos actuales de tratamiento es excepcional observar la posición de ***plegaria mahometana*** para aliviar el dolor y la disnea por el desplazamiento hacia delante del derrame pericárdico.

HÁBITO CONSTITUCIONAL

Desde hace mucho tiempo se ha vinculado el hábito constitucional con una predisposición a sufrir determinadas enfermedades, sobre todo a causa de factores heredados (genotípicos). Desde el punto de vista del aparato cardiovascular, el hábito brevilíneo ha sido relacionado con numerosas afecciones como hipertensión arterial, diabetes, hiperlipoproteinemias, hiperuricemia con gota y, como consecuencia de la suma de esos factores, con coronariopatías, accidentes cerebrovasculares agudos y ateroesclerosis generalizada. Con el hábito longilíneo se describió mayor prevalencia de hipotensión arterial, taquicardias paroxísticas supraventriculares, crisis de pánico y neurosis cardíaca. El hábito de Marfan (**Epónimos**☞) predispone al aneurisma disecante de la aorta (**fig. 35-1-1A** a **C**).

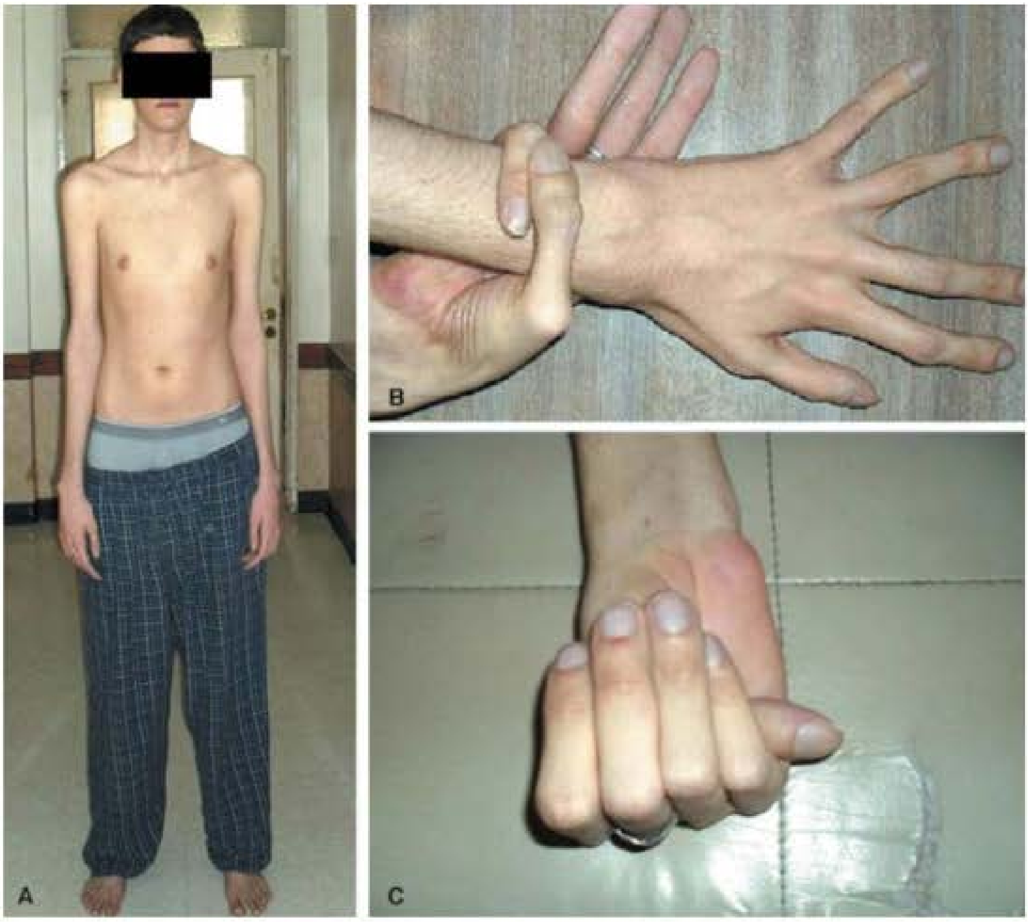


Fig. 35-1-1. Paciente con hábito de Marfan. **A.** Hábito longilíneo, dolicocefalia y pecho excavado. **B.** Dedos delgados y largos de las manos (aracnodactilia); obsérvese la posibilidad de rodear en exceso la muñeca entre los dedos pulgar y meñique. **C.** Signo de Gowers; el pulgar en oposición sobrepasa el borde cubital con el puño cerrado.

PESO

La ***obesidad*** en los cardiópatas es un factor desfavorable por varios motivos, pero sobre todo por aumentar el trabajo cardíaco sin fin alguno. En los obesos pueden aparecer somnolencia, ligera cianosis central y signos de sobrecarga de las cavidades derechas por hipertensión pulmonar. Esto se designa como ***síndrome de Pickwick*** y obedece a hipoventilación alveolar, con la consiguiente hipoxemia debida a una inadecuada mecánica ventilatoria.

También la obesidad extrema provoca signos y síntomas difíciles de diferenciar de la insuficiencia cardíaca: disnea y palpitaciones de esfuerzo, edemas por estasis venosa periférica y, a veces, sobrecarga de las cavidades cardíacas izquierdas.

En algunos pacientes se agrega dolor precordial posprandial por la elevación diafragmática secundaria a una gran cámara gástrica. Si se añade una gran ingesta alcohólica suele aparecer una taquicardia sinusal permanente por liberación de catecolaminas. Con frecuencia se requiere un estudio exhaustivo para descartar una falla miocárdica o una cardiopatía isquémica.

En la insuficiencia cardíaca congestiva, el peso suele sufrir incrementos variables en estrecha relación con los edemas. Con el tratamiento adecuado se observa su rápida reducción que llega a veces a 10 kg en una semana, hasta que se alcanza el llamado "peso seco". A partir de allí, conviene un control exacto por parte del paciente de su peso corporal. Los aumentos bruscos o las oscilaciones exageradas expresan casi siempre retención hidrosalina por agravamiento del cuadro o abandono del tratamiento.

En las etapas finales de la insuficiencia cardíaca grave o refractaria, se observar a veces anasarca (edemas marcados, hidrotórax y aun pequeña ascitis) o, por el contrario, un notable y progresivo adelgazamiento que puede llegar a la ***caquexia cardíaca***. En individuos muy desnutridos con carencias múltiples de diversas causas –incluido el alcoholismo crónico– pueden aparecer variados tipos de miocardiopatías dilatadas toxicocarenciales, algunas de ellas con componente hipercinético (beriberi clásico).

COLORACIÓN DE LA PIEL Y LAS MUCOSAS

La **palidez** debida a vasoconstricción cutánea generalizada es común en las valvulopatías aórticas graves, agudas y crónicas; la insuficiencia mitral aguda; la hipertensión arterial evolutiva; en las distintas formas de colapso vasomotor, y en la fase inicial de toda lipotimia o síncope. En el shock y en los episodios de síncope de Morgagni-Adams-Stokes de cierta duración se agregan áreas o "parches" azulados por la desoxigenación progresiva de la sangre que circula con gran lentitud (cianosis periférica), por lo que aparece el color moteado clásico de la lividez. A diferencia de la anterior, la palidez por anemia incluye siempre las mucosas.

La **cianosis** o coloración azulada de la piel y las mucosas por un exceso de hemoglobina reducida en el lecho capilar (mayor de 5 g/dL) cataloga al importante grupo de cardiopatías congénitas cianóticas. En ellas la poliglobulia secundaria contribuye aún más a magnificar el color azulado, que puede alcanzar un tono negruzco en los labios y los lechos ungueales cuando el hematocrito supera el 70%. El corazón pulmonar crónico parenquimatoso de variado origen es la causa más común de una cianosis generalizada en pacientes mayores de 50 años. Tiene todas las características de la cianosis central descrita para las malformaciones cardíacas, pero se atenúa francamente con la inhalación de oxígeno y al mejorar la función pulmonar (cianosis central respiratoria). La cianosis periférica es "fría" por la menor y más lenta circulación cutánea, tiende a atenuarse por el efecto de la gravedad (al elevar el sector comprometido) y por el calentamiento ambiental y del área examinada. Casi siempre es localizada y sus causas más comunes son obstrucciones arteriales o venosas. Diversas afecciones funcionales que producen espasmos arteriales o arteriolocapilares, como el síndrome de Raynaud (**Epónimos** ☞), la acrocianosis y la *livedo reticularis*, aparecen acompañadas por cianosis periférica localizada en distintos sectores (véanse **caps. 16** y **33-6** *Cianosis*).

La **ictericia** o color amarillento de la piel, las mucosas, las escleróticas y otros tejidos ricos en elastina, por aumento de la bilirrubinemia a niveles superiores de 1,5-2 mg/dL, puede tener gran valor semiológico en cardiología. En casi todos los pacientes con valvulopatía tricuspídea grave suele estar presente en ligero grado, aunque predomina en las insuficiencias funcionales por dilatación ventricular derecha, secundaria, a su vez, a hipertensiones pulmonares de diverso tipo. Las más comunes son las causadas por una valvulopatía mitral de larga data y las miocardiopatías dilatadas primitivas, alcohólicas (de tipo Evans) o chagásica. La ictericia se debe a la intensa congestión pasiva crónica del hígado con necrosis centrolobulillar (hígado "moscado") y posterior fibrosis de reemplazo ("cirrosis" cardíaca). Rara vez sobrepasa los 4 mg/dL de bilirrubinemia, participan ambos tipos de pigmentos (directa e indirecta), la coluria es leve y no se observa hipocolia (véase **cap. 18** *Ictericia*). Existe un color bronceado que puede confundirse superficialmente con una ictericia en la hemocromatosis, afección que suele cursar con miocardiopatía restrictiva, arritmias y trastornos de conducción auriculoventriculares (A-V) e intraventriculares.

EDEMA

Puede haber un aumento del líquido intersticial importante (cercano a 5 litros) sin que pueda evidenciarse el más ligero signo de edema. Este "preedema" o *edema oculto* puede ponerse de manifiesto con mediciones diarias del peso corporal.

El *edema manifiesto,* pero incipiente en la insuficiencia cardíaca, comienza en los pies y los tobillos. Cuando no se lo trata, el edema cardíaco progresa con rapidez. Disminuye por la mañana debido a la acción del decúbito y la consiguiente nicturia. En sus grados mayores alcanza la pared abdominal y los flancos. Como se distribuye principalmente por acción de la gravedad, en el paciente que permanece en cama es más notorio en el sacro y en los muslos (véanse **caps. 17** y **33-5** *Edema*).

FIEBRE

Entre las causas de todo síndrome febril prolongado, definido como la presencia de fiebre que persiste más de 15 días, sobresale la ***endocarditis infecciosa***. Junto con la presencia de un soplo cardíaco de reciente aparición o el cambio de uno preexistente constituye el criterio mínimo para su diagnóstico.

Es importante recordar que, en los ***mixomas*** cardíacos, cualquiera que fuere su ubicación, se puede observar febrícula y aun fiebre moderada. Con ella se asocia a menudo la eritrosedimentación acelerada. Como a la vez aparecen soplos cambiantes y embolias, no pocas veces simula una endocarditis infecciosa.

En el ***infarto de miocardio*** puede haber fiebre por diversas razones, en primer lugar por la necrosis en sí, y se ha demostrado cierta relación entre su tamaño y la intensidad-duración de la elevación térmica. Sin embargo, si la temperatura sobrepasa los 38 °C y está acompañada por signos pericardíticos (dolor precordial modificable con la respiración y los movimientos, frote pericárdico, ligero derrame por ecocardiografía), suele obedecer a una ***pericarditis epiestenocárdica***. Con frecuencia aparece un poco más tardíamente que la fiebre de la necrosis miocárdica en sí, es decir, 48 a 72 horas después del comienzo de esta última, y dura alrededor de una semana, salvo que haya complicaciones. Por último, puede desarrollarse fiebre alta de manera más tardía y con signos pericardíticos similares a la forma epiestenocárdica. Aunque se observaron casos desde el séptimo día del comienzo del infarto, lo corriente es que aparezca en el curso de la tercera o cuarta semana. Corresponde al ***síndrome posinfarto de miocardio de Dressler***, de patogenia semejante al síndrome poscardiotomía, pero con una incidencia mucho más baja (1-2% de los casos).

En el ***infarto de pulmón*** único o recurrente es común la presencia de febrícula persistente. La aparición de esta última en un paciente en reposo por razones diversas, en especial en el posoperatorio, debe hacer sospechar su presencia.

CABEZA

Interesa observar si presenta movimientos sincrónicos con la actividad cardíaca (latidos). Estos latidos pueden obedecer a la transmisión de pulsaciones arteriales muy amplias (***signo de De Musset***) (**Epónimos** ☞) secundarias a afecciones que producen un aumento marcado de la presión diferencial, como la insuficiencia valvular aórtica, las fístulas arteriovenosas, el hipertiroidismo, las anemias crónicas y la simple fiebre.

Un ojo tumefacto y rojizo denominado "ojo en compota" o ***signo de Mazza*** es un hallazgo infrecuente (excepto en ciertas áreas endémicas), pero muy sugestivo de primoinfección por *Trypanosoma cruzi* (enfermedad de Chagas). Casi siempre está acompañado por una adenopatía preauricular o cervical, con lo que queda establecido el "complejo oftalmoganglionar" o ***signo de Romaña***. De mucha mayor prevalencia es el desarrollo de placas amarillentas en uno o en ambos párpados denominadas ***xantelasmas***, vinculadas a la hipercolesterolemia, pero no siempre presentes.

En la cavidad bucal deberán investigarse infecciones, con extracciones dentarias recientes o sin ellas, en todo paciente en el que se sospecha endocarditis infecciosa, al igual que las frecuentes ***petequias*** de esta afección.

CUELLO

El cuello brinda información muy valiosa al cardiólogo. Las alteraciones de las características del pulso arterial suelen ser bien apreciadas debido al trayecto relativamente superficial de troncos de la magnitud de las carótidas primitivas y subclavias, a la vez que en algunas circunstancias (hábito brevilíneo, delgadez, pulsaciones aumentadas, desenrollamiento o dilatación del cayado aórtico) aun los latidos de la aorta pueden percibirse en el hueco supraesternal. Más útiles todavía son los datos proporcionados por las venas cervicales tanto porque permiten valorar, por simples leyes hidrostáticas, la presión venosa como por dar información precisa sobre las diversas fases del ciclo cardíaco y sus modificaciones. Todos estos elementos se desarrollan en los **capítulos 28** *Cuello,* **35-2** *Pulso arterial* y **35-4** *Presión y pulso venosos.*

EXTREMIDADES

Introducción

La exploración cuidosa de las extremidades permitirá descubrir gran cantidad de signos de indudable valor diagnóstico, algunos de ellos casi patognomónicos y otros que acompañan a afecciones sistémicas. Es necesario entonces seguir una sistemática en su realización que evite pasar por alto cualquiera de sus constituyentes.

En el **capítulo 29** *Anamnesis y examen físico del sistema osteoarticulomuscular* se ha hecho referencia a los hallazgos en los miembros dependientes de afecciones del aparato locomotor. En este capítulo se describirán los cambios morfológicos, del tamaño y del color, los trastornos tróficos y las alteraciones de los pulsos arteriales y de los vasos venosos profundos.

Cambios en el tamaño

El desarrollo exagerado de un miembro en relación con el otro, incluida su longitud, con aumento del desarrollo venoso y de la temperatura, es indicativo de **aneurismas arteriovenosos congénitos** o de **fístulas adquiridas** (traumáticas, quirúrgicas) cuando se producen en la infancia (*síndrome de Klippel-Trenaunay*). El frémito y el soplo continuo en el lugar de la comunicación arteriovenosa permiten ubicarla, a la vez que su oclusión por compresión manual produce siempre una notoria reducción de la frecuencia cardíaca (*signo de Branham*).

Por el contrario, si se trata solo de un **aumento del grosor** o **de la circunferencia**, de **aparición más o menos súbita** de una extremidad, es propio de las **trombosis** de troncos venosos principales.

El *síndrome de May-Thurner* afecta a mujeres jóvenes (segunda o tercera década) que presentan dolor y tumefacción agudos de toda una extremidad inferior, más a menudo la izquierda, con trombosis venosa asociada o no. Este síndrome es causado, la mayoría de las veces, por una compresión extrínseca de la vena ilíaca izquierda entre la arteria ilíaca común derecha suprayacente y la quinta vértebra.

La *trombosis venosa axilar* no es infrecuente después de esfuerzos o traumatismos del brazo y suele observarse en personas jóvenes y activas; la acompaña un ligero dolor axilar y un rápido desarrollo de la circulación colateral.

La *trombosis venosa iliofemoral* predomina en las mujeres, por lo general obesas y a las que se ha indicado reposo por diversas causas (fracturas, posoperatorio), sobre todo en presencia de várices subcutáneas. En estas circunstancias, el aumento del miembro afectado es llamativo por el desarrollo rápido de edema, que hace palidecer la dermis y, a la vez, está acompañado por signos flogósicos en el trayecto venoso comprometido y dolor difuso en el resto de la pierna (***flegmasia alba dolens***). En algunos de estos pacientes se agrega, al comienzo, un intenso espasmo reflejo de las arterias ilíaca y femoral correspondientes, por lo que desaparecen de manera transitoria los pulsos arteriales en la pierna afectada; el dolor es más profundo y la palidez es reemplazada por una franca cianosis (***flegmasia cerulea dolens***). Los pulsos reaparecen en pocas horas y con ello se produce la desaparición de la cianosis, pero en los primeros momentos se la puede confundir con una embolia o una trombosis arterial. La ausencia de edema en estas últimas es el elemento diferencial más importante.

La trombosis venosa puede comprometer también las venas por debajo de la rodilla y producir manifestaciones clínicas similares, aunque limitadas a la pantorrilla y el pie. En estos casos, se describe clásicamente el dolor que despierta en la pantorrilla la dorsiflexión del pie (*signo de Homans*).

Si bien se describen muchos signos físicos y maniobras para el diagnóstico de la trombosis venosa profunda (**cuadro 35-1-1**), los que han mostrado un mayor cociente de probabilidad (*likelihood ratio*) son la tumefacción del muslo, la tumefacción asimétrica (> 2 cm) de la pantorrilla, las dilataciones venosas superficiales y el aumento de la temperatura de la piel (asimétrico). La probabilidad diagnóstica se incrementa si existe alguno de los siguientes antecedentes: cáncer activo, parálisis, paresia o inmovilización con yeso de las extremidades y, por último, reposo en cama de más de 3 días o cirugía mayor en las últimas 4 semanas. La combinación de estos signos físicos y antecedentes elevan de modo significativo la probabilidad preprueba de trombosis venosa profunda (**caso clínico 35-1-1**) (véase también **cap. 36-12** *Insuficiencia vascular periférica*).

La presencia de un aumento asimétrico del grosor en los miembros inferiores en un paciente con reposo prolongado en cama debe orientar hacia el diagnóstico de trombosis venosa profunda.

CUADRO 35-1-1. Diagnóstico de trombosis venosa profunda*

Hallazgo	Sensibilidad (%)	Especificidad (%)	CP si el hallazgo está:	
			Presente	Ausente
Inspección				
Cualquier grado de tumefacción de la pantorrilla o del muslo	41-90	8-74	1,2	0,7
Tumefacción asimétrica de la pantorrilla ≥ 2 cm de diferencia	61-67	69-71	2,1	0,5
Tumefacción del muslo	34-57	58-80	1,5	0,8
Dilatación venosa superficial	28-33	79-85	1,6	0,9
Eritema	16-48	61-87	NS	NS
Tromboflebitis superficial	5	95	NS	NS
Palpación				
Dolor	19-85	10-80	NS	NS
Frialdad cutánea asimétrica	42	63	NS	NS
Calor cutáneo asimétrico	29-71	51-77	1,4	NS
Cuerda palpable	15-30	73-85	NS	NS
Otras pruebas				
Signo de Homans	10-54	39-89	NS	NS

NS: no significativo. CP: cociente de probabilidad.
* Estándar diagnóstico para trombosis venosa: venografía de contraste positiva.
Modificado de McGee S. *Evidence-Based Physical Diagnosis.* 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p. 477.

El **aumento de volumen** de una o ambas extremidades puede deberse a un edema duro, en el que es imposible obtener el signo de la fóvea. La piel es gruesa y se forman rodetes de gran tamaño, que llegan a deformar los tobillos y el antepié. Estos casos suelen deberse a **linfedema**, del que se conocen varios tipos. En primer lugar, figuran los de aparición temprana y, entre ellos, el congénito hereditario familiar o *enfermedad de Milroy* y el congénito no familiar, que a veces recién aparece en la pubertad o *enfermedad de Meige*. A estos se agregan el adquirido idiopático de las mujeres jóvenes y de mediana edad (algunas parecen ser formas tardías del tipo Meige) y el adquirido secundario a obstrucciones inflamatorias (*linfangitis repetidas*), parasitarias (*filariasis*), tumorales (*linfomas*) o por resección linfática, como ocurre en uno de los brazos debido a la operación de Haldsted (*mastectomía radical*) para el cáncer mamario. Por el volumen que adquiere la extremidad comprometida (casi siempre unilateral), suele usarse el término **elefantiasis** o **paquidermia**. Además, con el tiempo, la frecuente aparición de complicaciones infecciosas (epidermodermitis, celulitis, linfangitis recurrentes) hace que la piel se torne dura, gruesa y parduzca, y entonces se emplea también la denominación de piel paquidérmica.

Es necesario no confundir el linfedema con la **lipodistrofia**, entidad casi privativa de las mujeres. En estos casos, el engrosamiento de las extremidades es siempre bilateral y el aumento del tejido adiposo suele ser desde la cintura y no pocas veces también de ambos brazos (sin compromiso de los antebrazos). Cuando las mujeres permanecen mucho tiempo de pie o sentadas, sobre todo si el clima es caluroso y húmedo, se agrega cierto grado de edema y un leve signo de la fóvea; se lo denomina **lipedema**.

CASO CLÍNICO 35-1-1

Graziella, de 61 años, se encuentra internada en el cuarto día del posoperatorio de un reemplazo total de la rodilla izquierda por artrosis severa. Además, tiene obesidad e hipertensión arterial. Cuando se realiza el examen médico diario, se encuentra una asimetría de las pantorrillas, con el perímetro de la izquierda 3 cm mayor con respecto al de la derecha, que presenta además tumefacción, aumento de la temperatura local y dolor durante la dorsiflexión del pie (signo de Homans).

¿Cuál es la causa más probable de los hallazgos del examen físico?

¿Qué factores pudieron actuar como predisponentes para su desarrollo?

¿Qué examen complementario solicitaría para confirmar su diagnóstico inicial?

Comentario

La presencia de una tumefacción asimétrica de la pantorrilla ≥ 2 cm de diferencia, el aumento de la temperatura local y el signo de Homans –en un persona con reposo prolongado en cama– hacen presumir que una trombosis venosa profunda infrapatelar constituye la causa más probable de los hallazgos clínicos. Además de la inmovilización prolongada, la cirugía traumatológica mayor reciente y la obesidad son factores de riesgo para el desarrollo de trombosis venosa profunda. La ecografía Doppler venosa de los miembros inferiores es el estudio de elección para confirmar el diagnóstico.

Cambios de color

Un análisis aparte merecen los **cambios de color** en una o más extremidades. La **palidez abrupta** de un miembro o segmento de este, asociada con frialdad marcada, impotencia funcional, ausencia de pulsos y dolor espontáneo franco, son expresión clara de trombosis arterial aguda o de embolia (**síndrome de isquemia arterial aguda**) (véase también **cap. 36-12** *Insuficiencia vascular periférica*). El nivel de palidez y frialdad, que en la embolia puede ser bien precisado, indica el sitio de la obstrucción y de ese nivel dependerá la viabilidad del miembro. Si no se establece con rapidez una circulación supletoria, pronto la palidez será invadida por cianosis distal, al principio en áreas y luego más difusa, que cuando reaparece instantáneamente al retirar los dedos apoyados sobre la piel implica una necrosis (gangrena) en breve lapso.

La palidez abrupta de un miembro o un segmento de este, con frialdad, dolor intenso e impotencia funcional deben orientar hacia el diagnóstico de una obstrucción arterial aguda.

La **palidez permanente**, pero de larga data, de una extremidad suele indicar una estrechez arterial fija, sobre todo cuando existe a la vez un cuadro de claudicación intermitente o de dolor isquémico de reposo. La palidez puede ser bien ostensible en la posición horizontal o manifestarse solo al elevar el miembro comprometido durante un minuto. También es útil observar si al descender la pierna hasta la vertical, la palidez se atenúa. Con estos cambios, Felix von Winiwater y Leo Buerger establecieron el ángulo de suficiencia circulatoria, que se mide sobre la base de que la vertical representa el eje 0°-180° y, por lo tanto, la posición horizontal representa 90° (**fig. 35-1-2**). Cuando aparece palidez (y al descender el miembro reaparece el color rosado) se mide el ángulo, que en los casos más graves será de 0° (palidez aun en posición inferior). Como las enfermedades arteriales obliterantes suelen ser bilaterales, pero asimétricas (una más grave que la otra), si bien suele producirse palidez bilateral, siempre resultará más temprana (antes del primer minuto), más notoria y a un ángulo menor en el miembro más afectado. Cabe recordar que un individuo con circulación arterial normal puede permanecer de manera indefinida con ambas piernas elevadas a 90° sobre la horizontal sin que desaparezca el color rosado que le es propio o se atenúe solo ligeramente. En caso de obstrucciones leves que no alcanzan a manifestar cambios de coloración en posiciones estáticas, se les adiciona un ejercicio para vaciar el lecho capilar y observar así la capacidad de llenado en distintas angulaciones. Se emplea casi siempre la dorsiflexión del pie con las piernas elevadas (con almohadas o camilla articulada) a 30° y se observan las plantas durante un minuto (*prueba de isquemia plantar de Goldflam-Samuels*). Si la circulación es normal, el color no varía, mientras que empalidece uno o ambos pies (uno más que el otro) si hay obstrucción arterial. En los cambios posicionales simples o con el agregado de ejercicios, es particularmente útil observar, al descender los pies, el tiempo de llenado venoso y el color que reemplaza a la palidez. En condiciones normales, el primero no supera los 10 segundos, mientras que en las obstrucciones arteriales se prolonga de medio a un minuto, a la vez que la palidez es reemplazada lentamente (cerca de un minuto más) por una rubicundez reaccional mezclada con cianosis (eritrocianosis o eritromelia) (**fig. 35-1-3**).

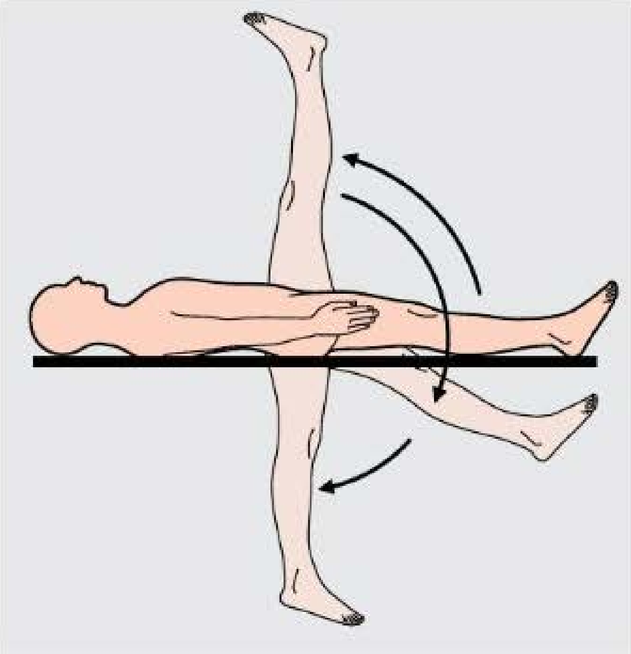


Fig. 35-1-2. Ángulo de suficiencia circulatoria de Leo Buerger. La elevación vertical representa 180° y el descenso vertical, 0°, por lo que la posición horizontal de los miembros equivale a 90°.

El rubor reaccional normal, es decir, de arterias sanas, es de rápida aparición y apenas superior al rosado habitual de la pierna horizontal o elevada. Iguales maniobras y conceptos pueden aplicarse a los brazos y manos (prueba de isquemia palmar), pero en estos sectores las obstrucciones arteriales son casi siempre extrínsecas (por compresión) o intrínsecas transitorias (espasmos).

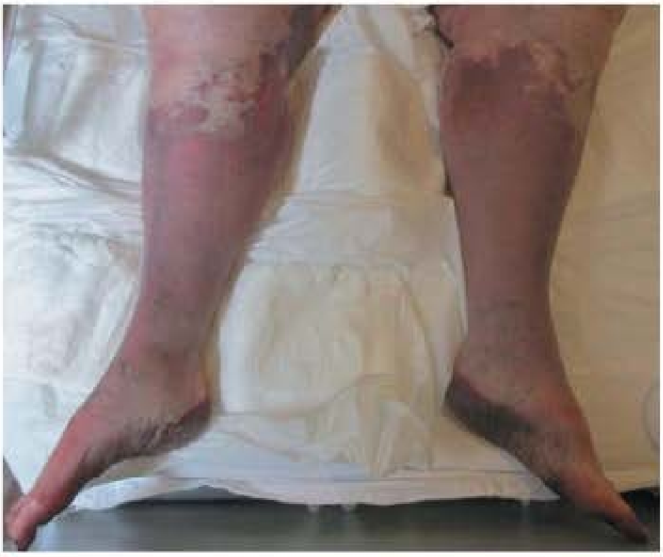


Fig. 35-1-3. Isquemia arterial grave (eritromelia). (gentileza del doctor Agustín Dal Verme).

Solo cuando hay diabetes grave, hiperlipoproteinemias o arteritis autoinmunes es dable comprobar obstrucciones intraarteriales fijas, como en los miembros inferiores. En estos últimos casos resulta muy útil la *maniobra de Allen*, que consiste en explorar la permeabilidad cubital y radial de manera sucesiva en ambas manos. Para lograrlo, se comprimen ambas arterias al tiempo que se invita al paciente a cerrar con firmeza la mano para exprimir el lecho capilar. Se le solicita, luego de pocos segundos, que abra el puño para observar la palma, mientras se libera la compresión de una de las arterias. Se repite luego la maniobra, pero liberando el otro vaso. En condiciones normales, la palma se colorea de inmediato y el paciente percibe el rápido llenado por parte de una y otra arteria (véase **video Prueba de Allen**☜).

La aparición brusca de **palidez intensa con pérdida de la sensibilidad** (fenómeno del "dedo muerto") seguida en pocos minutos de cianosis, acompañada por hormigueos o picazón en los dos o tres dedos centrales de ambas manos, por exposición al frío o durante estados emocionales, configura el **fenómeno de Raynaud** (**fig. 35-1-4**), frecuente en las mujeres desde el segundo decenio de vida. La circulación arterial de los brazos y de las palmas de las manos es normal y solo se comprueba un intenso espasmo en las colaterales de los dedos afectados. Los accesos se repiten con frecuencia en temporada invernal y el pronóstico es benigno, aunque en uno de cada 10 casos se producen ligeros cambios esclerodérmicos o pequeñas úlceras necróticas periungueales o en los extremos de los dedos. En la mayoría de las pacientes no se comprueban otras alteraciones que las propias de los trastornos del sistema nervioso vegetativo. El fenómeno de Raynaud puede ser también expresión de una *enfermedad del tejido conjuntivo* (esclerosis sistémica progresiva, enfermedad mixta del tejido conjuntivo, lupus eritematoso sistémico, hipertensión pulmonar plexogénica aislada), más común en las mujeres, o ser secundario a una enfermedad arterial grave y más o menos difusa (arterioesclerosis obliterante aislada o con diabetes, vasculitis diversas) con una evolución local y general progresiva. En la mayoría de estos casos los fenómenos son unilaterales o francamente asimétricos y su significado clínico es muy diferente, ya que suelen ser expresión de afecciones graves y progresivas.

Para las formas femeninas simétricas y sin patología ostensible, se utiliza el nombre de **enfermedad de Raynaud**, mientras que para las observadas en las diversas afecciones señaladas tanto para hombres como para mujeres se emplea el término **síndrome de Raynaud**.

Estos cuadros difícilmente se confunden con el fenómeno del **"dedo azul"**, que puede aparecer en uno o más dedos de la mano, pero predomina netamente en los pies Se trata de áreas de cianosis de aparición brusca, acompañadas casi siempre por dolor, que comprometen todo el dedo o solo su porción distal (**fig. 35-1-5**). Suelen desaparecer en pocos días y rara vez provocan necrosis tisular. Obedecen a microembolias originadas por fragmentación de la papilla ateromatosa de las arterias proximales, en especial las ileofemorales (**caso clínico 35-1-2**).

También suelen ser de fácil reconocimiento los cuadros de **cianosis** por distribución irregular del flujo sanguíneo en el lecho capilar, pero con circulación arterial indemne. Se trata de la **acrocianosis** y la ***livedo reticularis***, que tienen buen pronóstico porque no provocan necrosis de los tejidos. La primera es casi privativa del sexo femenino, se acentúa durante el invierno y aparece en las manos y en los pies, pero con frecuencia se extiende a la porción distal de los antebrazos y las pantorrillas. La segunda se observa en ambos sexos, aunque predomina en las mujeres; la cianosis adopta un aspecto reticular "marmóreo" en la mayor parte de las piernas y los brazos, y no pocas veces se extiende hasta la porción inferior del tronco, características que permiten el diagnóstico al primer golpe de vista.

Una entidad más frecuente que las anteriores es el **eritema pernio** agudo o **sabañón**, representado por pequeñas áreas cianóticas en las porciones más distales (los pabellones auriculares, las manos y los pies), dolorosas y pruriginosas, que se pueden llegar a ampollar o ulcerar. Con franca prevalencia en los adolescentes y en las mujeres jóvenes, aparecen con los fríos intensos y

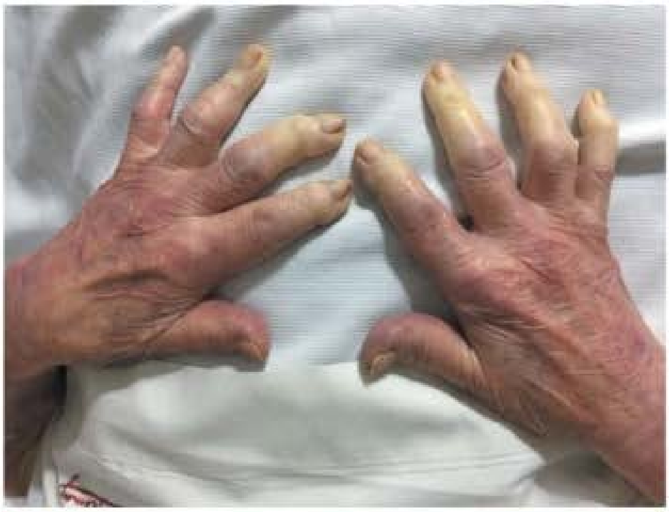


Fig. 35-1-4. Enfermedad de Raynaud (gentileza del doctor Agustín Dal Verme).

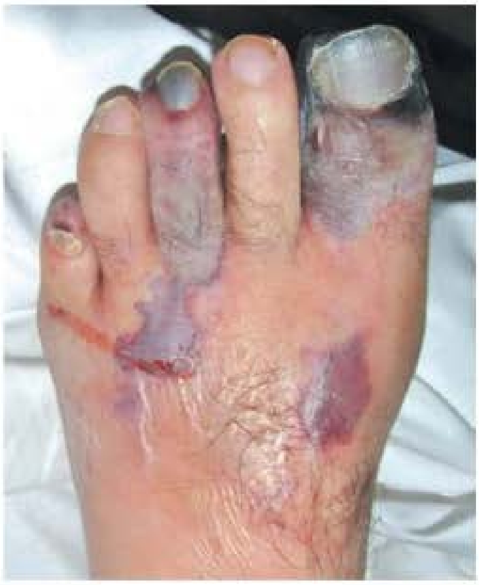


Fig. 35-1-5. Síndrome del "dedo azul" (gentileza del doctor Agustín Dal Verme).

CASO CLÍNICO 35-1-2

Toribio, de 48 años, llama a la consulta médica de urgencias a su domicilio por presentar un intenso dolor y coloración azulada de los dedos del pie izquierdo, de varias horas de evolución y que no ha respondido a los analgésicos comunes. Tiene antecedentes de cardiopatía isquémica y en la tarde del día anterior se le había realizado una angiografía coronaria por punción femoral (técnica de Seldinger). En el examen físico se comprueba que todos los pulsos del miembro afectado se hallan presentes y son de características normales.
¿Cómo interpreta el cuadro?
¿Cómo lo relaciona con los antecedentes?

Comentario

Toribio presenta el fenómeno denominado del "dedo azul", producido por microembolias originadas por fragmentación de la papilla ateromatosa, en este caso de las arterias ilíaca y femoral izquierdas. La presencia de los pulsos arteriales y el antecedente del cateterismo por punción femoral orientan el diagnóstico. El cuadro mejoró con la administración de pentoxifilina y se resolvió sin secuela al cabo de pocos días.

desaparecen en primavera. No obstante, sobre todo en las últimas mencionadas, pueden persistir, aunque atenuadas, en verano y con los años tienden a multiplicarse y a aumentar la profundidad de las necrosis (eritema pernio crónico); esto se atribuye a diversos grados de disfunción ovárica, por lo que con frecuencia coexisten trastornos menstruales.

La **rubicundez** o **color rosado intenso** o rojizo de las piernas o los brazos tiene menor interés semiológico que la palidez y la cianosis o la combinación de estas (lividez). Cuando se presenta en ambas piernas y pies, asociado o no con cambios similares en los antebrazos y en las manos, con acentuaciones paroxísticas del rubor junto con dolor urente o quemante, debe presumirse el diagnóstico de **eritromelalgia** o *enfermedad de Weir Mitchell*. Esta es una entidad rara que afecta a ambos sexos y a cualquier edad, sobre todo entre los 20 y los 40 años. La sensación de ardor es casi continua, pero se exagera en forma de crisis con el calor y la posición pendiente de las extremidades y se alivia, al menos parcialmente, con su elevación o por medio de baños o compresas frías. La temperatura cutánea es siempre alta y las pulsaciones arteriales, amplias y tensas. Se la atribuye a vasodilatación arteriolocapilar por trastornos del sistema nervioso autónomo, aunque podría existir liberación de sustancias vasoactivas directas. Las denominadas eritromelalgias secundarias se observan en la policitemia asociada con hipertensión arterial (*síndrome de Gaisbock*), *enfermedad de Vaquez-Osler* (**Epónimos**), gota e intoxicaciones por talio o arsénico. Resulta difícil confundirla con la **eritromelia** o **eritrocianosis** de la enfermedad arterial oclusiva crónica, ya que en esta la piel es fría, las pulsaciones son débiles o no son palpables y existe cianosis distal franca (pulpejos de los dedos, lechos ungueales). Aparece sobre todo en la posición de declive como expresión de un rubor reaccional patológico, pero cuando es persistente en cualquier postura, expresa una obstrucción arterial más grave.

Trastornos tróficos

Las **alteraciones tróficas** con atrofia de las distintas estructuras, las **úlceras** y la **necrosis** (gangrena), que predominan en las extremidades inferiores, son características de cualquier enfermedad arterial obstructiva crónica, casi siempre de origen ateroesclerótico. La piel se adelgaza y adopta un aspecto de "papel de seda" o de "pergamino", a la vez que se torna muy frágil, con desarrollo de excoriaciones de diversa forma y tamaño frente a traumatismos mínimos que tardan meses en cicatrizar. Las glándulas sudoríparas desaparecen, con la consiguiente sequedad y descamación de la piel, que se torna lampiña debido a la progresiva caída del vello; es muy llamativa su ausencia en el dorso de los dedos, los pies y las pantorrillas.

También el tejido celular subcutáneo y los músculos se atrofian y resulta difícil plegar la piel en las zonas más comprometidas. Las uñas sufren los cambios expuestos y aun puede comprobarse la isquemia ósea por la osteoporosis radiológica.

El desarrollo de **queratosis** (callosidades) es casi constante en las zonas sometidas a fricciones (maléolos, extremo distal del primero y quinto metatarsiano). En los pacientes con diabetes asociada, tal hiperqueratosis suele rodear a ulceraciones a veces profundas, que alcanzan el hueso subyacente, por donde mana una secreción maloliente. Se conocen con el nombre de **"mal perforante plantar"**; su ubicación típica es el talón y sobre las epífisis distales de los metatarsianos. En los diabéticos, con lesiones tronculares obstructivas o sin ellas, se asocian las típicas lesiones de la necrosis lipídica. Se trata de manchas de tamaño variable y bordes geográficos netos, de color amarillento anaranjado y a veces vinoso, que tienen predilección por las pantorrillas.

Se observan a menudo dos tipos de ulceraciones de las piernas; la más común es la **úlcera varicosa**, casi siempre situada por encima del maléolo interno (**fig. 35-1-6**). Si bien suele ser superficial y costrosa, puede profundizarse hasta denudar la tibia y extenderse en sentido transversal o longitudinal, con bordes netos "a pico". Pueden ser múltiples y bilaterales y siempre están acompañadas por el "complejo varicoso": piel oscura y escamosa, con frecuentes brotes de linfangitis reticular o flebitis, que comprometen la mitad inferior de la pantorrilla y generan a largo plazo una coloración parduzca de la piel (*dermatitis ocre*). Esta aparece adelgazada en comparación con el resto de la pierna y son visibles diversos tipos de várices subcutáneas (tubulares, saculares) y dérmicas (telangiectasias en forma de "cabeza de medusa" o "en tela de araña").

Las **úlceras arteriales de Martorell** (**fig. 35-1-7**) son menos frecuentes, pequeñas, muy dolorosas, únicas o múltiples y de muy difícil cicatrización. Aparecen en las pantorrillas o en la cara externa de la pierna de individuos con hipertensión arterial y predominio de cifras diastólicas elevadas de larga data. Obedecen a verdaderas placas de necrosis (gangrena) por obstrucción de arteriolas o arterias de pequeño calibre, por hiperplasia musculoelástica de la media con proliferación endotelial de la íntima (**cuadro 35-1-2** y **caso clínico 35-1-3**).

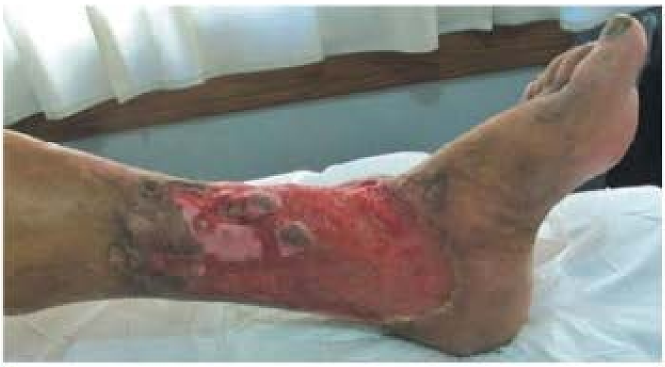


Fig. 35-1-6. Úlcera varicosa típica (gentileza del doctor Agustín Dal Verme).

Por último, deben mencionarse las **necrosis tisulares distales de los dedos y los pies**, que evidencian una mala calidad asistencial y escaso nivel de alarma y de cuidado por parte del paciente. Si existen, se las debe tratar rápidamente con cirugía de revascularización y resecciones tempranas. Los términos gangrena "seca" y "húmeda", para identificar la necrosis con reducción de los tejidos comprometidos a un estado "momificado" en la primera y la coexistencia de infección, que la transforma en una necrosis rojo asalmonada con abundante secreción saniosa y pútrida en la segunda, han perdido vigencia en los últimos años. La forma "seca" era propia de las obstrucciones arterioescleróticas puras y lentas, mientras que la "húmeda" era común en presencia de diabetes y en las oclusiones precoces de las tromboangitis obliterantes (**fig. 35-1-8**).

CASO CLÍNICO 35-1-3

Fiorenzo, de 69 años, consulta por presentar una lesión ulcerada en la pierna izquierda. Comenzó, hace cerca de 8 meses, como una pequeña lesión dolorosa que fue aumentando progresivamente tanto en tamaño como en la intensidad del dolor, que se tornó insoportable. Como antecedentes médicos, fuma 10 cigarrillos por día desde los 20 años, tiene hipertensión arterial mal controlada e hipercolesterolemia. En el examen físico se constata, en la cara externa de la pierna izquierda, una lesión ulcerada dolorosa, de 2 x 2 cm, redondeada y con bordes netos. Los pulsos arteriales de los miembros inferiores se encuentran disminuidos.

¿Cuál es el origen más probable de la úlcera que presenta Fiorenzo?

¿Qué factores de riesgo intervienen, en este paciente, para su desarrollo?

¿Qué examen complementario es de utilidad solicitar, en forma inicial, para el estudio del paciente?

Comentario

Las características semiológicas de la úlcera hacen presumir su origen arterial. La hipertensión arterial y el tabaquismo constituyen los principales factores de riesgo para su desarrollo, debido al daño que generan en el endotelio de los vasos arteriales. La ecografía Doppler arterial de los miembros inferiores es el estudio que se debe solicitar en primera instancia, dado que permite evidenciar la disminución o la ausencia de flujo en los vasos afectados.

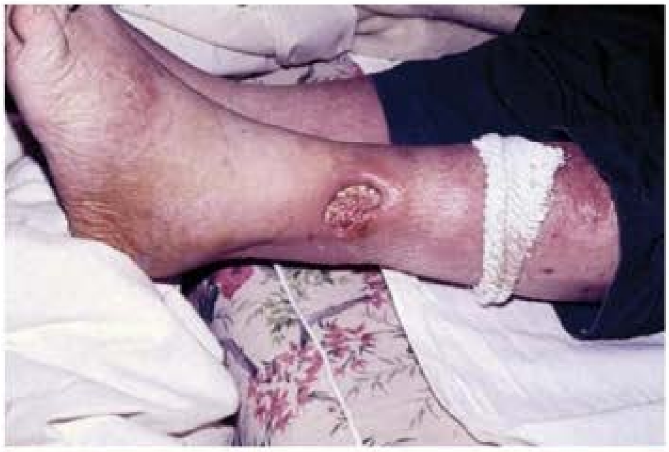


Fig. 35-1-7. Úlcera de Martorell.

Alteraciones de los pulsos arteriales

La **atenuación** o **abolición de los pulsos arteriales** de los miembros siempre debe investigarse en profundidad cualquiera que sea el cuadro clínico de presentación. A excepción de la arteria poplítea, el árbol arterial es superficial y fácil de explorar. Para la primera puede recurrirse a la palpación con las pantorrillas semiflexionadas, con el paciente en decúbito dorsal o ventral, desplazando los dedos en sentido lateral en todo el hueco poplíteo. La pedia es la única que puede ofrecer cambios de recorrido y, si no se la palpa en el primer espacio interóseo del dorso del pie por fuera de los tendones extensores del dedo gordo, debe explorarse el área desde un maléolo a otro. En los pacientes obesos, o con edema marcado, la presión con los tres dedos centrales debe ser mayor.

La ausencia de los pulsos tibial posterior y pedio es el hallazgo de mayor especificidad y cociente de probabilidad positivo para el diagnóstico de insuficiencia vascular periférica (**cuadro 35-1-3**).

La ausencia o marcada disminución simétrica de todos los pulsos arteriales de ambas piernas, en un paciente menor de 30 años con hipertensión arterial, es un hallazgo característico de la **coartación de la aorta**, que predomina en los hombres en proporción 3,5-4 a 1,

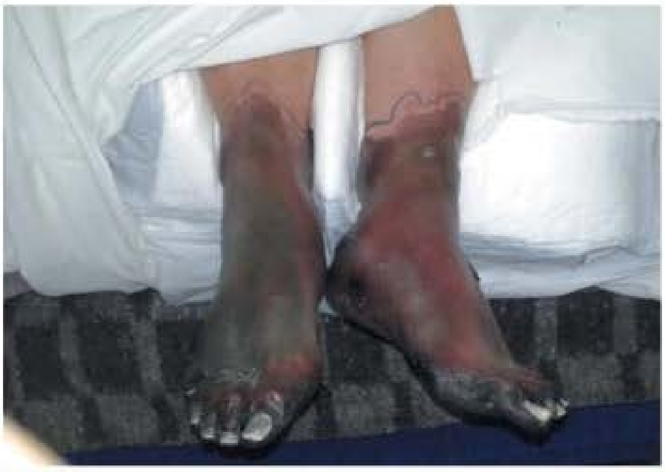


Fig. 35-1-8. Gangrena simétrica bilateral de ambos pies en un paciente de 57 años con macroglobulinemia de Waldenström (gentileza del doctor Julio C. Guerini).

CUADRO 35-1-2. Diagnóstico diferencial de las úlceras de la pierna y el pie

	Venosa	Arterial	Neurotrófica
Aparición	Traumatismo	Espontánea	Espontánea
Evolución	Crónica	Progresiva	Progresiva
Dolor	Con infección	Intenso	Ausente
Localización	Cara interna de la pierna	Cara externa de la pierna	Plantar
Piel	Dermatitis ocre	Atrófica	Hiperqueratosis
Pulso	Normal	Disminuido	Normal
Trayectos venosos	Anormales	Normales	Normales

en relación con las mujeres. La misma situación en individuos mayores de 45 años, en especial del sexo masculino y con una tasa elevada de diabetes e hipertensión arterial, sobre todo con diversos grados de impotencia sexual (compromiso de la arteria hipogástrica) sugiere de inmediato el diagnóstico de obstrucción total, o casi total, aortoilíaca por ateroesclerosis, con trombosis reciente sobreagregada (**síndrome de Leriche**) o sin ella. En pacientes de ambos sexos con edades que oscilan entre los dos límites mencionados (30-45 años) obliga a pensar en una displasia fibromuscular o una arteritis autoinmune, particularmente en ausencia de factores de riesgo de ateroesclerosis (hipercolesterolemia, diabetes, tabaquismo).

Debe recordarse que siempre la amplitud y tensión de los pulsos y, por ende, la presión arterial de los miembros inferiores son mayores que las de los miembros superiores. Cuando en un niño o un adolescente esa relación se presenta invertida, debe investigarse la posibilidad de que se trate de una **coartación aórtica** leve o con una circulación colateral muy desarrollada (arterias intercostales palpables que erosionan los bordes inferiores de los arcos costales posteriores en el examen radiográfico del tórax o *signo de Roesler*). También puede observarse igual situación si la coartación de la aorta se acompaña de un conducto arterioso permeable que desemboca por debajo de la estrechez (cianosis diferencial presente si, como es común, coexiste hipertensión pulmonar). La presión normal menor en los miembros inferiores no existe antes de la deambulación, por lo que no se observa o está invertida (mayores valores en los brazos) en los niños menores de un año.

La desaparición brusca de las **pulsaciones arteriales** solo en una pierna, asociada con un síndrome de isquemia arterial aguda (impotencia funcional, palidez con rápido viraje a lividez o cianosis, frialdad, dolor de reposo espontáneo, intenso y sostenido), es originada por una de las cuatro causas que se detallan a continuación.

1. Embolia arterial, si existe una fuente embolígena (estenosis o enfermedad mitral, con fibrilación auricular o sin ella, prótesis valvulares, infarto agudo de miocardio, aneurismas cardíacos, miocardiopatías dilatadas, endocarditis infecciosa, mixoma auricular, hidatidosis cardíaca, pasaje a ritmo sinusal de una fibrilación auricular de una duración mayor de 72 horas).

CUADRO 35-1-3. Enfermedad vascular periférica*

	Sensibilidad (%)	Especificidad (%)	CP si el hallazgo está:	
			Presente	Ausente
Inspección				
Heridas o úlceras en el pie	2	100	**7,0**	NS
Color del pie anormalmente pálido, rojo o azul	35	87	2,8	0,7
Piel atrófica	50	70	1,7	NS
Ausencia de pelo en los miembros inferiores	48	71	1,7	NS
Palpación				
Frialdad asimétrica de un pie	10	98	**6,1**	0,9
Pulso femoral ausente	7	99	**6,1**	NS
Ausencia de pulsos tibial posterior y pedio	63-73	91-99	**8,8**	0,3
Auscultación				
Soplo en los miembros inferiores	20-50	92-99	**5,6**	0,7

NS: no significativo. CP: cociente de probabilidad.
* Estándar diagnóstico para la enfermedad vascular periférica: índice tobillo-brazo < 0,8 a 0,97.
Modificado de McGee S. Evidence-Based Physical Diagnosis. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p.464.

2. Trombosis sobreagregada en placas ateromatosas, cuando hay antecedentes de isquemia arterial crónica (claudicación intermitente, sobre todo) o en arteritis de diverso tipo (sépticas, autoinmunes).
3. Aneurisma disecante de la aorta de tipo B (o de tipo III).
4. Trombofilia por enfermedad hematológica predisponente (trombocitosis, policitemia vera, alteraciones de las proteínas C y S), posquirúrgica o derivada de un traumatismo arterial (accidentes viales, cateterismo cardíaco por arteriotomía o punción).

La disminución franca de las pulsaciones de una pierna o de ambas, pero asimétrica, depende de patologías similares a las de las obstrucciones arteriales simétricas, en especial, ateroesclerosis obliterante. Cabe agregar aquí que la *tromboangitis de Winiwarter-Buerger*, descrita en hombres de mediana edad, con gran consumo de tabaco y predominantemente judíos, produce obstrucciones asimétricas asociadas con típicas flebitis migratorias y necrosis (gangrena) tempranas y de rápida progresión, pero no es frecuente en nuestro medio, como ocurre en los países anglosajones.

La atenuación o abolición de las pulsaciones de **uno o ambos brazos**, asociada con el mismo fenómeno en las carótidas, puede observarse en el *aneurisma disecante de la aorta* (de tipo A o I y II), en el síndrome del cayado aórtico por arteritis de diverso tipo (coartación invertida por *enfermedad de Takayasu* o afines) que predominan en mujeres jóvenes, o por ateromatosis difusa grave (*síndrome de Martorell-Fabré*), de neto predominio en hombres mayores de 65 años.

En los miembros superiores no es muy frecuente la obstrucción arterial intrínseca más allá de las subclavias, excepto en la arterioesclerosis muy avanzada, sobre todo asociada con diabetes, y en las lesiones traumáticas o quirúrgicas, incluidas las complicaciones de las diversas técnicas de cateterismo cardíaco. En cambio, una patología que le es propia está representada por las obstrucciones extrínsecas. Estas producen disminuciones francas y aun abolición de los pulsos en determinadas posturas y no en otras, por lo que resultan intermitentes. En la mayoría de los casos se deben a la compresión de la arteria subclavia al atravesar el pequeño triángulo formado por los músculos escalenos anterior y medio, la clavícula y la primera costilla (**síndrome braquial de Aynesworth**). En estos pacientes, a los signos de una isquemia transitoria recurrente posicional se agregan los derivados de la compresión simultánea de las raíces que forman el plexo nervioso braquial (dolor, parestesias variadas). Cuando el proceso es de larga duración pueden aparecer trastornos tróficos isquémicos y atrofias musculares. Se pueden observar varias causas del síndrome de Aynesworth. Las más frecuentes son:

1. Presencia de una costilla cervical supernumeraria o sus equivalentes (hipertrofia de apófisis transversas de la séptima vértebra cervical, ligamentos costiformes que nacen de estas).
2. Desarrollo exagerado de origen congénito o adquirido por deportes o trabajos pesados, del músculo escaleno anterior (síndrome del escaleno de Naffziger).
3. Compresión entre la clavícula y la primera costilla.

Se conocen distintas maniobras para averiguar la causa. Para el **síndrome de Naffziger** se ha propuesto la *maniobra de Adson*, que consiste en observar si aparece palidez, dolor y atenuación o abolición de los pulsos del lado afectado, cuando el enfermo está sentado y erguido, apoya las manos sobre ambas rodillas, levanta al máximo el mentón e inspira profundamente, a la vez que dirige sus hombros bien hacia atrás. Esta maniobra resulta negativa en las dos causas restantes. Debe sospecharse una costilla supernumeraria cuando los síntomas referidos aparecen con la extensión horizontal de ambos brazos, junto con la rotación de la cabeza hacia uno y otro lado. Si en esta posición los síntomas y signos solo aparecen si se agrega el desplazamiento anterior de los hombros, se descarta una costilla cervical, a la vez que debe postularse una compresión costoclavicular. La radiografía frontal simple de columna cervical y el electromiograma son exámenes obligatorios que contribuyen a la diferenciación.

Una causa menos frecuente del síndrome cervicobraquial de Aynesworth es el **síndrome de hiperabducción de Wright**, que no es raro observar en pintores, yeseros y mecánicos que trabajan con ambos brazos en alto y separados. También se comprueba en las personas que duermen con los brazos colocados detrás de la cabeza, en especial cuando presentan gran desarrollo muscular de la cintura escapular o marcada obesidad. Basta para confirmarlo la reproducción por un par de minutos de esa postura, con lo que aparecen palidez franca, disminución de las pulsaciones, hormigueos y dolor en uno o en ambos brazos.

Este cuadro no debe confundirse con el intenso dolor y entumecimiento unilateral del brazo y la mano, que ocurre en especial durante la noche, con el paciente acostado, obligándolo a dormir con el brazo colgado al costado de la cama o a frotarlo fuertemente, hechos que caracterizan al **síndrome del túnel carpiano**. En él, la compresión, sobre todo del nervio mediano, se produce por reducción del túnel del carpo por osteofitos artrósicos, por engrosamiento del ligamento anterior del carpo (artritis) debido a sustancia amiloidea (colitis ulcerosa crónica inespecífica, supuraciones crónicas), mixedema o tumores mielomatosos.

Por último, cabe mencionar que con cierta frecuencia se consulta al cardiólogo por presuntos trastornos circulatorios que en realidad son dolores y parestesias de uno de los brazos, por lo general el izquierdo, derivados de la **irritación-compresión de raíces nerviosas** por osteofitos de espondiloartrosis cervicodorsal.

Véase **Bibliografía** cap. 35-1 *Examen general.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 35-1 *Examen general.*

Véase **Autoevaluación** cap. 35-1 *Examen general.*

Véase **Video 7** *Examen físico del aparato cardiovascular.*

35-2

Pulso arterial

INTRODUCCIÓN

El examen del **pulso arterial** representa la técnica de exploración clínica más antigua. La primera referencia escrita es el papiro de Smith (encontrado en Tebas en 1862), que data de tres milenios antes de Cristo, es decir, mil quinientos años antes del papiro de Ebers. Casi siempre se recurre a las arterias radiales por ser cómodas y accesibles, pero en algunas circunstancias se emplean otras, como las carótidas, las preauriculares y las femorales. Las pulsaciones en las arterias preauriculares son muy útiles para estimar la presión arterial, ya que suele ser mayor de 80 mm Hg de sistólica cuando son palpables.

Las pulsaciones arteriales traducen los cambios de tensión o dureza de su pared, al mismo tiempo que de su volumen, ambos generados por la onda de presión provocada por la sístole ventricular. Esta onda pulsátil recorre la pared arterial a una velocidad distinta de la de la sangre que circula por su interior, que tampoco es uniforme. La velocidad de esta onda depende de diversos factores, pero sobre todo de la constitución histológica de las distintas arterias. En el adulto normal oscila entre 7 y 10 metros por segundo, pero es mayor después de los 70 años y cuando existe arterioesclerosis.

TÉCNICA DEL EXAMEN

La arteria radial se explora en la corredera del mismo nombre, entre los tendones flexores de la mano y la apófisis estiloides del radio. Es muy raro que presente anomalías en su recorrido, pero si no se la encuentra hay que investigarla en la tabaquera anatómica, salvo que se sepa que existen obstrucciones por patología arterial (ateroesclerosis, embolias, angitis), compresiones extrínsecas o complicaciones de cateterismos cardíacos previos. Se utilizan los **tres dedos centrales** de la mano colocada en forma de pinza. El índice o proximal se usa para comprimir la arteria y evaluar su tensión o "dureza". El anular o distal puede descubrir si en realidad hay un pulso recurrente desde la cubital, a través de los arcos palmares, al ocasionar la desaparición de las pulsaciones percibidas por los otros dos, cuando se ocluye la radial. También conviene explorar de manera simultánea, por un breve lapso, ambas arterias radiales. Así es posible poner en evidencia si el pulso es diferente o no –en amplitud o tiempo de aparición– en ambos brazos (**fig. 35-2-1A** y **B**).

Cuando se palpa el pulso arterial, se analizan de manera sucesiva:

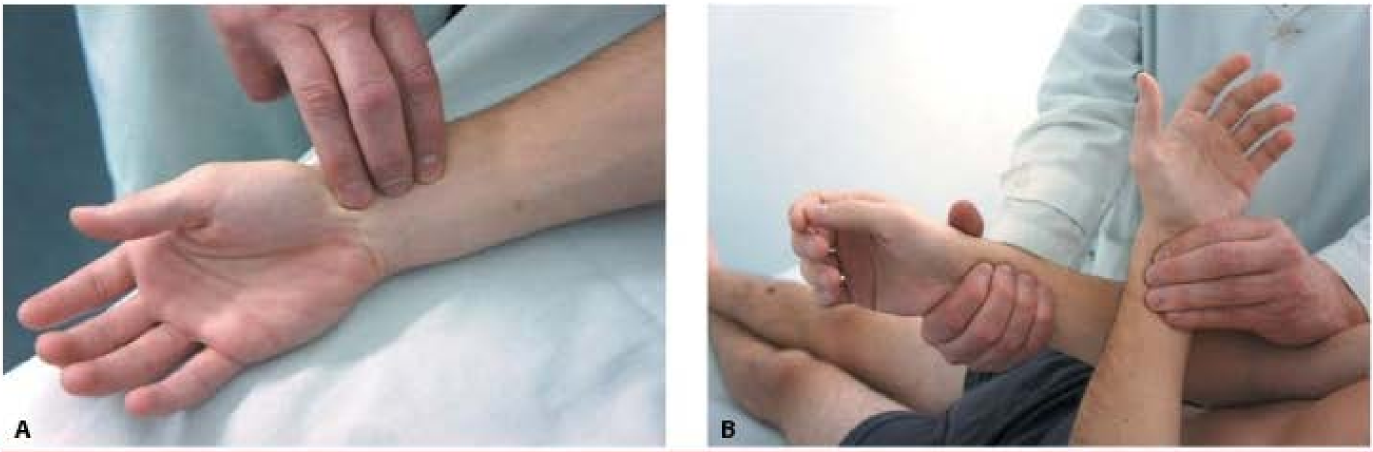


Fig. 35-2-1. A. Palpación del pulso radial. **B.** Exploración de la simetría.

1. Anatomía de la arteria.
2. Frecuencia o número de pulsaciones por minuto.
3. Regularidad o duración del intervalo entre las ondas pulsátiles.
4. Amplitud o altura de las ondas pulsátiles.
5. Tensión o resistencia a la compresión arterial.
6. Igualdad o comparación de las amplitudes de las ondas.
7. Forma o características de la onda pulsátil.
8. Simetría.

El acrónimo que resulta de estas ocho cualidades que deben analizarse (**AFRATIFS**) se emplea como regla mnemotécnica para la descripción del pulso arterial.

1. ANATOMÍA DE LA ARTERIA

En el individuo sano, las arterias son **lisas, blandas y de recorrido rectilíneo**. Sus bordes no deben percibirse, por lo que los límites arteriales solo se deducen de sus pulsaciones. Cuando el flujo arterial desciende a cierto nivel, dejan de percibirse tanto los latidos como las arterias.

Si los bordes de la arteria son identificables con facilidad como una cuerda, esto significa que el grosor de la pared, o al menos su dureza, está aumentado por cambios de carácter arterioesclerótico. Sin embargo, esto puede ser normal en las personas mayores de 70 años.

El grado de esclerosis arterial es mayor si a lo anterior se agrega flexuosidad. En tales casos, los latidos tienden a ser amplios y visibles (véase **video *Sifón carotídeo***). A veces arterias sanas, pero con el tono vasomotor aumentado de manera sostenida (hipertonía arterial diastólica) pueden ofrecer el aspecto de cordón de las arterias esclerosadas. En estos casos, la expresión o vaciamiento logrado por el desplazamiento divergente de los dedos externos (índice y anular) hace que el dedo medio deje de percibir la sensación de cuerda, hecho que no ocurre en las arterias endurecidas por esclerosis parietal.

Esta situación de esclerosis parietal es relativamente común en el adulto mayor y se expresa como seudohipertensión, que puede detectarse con la *maniobra de Osler* (**Epónimos**) que, cuando es positiva, consiste en la palpación de la arteria radial sin onda pulsátil cuando la presión en el manguito ha ocluido la arteria humeral, hecho demostrable por la desaparición de los ruidos de *Korotkoff* (véase **cap. 35-3 Tensión arterial**).

Si las paredes están rugosas, con placas o anillos ("en tráquea de pollo"), puede haber ateromas calcificados o simplemente una infiltración calcárea de la capa muscular media de Monckeberg. Los primeros están acompañados por una notoria disminución de las pulsaciones debido a reducción de la luz, mientras que en el caso de la segunda, las ondas pulsátiles son más bien amplias y tensas, dado que tal afección no es oclusiva y además suele coexistir una esclerosis aórtica que transmite sin amortiguar (como en la aorta elástica normal) la presión sistólica generada por la eyección ventricular.

2. FRECUENCIA

La frecuencia normal de las pulsaciones se basa en el rango de la descarga fisiológica del **nódulo sinusal**, establecida por convención **entre 60 y 100/min** en el adulto, entre 80 y 120/min en el niño y entre 100 y 150/min en el período neonatal. Por debajo de los límites inferiores se considera que existe **bradisfigmia** y **taquisfigmia** por encima de los límites máximos; estos términos se corresponden con los de bradicardia y taquicardia, respectivamente, de la frecuencia cardíaca central auscultada.

Cuando las pulsaciones son muy débiles o la sístole ventricular no genera eyección por su anticipación, puede haber una frecuencia pulsátil menor que la central. Se dice entonces que hay **déficit de pulso** y esto sucede sobre todo en las extrasístoles muy precoces y en las diástoles muy cortas de la fibrilación auricular de frecuencia elevada.

El fenómeno del déficit de pulso determina que para valorar la frecuencia en la fibrilación auricular y en las extrasistolias el examen del pulso arterial no sea válido y deba evaluarse por la auscultación cardíaca (primer ruido) o, mejor aún, por el electrocardiograma (QRS). Lo que cuenta son los latidos "eléctricos" y no los mecánicos, porque no todos abren la sigmoidea aórtica.

La frecuencia cardíaca y del pulso del adulto sano en reposo (tono vegetativo normal del nódulo sinusal) oscila entre 70 y 80/min y es algo mayor en la mujer que en el hombre, así como algo menor en ambos sexos cuando existe entrenamiento deportivo (hipertono vagal). Con solo adoptar la posición erecta, la frecuencia cardíaca se incrementa un 10-15% con respecto a la observada en decúbito dorsal. Un porcentaje de aumento superior se observa en los períodos digestivos, en la obesidad y en el embarazo. Durante el sueño o el reposo prolongado disminuye francamente y en los sujetos jóvenes con hábitos deportivos alcanza valores cercanos a 40/min (hipertonía vagal continua con la exageración fisiológica nocturna).

Causas de taquisfigmia

Varias *infusiones* (mate, café, té, chocolate), el *cigarrillo* y numerosos *fármacos* con acción adrenérgica aumentan de manera más o menos marcada la frecuencia cardíaca. La *fiebre* también produce este efecto y se estima que el aumento es de 10 latidos por grado de temperatura que supere los 37 °C. En algunas enfermedades febriles, el aumento es escaso o al menos proporcionalmente menor. Se dice entonces que se trata de una *bradicardia relativa* (aunque la frecuencia sea elevada). Las dos afecciones más típicas que pueden presentar este fenómeno son la fiebre tifoidea y la gripe común.

En la *simpaticotonía* marcada, sobre todo en las mujeres, la frecuencia cardíaca en reposo es elevada (100-120/min) y puede llegar a 150/min con el más ligero esfuerzo o emoción. Lo mismo sucede en los diversos tipos de *hipertiroidismo*. El sueño normaliza la frecuencia cardíaca de los primeros, pero no influye sobre la taquicardia de los segundos. La *miocarditis reumática activa* siempre está acompañada por taquicardia, que tampoco cede con el sueño; este hecho tiene gran valor para diferenciarla de los estados de convalecencia de esta enfermedad, en los que puede haber taquicardia durante la vigilia (por distonía simpática), pero desaparece constantemente durante el sueño.

La frecuencia cardíaca **mayor de 150/min** en el adulto suele ser de origen extrasinusal, salvo durante los *ejercicios musculares* de máxima intensidad (pruebas ergométricas, esquiadores, tenistas, boxeadores, maratonistas). Además, la frecuencia sinusal se instala y desaparece de manera progresiva y las maniobras de estimulación vagal (masaje carotídeo, reflejo nauseoso, compresión ocular) la disminuyen ligeramente y vuelve con lentitud la frecuencia basal al suprimirlas. Por el contrario, en las *taquicardias paroxísticas supraventriculares* la frecuencia cardíaca suele ser mayor de 160/min y se instala y desaparece en forma abrupta. A su vez, las maniobras vagales, o no surten efecto o hacen cesar bruscamente la taquicardia con reaparición de la frecuencia (y respuesta) sinusal normal. Las *taquicardias paroxísticas ventriculares* comienzan y cesan también de modo espontáneo o con la terapéutica, repentinamente, pero no son modificadas por la estimulación vagal, salvo en contadas excepciones. En el *aleteo auricular* con bloqueo A-V 2:1, que es la secuencia de conducción más común, la frecuencia cardíaca se acerca a 150/min, cifra que obliga a pensar por sí sola en esta arritmia que, si bien suele presentarse en paroxismos, tiende a perpetuarse durante períodos prolongados. En ella, al igual que en las *taquicardias auriculares* con bloqueo A-V, que son relativamente comunes en la intoxicación digitálica y en el corazón pulmonar crónico, la frecuencia cardíaca puede variar (de manera espontánea o a través de las maniobras de estimulación vagal) a cifras que son múltiplos de la predominante, sin que se observen características de ritmo sinusal. Esta variación "a saltos" es muy típica y a veces se produce el cambio a una conducción A-V 1:1, con lo cual resulta una frecuencia ventricular vecina a 300/min. Esto último puede obedecer a un simple ejercicio (acción facilitadora de la conducción en el nódulo A-V por las catecolaminas liberadas) o a la acción de fármacos vagolíticos, como la quinidina.

Cuando existe *disociación A-V,* como ocurre en buena parte de las taquicardias ventriculares, además de la elevada frecuencia de las ondas pulsátiles, pueden detectarse de forma esporádica algunas de mayor amplitud que las restantes. Estas coinciden con un reforzamiento periódico del primer ruido cardíaco, así como de los ruidos que indican la presión sistólica en la escala de Korotkoff, al desinflar el manguito del tensiómetro. Es interesante señalar que, en todas las crisis taquicárdicas paroxísticas de alta frecuencia, y en especial en las de origen ventricular, el pulso puede palparse como continuamente desigual, a pesar de la regularidad del ritmo cardíaco. Se trataría pues, en apariencia, de otra variedad de pulso regular y desigual. Sin embargo, a diferencia de los pulsos alternantes y paradójicos, es más bien una sensación subjetiva, ya que en los registros gráficos y al medir la presión arterial todas las ondas muestran amplitud similar, excepto en presencia de disociación A-V.

Causas de bradisfigmia

La bradicardia (y bradisfigmia) más común es de origen **sinusal**. Aparece en *vagotónicos* y *deportistas*, a la vez que es un signo de *hipotiroidismo*, de *síndrome de hipertensión endocraneal* y de *ictericias obstructivas*. Preludia a los síncopes y lipotimias vasovagales que presentan individuos que permanecen mucho tiempo de pie en ambientes mal ventilados y en ayunas. Acompaña también a accidentes similares desencadenados por hipersensibilidad del seno carotídeo. En la actualidad, una causa común de bradicardia depende de los *fármacos betabloqueantes*.

Por otra parte, la bradicardia es un elemento básico de la *enfermedad del nódulo sinusal*. Puede tratarse de una bradicardia sinusal, de bloqueos sinoauriculares o de paros auriculares. En el primer caso existe regularidad de las ondas pulsátiles, mientras que en los dos últimos se observa irregularidad con intermitencias.

Los ritmos de escape unionales e infrahisianos de los *bloqueos A-V* suelen producir bradicardias más notorias. En los primeros, la frecuencia de las ondas pulsátiles oscila entre 35 y 50/min, mientras que en los segundos casi siempre es menor de 40/min o cercana a ese valor. Estas bradicardias se modifican poco con el ejercicio isotónico o isométrico, a diferencia de las de origen sinusal. La atropina y sus sucedáneos ocasionan también menor respuesta taquicardizante en los ritmos de escape unionales y prácticamente es nula en los ritmos infrahisianos (**caso clínico 35-2-1**). Debe tenerse presente que puede haber una notoria bradisfigmia (35-40/min) en ausencia de una real bradicardia (déficit de pulso), en la extrasistolia auricular o ventricular bigeminada con ligaduras (intervalo preextrasistólico) breves, por falta real (ausencia de eyección ventricular) o pequeñez de las ondas pulsátiles dependientes de los latidos extrasistólicos (**cuadro 35-2-1**).

3. REGULARIDAD

Se dice que el pulso es **regular** cuando todas las pausas diastólicas (intervalo de tiempo entre las ondas pul-

CASO CLÍNICO 35-2-1

Usted recibe en la sala de emergencias a Melitón, de 76 años, que es traído por haber sufrido en la calle un episodio de pérdida de la conciencia con caída, compatible con un síncope. Se encuentra ahora lúcido, algo mareado pero normotenso y, en el examen físico inicial, usted detecta un pulso regular con una frecuencia cardíaca de 42/min. Melitón es hipertenso y toma enalapril y otra medicación cuyo nombre no recuerda.

¿Qué diagnósticos diferenciales se plantea ante el hallazgo de un pulso bradicárdico y regular?

¿Qué otros hallazgos en el examen físico podrían ayudar en su distinción?

¿Qué examen complementario solicita para confirmar su presunción diagnóstica?

Comentario

El hallazgo de un pulso bradicárdico y regular en un adulto mayor debe hacer sospechar una enfermedad de nódulo sinusal y una crisis de Stokes-Adams como la causante del síncope. Si el paciente estuviera tomando betabloqueantes, estos también podrían ser los causales de la bradicardia. La falta de respuesta taquicardizante a maniobras como abrir y cerrar el puño y la observación en el pulso venoso de ondas "a" en cañón esporádicas, orientarían a un bloqueo A-V completo como responsable del cuadro. La manera de confirmarlo es realizar un ECG que mostrará la típica disociación auriculoventricular.

CUADRO 35-2-1. Causas de taquisfigmia y bradisfigmia

Taquisfigmia

- Infusiones y cigarrillo
- Fármacos
- Fiebre
- Simpaticotonía
- Ejercicio
- Hipertiroidismo
- Miocarditis
- Taquicardias paroxísticas supraventriculares y ventriculares
- Aleteo y fibrilación auriculares

Bradisfigmia

- Vagotonía
- Deportistas
- Hipotiroidismo
- Síndrome de hipertensión endocraneal
- Ictericias obstructivas
- Fármacos betabloqueantes
- Enfermedad del nódulo sinusal
- Bloqueos A-V

sátiles) son iguales entre sí. En consecuencia, el pulso es **irregular** cuando ese intervalo es variable. Esta variabilidad genera un llenado diastólico distinto y, por ende, una descarga sistólica diferente, que en el examen del pulso se expresa como ondas de distinta amplitud (pulso desigual) (véase más adelante, *Igualdad*).

El pulso irregular que se observa más a menudo es el de la *arritmia respiratoria*. Como se sabe, la frecuencia cardíaca se acelera al final de la inspiración y se lentifica con la espiración (cuya mnemotecnia es BETI: bradicardia espiratoria y taquicardia inspiratoria). Es prácticamente constante en los niños y en los adolescentes y se atenúa después de los 30 años. Es muy raro en los lactantes y en los mayores de 60 años. Indica solo un aumento del tono neurovegetativo.

Los ejemplos sobresalientes de mayor irregularidad del pulso son la ***fibrilación auricular*** y la ***poliextrasistolia*** (ritmo caótico o prefibrilatorio) tanto auricular como ventricular (**fig. 35-2-2**). Existe una real arritmia completa, que se ha referido con cierto detalle desde antes de la difusión de la electrocardiografía, con el nombre global de *delirium cordis*.

+65 La fibrilación auricular tiene una prevalencia del 0,5% de la población, del 10% en los mayores de 70 años y llega a ser casi del 20% después de los 80 años. Aumenta la mortalidad y el riesgo de accidente cerebrovascular isquémico.

La hipertensión arterial, la estenosis-insuficiencia mitral, el hipertiroidismo, el infarto agudo de miocardio y las miocardiopatías dilatadas primitivas son las causas más frecuentes, pero también aparece de manera aislada, sin cardiopatía demostrable y, asimismo, formando parte de la enfermedad arrítmica auricular, con enfermedad del nódulo sinusal (taquiarritmias auriculares predominantes o síndrome bradicárdico-taquicárdico) o sin ella. Por lo general se la reconoce fácilmente, pero las poliextrasistolias mencionadas pueden simularla. En su distinción resultan útiles: 1) en la fibrilación auricular suele producirse por momentos una secuencia tumultuosa que es rara en la poliextrasistolia; 2) en esta última suele aparecer, aunque durante pocos latidos, cierto ritmo o cadencia, que no es otro que el basal sinusal, hecho que no existe en la fibrilación auricular; 3) en esta se observan pausas diastólicas prolongadas no precedidas por extrasístoles; 4) el ejercicio ligero, isotónico o isométrico exagera notoriamente la irregularidad de la fibrilación auricular (por menor refractariedad del nódulo A-V) y no modifica o atenúa la propia de la extrasistolia (descarga posible de los focos ectópicos), y 5) el pulso venoso yugular es diferente en ambas entidades (**caso clínico 35-2-2**).

Cuando la fibrilación auricular está acompañada por una frecuencia ventricular más bien baja, de manera espontánea o por medicación (digital, betabloqueantes, verapamilo), la irregularidad disminuye y puede confundirse con ritmo sinusal; en la mayoría de los casos, basta un ligero ejercicio para que la frecuencia cardíaca aumente, y, con esto, la irregularidad del pulso.

En la fibrilación auricular desencadenada por el hipertiroidismo y en la asociada con el síndrome de preexcitación ventricular (casi siempre, síndrome de Wolff-Parkinson-White de tipo A), la frecuencia cardíaca es muy elevada y el pulso puede sobrepasar los 200 lat/min. En estas circunstancias, las pausas diastólicas pequeñas pueden dificultar el reconocimiento de la irregularidad y se las puede confundir con taquicardias (supraventriculares o ventriculares) regulares.

La presencia de pausas o intermitencias en el pulso, circunstancia muy común, obedece en buena parte de los casos a ***extrasístoles auriculares*** **o** ***ventriculares*** (casi siempre, de este último tipo) tan precoces que no alcanzan a producir la eyección ventricular y, por ende,

CASO CLÍNICO 35-2-2

Giotto, de 80 años, concurre a la consulta para realizar un examen periódico de salud. Vive con su cónyuge, está jubilado, es autoválido y realiza caminatas diarias de 30 minutos. Tiene hipertensión arterial e hipertrigliceridemia. Su medicación habitual es valsartán y fenofibrato. En el examen físico se encuentra en buen estado general y normotenso. El examen del pulso radial evidencia una frecuencia de 90/min, encontrándose permanentemente irregular y desigual.

¿Qué diagnósticos diferenciales se plantea ante el hallazgo de un pulso irregular en esta persona?

¿Qué otros hallazgos en el examen del pulso pueden ayudar en su distinción?

¿Qué examen complementario solicita para confirmar sus presunciones diagnósticas?

Comentario

El hallazgo de un pulso irregular y desigual permanente en una persona de edad avanzada debe hacer sospechar una fibrilación auricular o una poliextrasistolia. Hay ciertos hallazgos en el examen del pulso que pueden ayudar a su distinción. En la fibrilación auricular suele producirse, por momentos, una secuencia tumultuosa que es rara en la poliextrasistolia y, en esta última, suele aparecer, durante pocos latidos, cierto ritmo o cadencia correspondiente al ritmo sinusal basal. Se realizó un electrocardiograma que evidenció un ritmo irregular con ausencia de onda P, lo que confirmó el diagnóstico de fibrilación auricular.

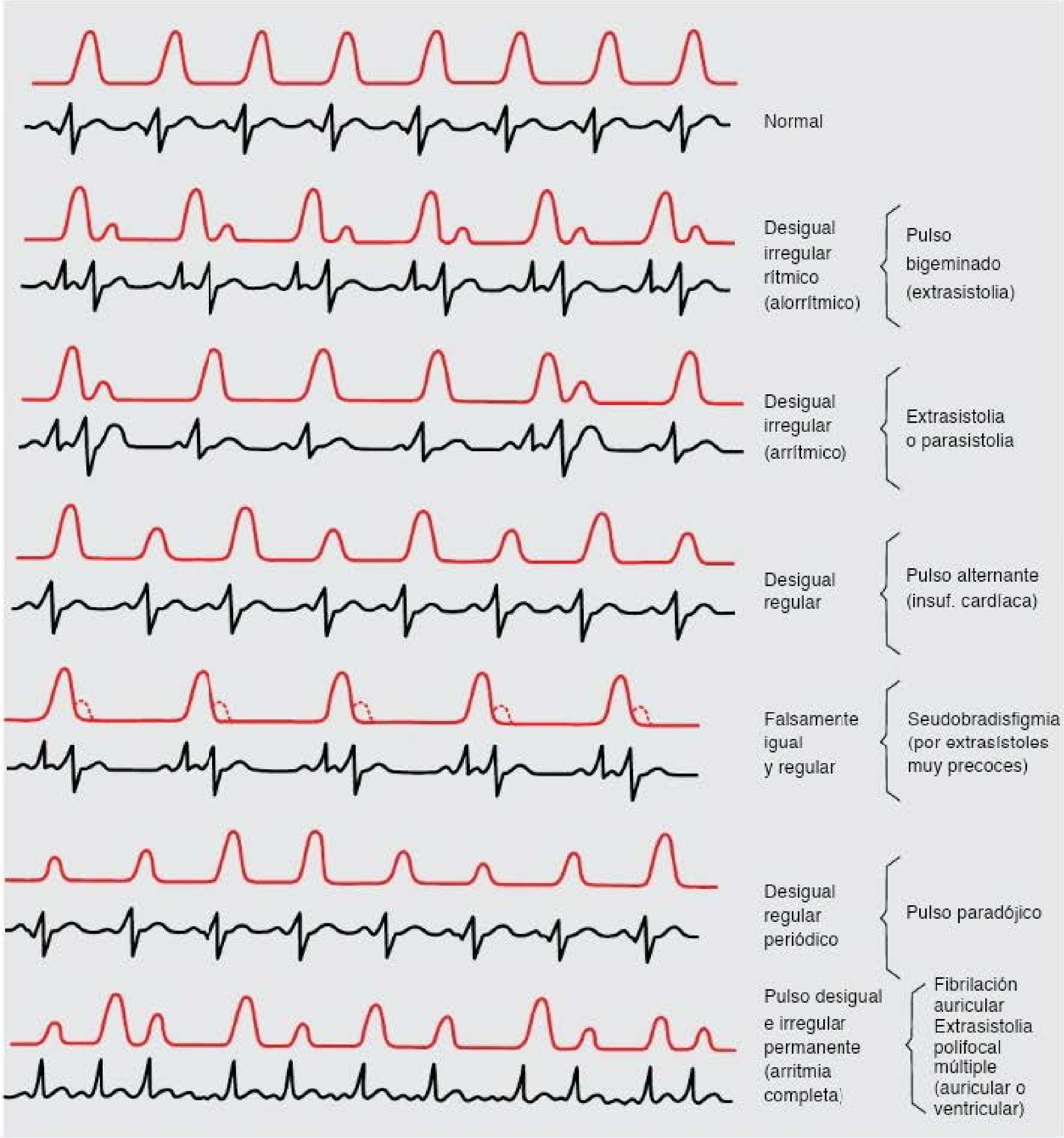

Normal
Desigual irregular rítmico (alorrítmico)
Pulso bigeminado (extrasistolia)
Desigual irregular (arrítmico)
Extrasistolia o parasistolia
Desigual regular
Pulso alternante (insuf. cardíaca)
Falsamente igual y regular
Seudobradisfigmia (por extrasístoles muy precoces)
Desigual regular periódico
Pulso paradójico
Pulso desigual e irregular permanente (arritmia completa)
Fibrilación auricular
Extrasistolia polifocal múltiple (auricular o ventricular)

Fig. 35-2-2. Distintas combinaciones de las alteraciones de la igualdad y regularidad de las ondas pulsátiles.

ondas pulsátiles. Sin embargo, las extrasístoles por lo general llegan a provocar la eyección ventricular y, en consecuencia, a generar ondas pulsátiles que resultan anticipadas con respecto al ritmo de base y son de menor amplitud. A estas siguen pausas mayores que las del ritmo de base (**pausa compensadora**), cuyo primer latido (posextrasistólico) suele originar una onda pulsátil más amplia que el resto. En las extrasístoles supraventriculares no hay pausa compensadora. En las ventriculares, la suma del intervalo entre la onda preextrasistólica y posextrasistólica es igual a dos ciclos completos del ritmo de base (pausa compensadora completa) (**fig. 35-2-3**).

Cuando una extrasístole supraventricular o ventricular (con más frecuencia, la segunda) sigue a cada latido sinusal, aparece un pulso muy particular, conocido ya por Galeno (**Epónimos**), denominado ***bigeminado*** o gemelo. La causa más común es la intoxicación digitálica, pero puede aparecer en muy variadas cardiopatías y aun en individuos de cualquier edad con corazón sano; en estos últimos puede persistir durante largos períodos. Si bien la extrasistolia es la causa más frecuente del pulso gemelo (bigeminismo extrasistólico), la misma situación puede observarse en el bloqueo sinoauricular o auriculoventricular de segundo grado de tipo 3:2 y en el aleteo

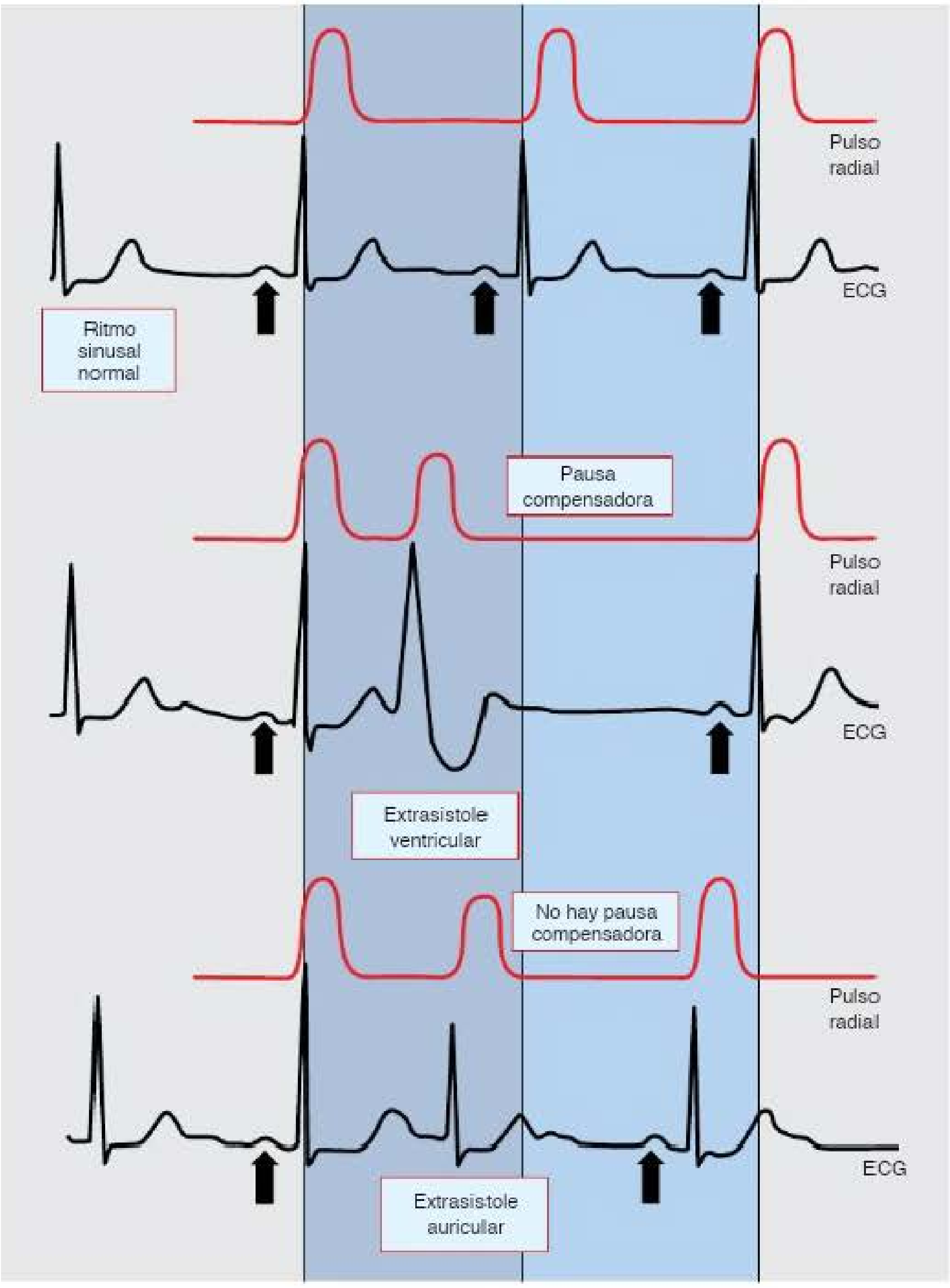

Pulso
radial
ECG
Ritmo
sinusal
normal
Pausa
compensadora
Pulso
radial
ECG
Extrasistole
ventricular
No hay pausa
compensadora
Pulso
radial
ECG
Extrasistole
auricular

Fig. 35-2-3. En las extrasístoles ventriculares la pausa compensadora es completa (la distancia entre los complejos colindantes a la extrasístole es igual a la distancia entre dos complejos normales sucesivos), mientras que en las auriculares no hay pausa compensadora.

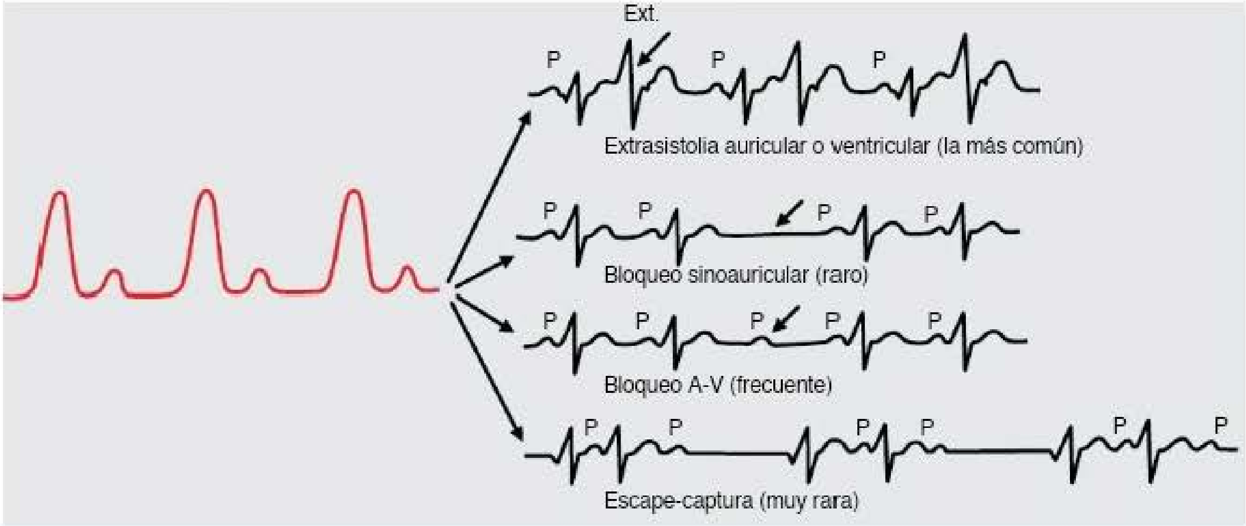

Ext.
P
P
P
Extrasistolia auricular o ventricular (la más común)
P
P
P
P
Bloqueo sinoauricular (raro)
P
P
P
P
P
Bloqueo A-V (frecuente)
P
P
P
P
P
P
Escape-captura (muy rara)

Fig. 35-2-4. Causas de pulso bigeminado. El bigeminismo escape-captura se produce en bloqueos sinoatriales y A-V por diversos mecanismos electrofisiológicos.

auricular también con bloqueo 3:2. Más raro aún es el pulso bigeminado de la disociación A-V incompleta, en la que a cada latido de escape unional o ventricular sigue una captura de los ventrículos por el estímulo sinusal (bigeminismo escape-captura) (**fig. 35-2-4**). Cuando la extrasístole sigue a dos latidos normales, se produce un pulso ***trigeminado***; si lo hace después de tres, ***cuadrigeminado*** y así sucesivamente. Al igual que en el bigeminismo, las causas de estas formas pueden ser bloqueos sinoauriculares y auriculoventriculares que necesitan ser 4:3, 5:4, etc. El examen del pulso permite diferenciar en estos casos ambos orígenes, ya que cuando se trata de extrasístoles, la última onda de cada tanda de 3 o de 4 es anticipada, mientras que aparece en igual tiempo en cada serie en los bloqueos.

Es muy raro que dos o más extrasístoles sigan a cada latido sinusal de manera regular y constante, con lo cual aparecen dos o más pequeñas ondas anticipadas vecinas a las de mayor amplitud previa (sinusal) y separadas (pausa compensadora) de la siguiente. También al analizar la irregularidad del pulso y observar las posibles intermitencias, puede reconocerse el bloqueo auriculoventricular de segundo grado de tipo Mobitz I, es decir, con fenómeno de Wenckebach (**Epónimos**). En este, las ondas que preceden a las pausas o intermitencias se acercan entre sí.

4. AMPLITUD

La amplitud o altura de las pulsaciones depende de la **presión diferencial**, también llamada presión del pulso.

Causas de amplitud aumentada

Cuando está francamente aumentada, se dice que existe un pulso ***magnus***, cuyo ejemplo más notorio es la *insuficiencia valvular aórtica*. En esta entidad, el gasto sistólico aumentado (se suma la fracción regurgitada) en una aorta parcialmente vaciada por el reflujo produce además ondas de ascenso y descenso rápidas denominadas ***celer***. La suma de las dos características, *magnus* y *celer*, produce el pulso ***saltón*** o ***colapsante*** de Corrigan (**fig. 35-2-5**). En las formas crónicas graves, esta variedad se percibe en toda la extensión de las cuatro extremidades con solo apoyar la mano o los dedos. Además, si se eleva el brazo y se lo sujeta por el antebrazo a mano llena, por encima del nivel cardíaco, el observador percibe cada onda como un verdadero golpe seco o sacudida y, a veces, de expansión de la circunferencia del miembro explorado.

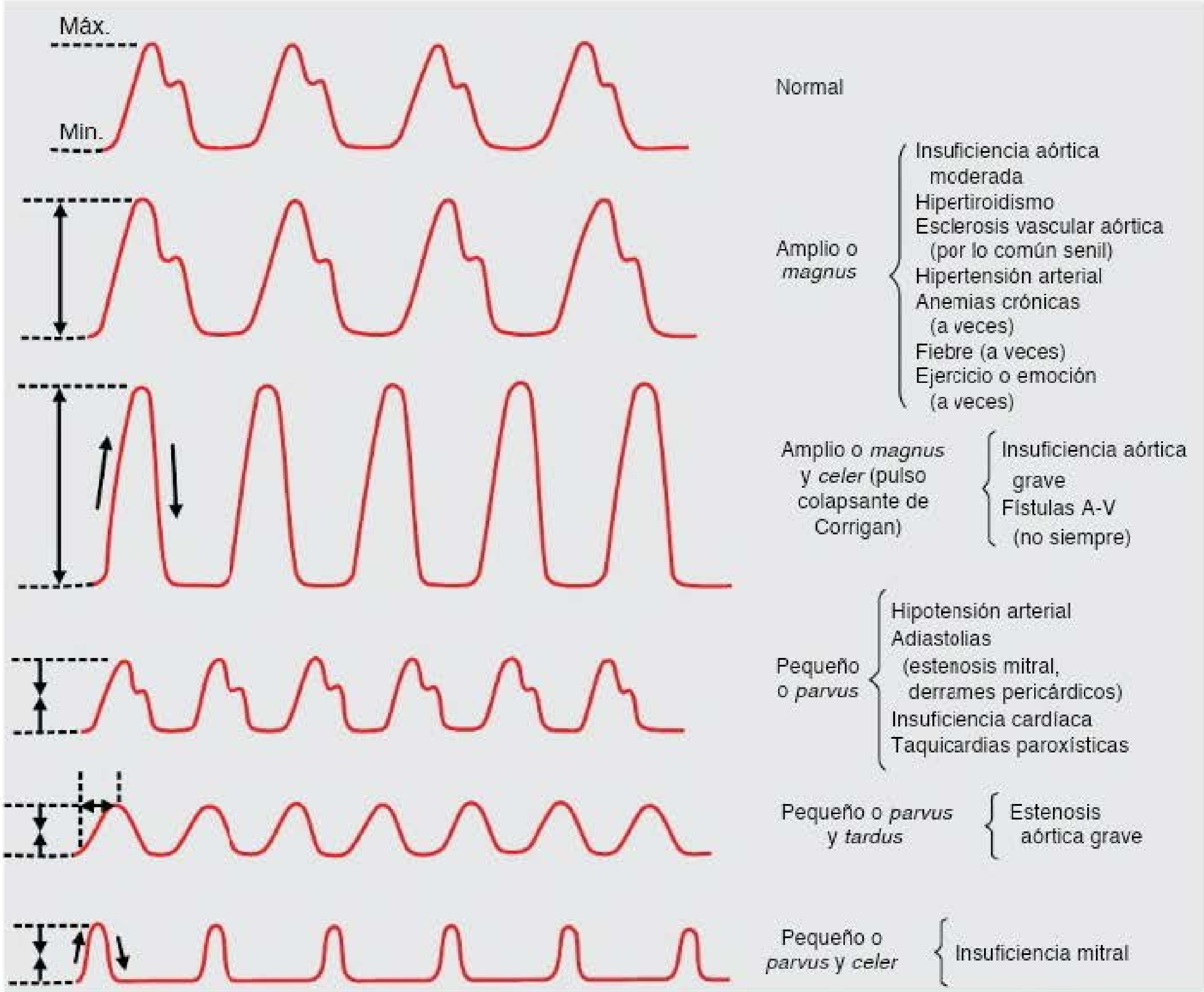

Máx.
Min.
Normal
Amplio o *magnus*
Insuficiencia aórtica moderada
Hipertiroidismo
Esclerosis vascular aórtica (por lo común senil)
Hipertensión arterial
Anemias crónicas (a veces)
Fiebre (a veces)
Ejercicio o emoción (a veces)
Amplio o *magnus* y *celer* (pulso colapsante de Corrigan)
Insuficiencia aórtica grave
Fístulas A-V (no siempre)
Pequeño o *parvus*
Hipotensión arterial
Adiastolias (estenosis mitral, derrames pericárdicos)
Insuficiencia cardíaca
Taquicardias paroxísticas
Pequeño o *parvus* y *tardus*
Estenosis aórtica grave
Pequeño o *parvus* y *celer*
Insuficiencia mitral

Fig. 35-2-5. Variaciones en la amplitud y en la velocidad para alcanzar la altura máxima y desaparecer.

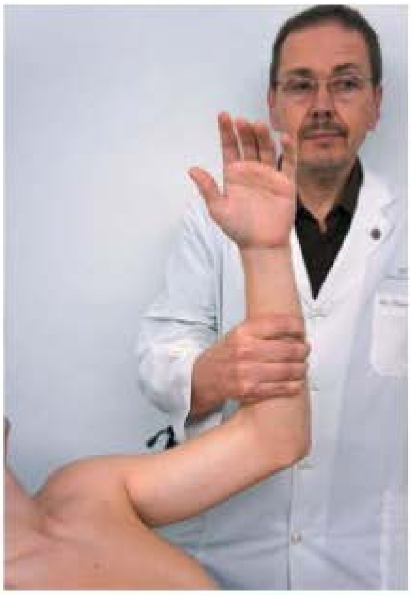


Fig. 35-2-6. Exploración del signo del martillo de agua.

Estas sensaciones integran el ***signo del martillo de agua*** de Weber, por la semejanza al golpe percibido por el antiguo juego del tubo de agua al vacío (**fig. 35-2-6**). Es especialmente útil para certificar un pulso saltón, cuando la regurgitación aórtica es leve o moderada. También existe un pulso saltón magnificado por la maniobra descrita en toda fístula arteriovenosa de cierta importancia, incluidos el conducto arterioso persistente y las ventanas aortopulmonares. Lo mismo sucede en los estados avanzados de cirrosis y en la enfermedad de Paget.

Un hallazgo similar ocurre en los cuadros febriles y en el hipertiroidismo, por disminución franca de la resistencia periférica debido a vasodilatación y en las anemias crónicas de cualquier tipo con hematocrito menor del 25% por igual causa, pero debido a una menor viscosidad de la sangre. No hay que desconocer que, con el ejercicio intenso, los individuos con corazón sano elevan la presión sistólica por incremento del gasto sistólico con mayor velocidad de eyección, a la vez que la marcada vasodilatación muscular desciende la presión diastólica. Este significativo aumento de la presión diferencial explica que pueda objetivarse un pulso saltón en la recuperación inmediata de las pruebas ergométricas en las personas sanas.

Causas de amplitud disminuida

Los pulsos ***pequeños***, denominados clásicamente ***parvus***, dependen de lo inverso del amplio, es decir, de una presión diferencial reducida, pero básicamente a expensas de una presión sistólica baja. Dos son las variedades más sobresalientes por su valor orientador. En el primero, junto con la pequeñez, llama la atención la lentitud en alcanzar el pico máximo de cada una de las ondas, por lo que desde hace mucho tiempo se lo denomina ***tardus***. La combinación de las dos características, ***parvus*** y ***tardus***, es casi patrimonio exclusivo de la *estenosis aórtica valvular grave* y se correlaciona de manera muy estrecha con un área valvular menor de 1 cm^2.

Suele observarse, en pacientes de edad avanzada, hipertensión arterial sistólica con diastólica normal o baja, a causa de la esclerosis y falta de elasticidad de una aorta senil, que se evidencia por la palpación de un pulso amplio y a veces *celer*. Esto determina que en la valvulopatía más frecuente en este grupo etario (estenosis aórtica) no se evidencien los cambios característicos del pulso arterial del individuo joven (*tardus* y *parvus*) y, por eso, cuando se palpa un pulso de amplitud normal en el adulto mayor debe llamar la atención y obliga a descartar una estenosis aórtica.

Por el contrario, no se lo observa en las otras variedades de obstrucciones a la eyección ventricular izquierda como en las estenosis subaórticas (musculares-dinámicas o fibromembranosas-fijas) o supravalvulares (síndrome de Williams). La segunda variedad importante de pulso *parvus* es la que se asocia con la rápida subida y descenso de las ondas, es decir, la celeridad, que es un hecho común en los pulsos amplios o *magnus*. La única entidad cardiológica acompañada por pulso ***parvus*** y ***celer*** es la *insuficiencia mitral* con reflujo auricular significativo o grave, por lo que su reconocimiento no solo identifica desde el comienzo del examen físico la patología valvular mitral, sino que califica su grado y su posible repercusión (sensibilidad 71%, especificidad 95%, cociente de probabilidad positivo 14,2 y negativo 0,3).

Fuera de estas dos circunstancias, numerosas afecciones se acompañan por un pulso *parvus*, entre ellas la *hipotensión arterial* esencial o secundaria (shock periférico o cardiogénico, enfermedad de Addison [**Epónimos**] e hipotiroidismo), insuficiencia cardíaca grave, taponamiento cardíaco agudo, subagudo (grandes derrames) y crónico (pericarditis constrictiva), así como en las taquicardias paroxísticas con frecuencia ventricular mayor de 150 por minuto.

En la *insuficiencia cardíaca* el pulso es pequeño debido al descenso de la presión sistólica (por falla miocárdica) y al aumento de la presión diastólica (por vasoconstricción simpática), con la consiguiente disminución de la presión diferencial. En el *shock grave* de cualquier etiología (cardiogénico por infarto de miocardio masivo o taponamiento crítico) y en los estados *pre-mortem*, la pequeñez del pulso es extrema y difícil de palpar y se lo denomina ***filiforme***.

5. TENSIÓN

Se entiende por tal la **resistencia** que ofrece la arteria al ser comprimida por el dedo proximal para anular o atenuar la onda de presión o pulsátil, de manera que deje de ser percibida por el o los dedos distales. Depende de la presión sanguínea en el interior del vaso y de la elasticidad o rigidez de sus paredes. Por lo general, una presión sistólica mayor de 180 mm Hg produce ondas pulsátiles "duras", mientras que si es menor de 90 mm Hg ocasiona ondas del pulso "blandas". A pesar de esta relación, no es conveniente calcular aquella sobre la base de la tensión de las pulsaciones, salvo en situaciones extremas.

6. IGUALDAD

Se dice que las pulsaciones son iguales cuando tienen **similar amplitud**. Si esta varía, se habla de **pulso desigual**.

Como ya se mencionó, lo habitual es que los pulsos desiguales obedezcan a algún tipo de irregularidad. La variabilidad en el intervalo entre los latidos genera un llenado diastólico distinto y, por ende, una descarga sistólica diferente, que se expresa como ondas de distinta amplitud (pulso desigual). No obstante esto, hay tres variedades de pulso desigual y regular:

- pulso paradójico
- pulso alternante
- pulso con seudoalternancia respiratoria

El ***pulso paradójico*** no es realmente paradójico, sino que se trata de una exageración de un fenómeno fisiológico, ya que en todas las personas sanas se reduce ligeramente la amplitud de las pulsaciones durante la inspiración (cuya mnemotecnia es IDEA: inspiración disminuye, espiración aumenta). Su causa es el atrapamiento sanguíneo en el lecho venoso pulmonar debido a la expansión que sufre durante esta fase respiratoria. Sin embargo, la reducción de las ondas es pequeña (menor de 10 mm Hg), por lo que no se la percibe por palpación, aunque puede objetivarse en registros gráficos.

La disminución manifiesta del pulso durante la inspiración fue originalmente descrita por Richard Lower (**Epónimos**) y la denominación de paradójico se debe a una desafortunada transcripción del fenómeno que observó Adolf Kussmaul (**Epónimos**) en 1873 ("…resulta paradójica la desaparición del pulso en este paciente ya que no está en shock…"). En el pulso mal llamado paradójico la disminución de la amplitud del pulso durante la inspiración normal supera los 20 mm Hg y siempre se detecta por palpación (**fig. 35-2-7**).

Si persistieran dudas, se coloca el manguito de un tensiómetro en el brazo y se lo mantiene inflado alrededor de 15 mm Hg por debajo de donde se han auscultado los primeros ruidos (presión sistólica). Así, se puede observar la desaparición de las ondas pulsátiles y de los ruidos arteriales durante cada inspiración del paciente. Wenckebach lo clasificó en tres variedades:

1. ***Mecánico:*** se asocia con turgencia inspiratoria de las venas yugulares en el 100% de los casos (signo de Kussmaul) y es característico del taponamiento cardíaco.

El hallazgo de un pulso paradójico > 12 mm Hg tiene una sensibilidad del 98%, una especificidad del 83% y cocientes de probabilidad positivo de 5,9 y negativo de 0,03 para el diagnóstico de *taponamiento cardíaco*.

2. ***Dinámico:*** es idéntico al anterior, pero con colapso inspiratorio de las venas cervicales (más frecuente, pero de menor significación clínica). Se observa en pacientes con disnea intensa de causa respiratoria (crisis asmática, bronquitis crónica reagudizada); también aparece en las grandes cardiomegalias y en los tumores intratorácicos extensos sin invasión mediastínica, por los conflictos de espacio creados (**caso clínico 35-2-3**).

CASO CLÍNICO 35-2-3

Alex, de 23 años, concurre a la guardia con un cuadro de dificultad respiratoria de varias horas de evolución. Tiene antecedentes de asma bronquial de larga data. Se halla lúcido, afebril, muy ansioso y sin cianosis. Presenta ingurgitación yugular hasta el gonion con colapso inspiratorio, una frecuencia respiratoria (FR) de 35/min, con bradipnea espiratoria y abundantes roncus y sibilancias. Se registra una tensión arterial (TA) de 100/80 mm Hg y el examen del pulso arterial, que evidencia una frecuencia de 110/min, es regular, de amplitud disminuida y desigual (paradójico). Los ruidos cardíacos se auscultan alejados. El pulso paradójico, el cuadro de disnea y la hipotensión hicieron sospechar el diagnóstico de taponamiento cardíaco.
¿Qué tipo de pulso paradójico presenta el paciente?
¿Cuál es su fisiopatología?

Comentario

Alex presenta un pulso paradójico con colapso inspiratorio de las yugulares (sin signo de Kussmaul); por lo tanto, no se trata de un pulso paradójico mecánico de taponamiento cardíaco, sino de un pulso paradójico dinámico. Esta variedad se observa en los pacientes con disnea intensa de causa respiratoria (crisis asmática) y no es otra cosa que la exacerbación de un fenómeno normal, la disminución de la amplitud del pulso durante la inspiración. Es un pulso paradójico más frecuente que el mecánico y de menor relevancia clínica. Desaparece al controlar el cuadro respiratorio.

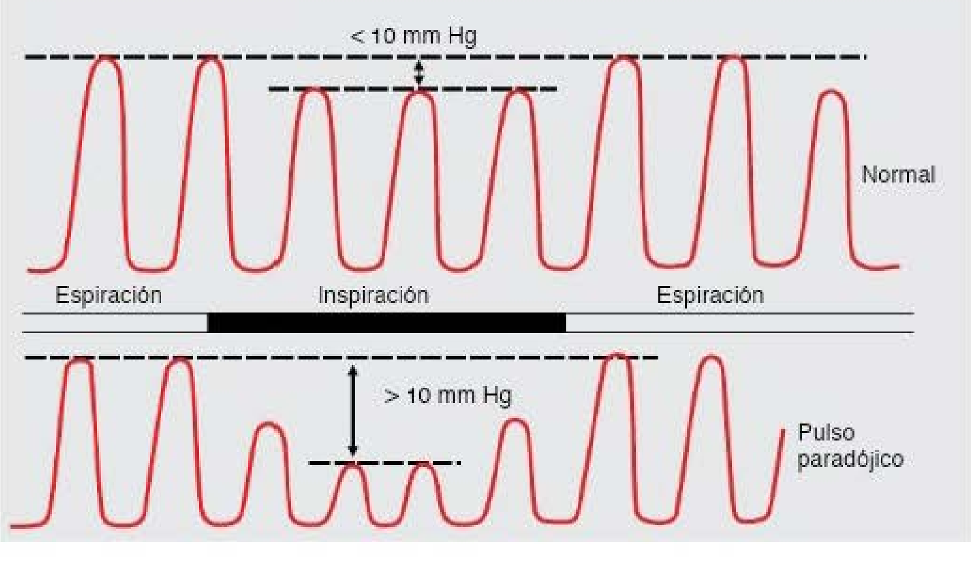


Fig. 35-2-7. En el pulso arterial normal hay una ligera disminución de la amplitud durante la inspiración (< 10 mm Hg), no apreciable por palpación; con el pulso paradójico se exagera este fenómeno, que es bien detectado por la palpación.

3. ***Costoclavicular:*** causado por la compresión de las arterias subclavias durante cada inspiración en las distintas variedades del *síndrome de Aynesworth* (véase **cap. 35-1** *Examen general*).

En las dos primeras variedades el pulso paradójico puede registrarse en todas las arterias del organismo, mientras que en la última solo se observa en las propias de uno o de ambos brazos comprometidos.

La segunda forma de pulso regular y desigual es el ***pulso alternante***, en el que a una onda de amplitud normal o ligeramente aumentada le sigue otra de amplitud disminuida. Descrito por primera vez por Traube, es un signo clave para el diagnóstico de *insuficiencia ventricular izquierda* cuando la frecuencia cardíaca es menor de 120/min. Si se lo registra, se puede comprobar en realidad un ligero retraso en la onda pequeña, debido a la menor velocidad de propagación de la pulsación generada por una contracción ventricular menos potente. La diferencia entre las dos ondas oscila entre 10 y 40 mm Hg y, al igual que en el pulso paradójico, cuando persisten dudas sobre su presencia por simple palpación, puede emplearse el tensiómetro. En estas circunstancias, al descomprimir el manguito aparecen primero las ondas pulsátiles (y ruidos arteriales) más amplios con una frecuencia reducida, que es la mitad de la real. Al continuar la descompresión, esta frecuencia se duplica cuando se detectan también las ondas pequeñas. Esta simple maniobra permite afirmar que el pulso alternante es mucho más frecuente de lo que habitualmente se postula. Aunque puede detectarse en cualquier tipo de insuficiencia cardíaca grave, su mayor prevalencia ocurre en las miocardiopatías dilatadas primitivas y en las secundarias a hipertensión arterial, cardiopatía coronaria y valvulopatía aórtica. Con la terapéutica actual de la falla ventricular izquierda, ha perdido el pronóstico ominoso a breve plazo que tenía hace unos años.

La tercera variedad de pulso desigual y regular es la que se conoce como ***seudoalternancia respiratoria***. Se trata siempre de pacientes taquipneicos por diversas causas (p. ej., crisis asmática), con la frecuencia respiratoria igual o casi igual a la mitad de la frecuencia cardíaca. En estos casos, la onda pulsátil pequeña coincide con cada inspiración. Se trata pues, en realidad, de un ejemplo particular de pulso paradójico dinámico de Wenckebach alternante.

7. FORMA

Ya se describieron dos alteraciones típicas de la forma: el ascenso rápido (pulso *celer*) y el lento (pulso *tardus*) de la onda.

Por distintas razones, pero sobre todo por su valor diagnóstico, conviene conocer otras tres variedades de la forma del pulso: 1) el pulso *bisferiens* propiamente dicho, 2) el pulso en "iglesia de campaña" y 3) el pulso dícroto.

En el pulso ***bisferiens*** cada onda pulsátil aparece hendida o partida, simulando ser doble. Se lo percibe bien en la arteria radial, pero aparece con mayor nitidez en las carótidas y humerales. Es un pulso propio de la *insuficiencia valvular aórtica grave*, junto con su característica de "saltón", y obedece a la succión mesosistólica por efecto Venturi de un gasto sistólico elevado y a gran velocidad.

El pulso en ***iglesia de campaña*** es característico de las *miocardiopatías hipertróficas obstructivas* (estenosis aórtica subvalvular dinámica). Cada onda pulsátil es normal al comienzo, pero luego se hace pequeña en la mitad o en los dos tercios finales. Este aspecto digitiforme obedece a que el obstáculo en la eyección ventricular ocurre recién en la mesosístole o telesístole, por el movimiento anormal (anterior) de la válvula mitral contra el *septum* interventricular engrosado. Esto se exagera notoriamente durante la fase presora de una maniobra de Valsalva (**Epónimos**☞) o mediante la administración de inotrópicos (isoproterenol, dopamina). Si bien este tipo de pulso es más evidente en los registros gráficos que en la palpación simple, con cierta práctica puede reconocerse también con los dedos, especialmente en las arterias mayores (carótidas, humerales), como ocurre con el pulso *bisferiens.*

En cambio, el pulso ***dícroto***, que consiste en la palpación de la onda dícrota fisiológica normalmente aumentada, se aprecia mejor en las arterias distales con predominio de la capa muscular, como las radiales. Esto obedece a que su origen es periférico y no central, como las dos ondas dobles anteriores. El pulso dícroto depende de ondas de reflujo exageradas por una disminución del tono vasomotor arterial, es decir, de la resistencia periférica. Se lo percibe en los *estados febriles*, sobre todo en la defervescencia de enfermedades infecciosas, entre las que sobresalen la gripe, la fiebre tifoidea y la neumonía.

8. SIMETRÍA

Cuando las pulsaciones en dos arterias homónimas, como las radiales de ambos brazos, no son idénticas se dice que hay un pulso ***diferente*** o ***asimétrico***. La diferencia suele radicar en la amplitud, pero también puede existir en el tiempo de llegada a los dedos exploradores, es decir que las pulsaciones de un brazo preceden a las del otro. Las *obstrucciones arteriales* intrínsecas y extrínsecas explican la primera. Las ondas radiales derechas pueden preceder a las izquierdas en los aneurismas del cayado aórtico, distales al nacimiento del tronco braquiocefálico, y en los aneurismas o acodamientos ("rulo" o "sifón") de este último vaso.

La simetría se debe explorar en todos los pulsos accesibles al examen físico tanto de la cabeza y el cuello como de las extremidades y completar con la auscultación de la arteria, fundamentalmente, las arterias carótidas y femorales (**fig. 35-2-8**).

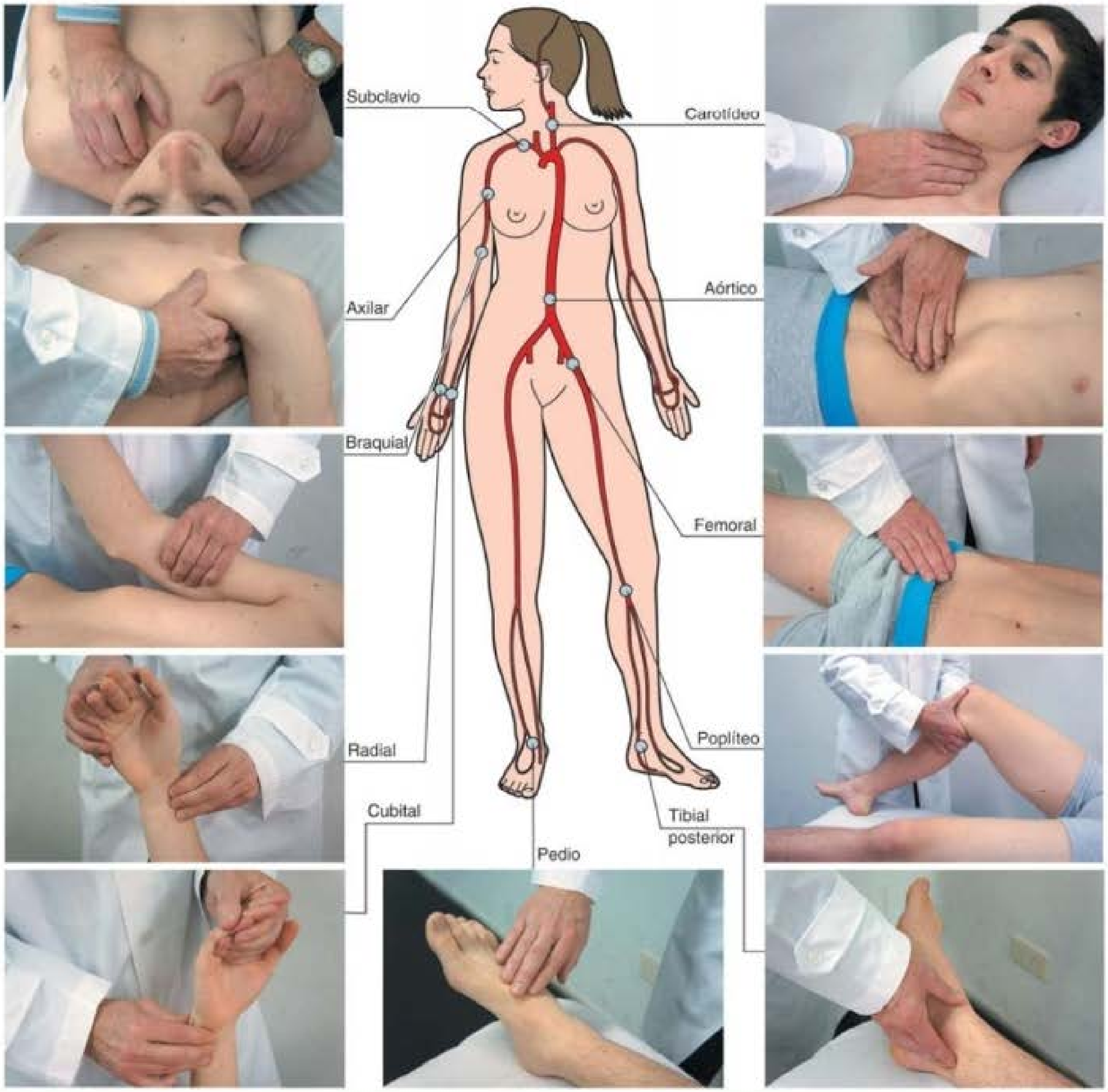

Subclavio
Carotídeo
Axilar
Aórtico
Braquial
Femoral
Radial
Poplíteo
Cubital
Tibial posterior
Pedio

Fig. 35-2-8. Palpación de los pulsos periféricos.

Véase **Bibliografía** cap. 35-2 *Pulso arterial.*

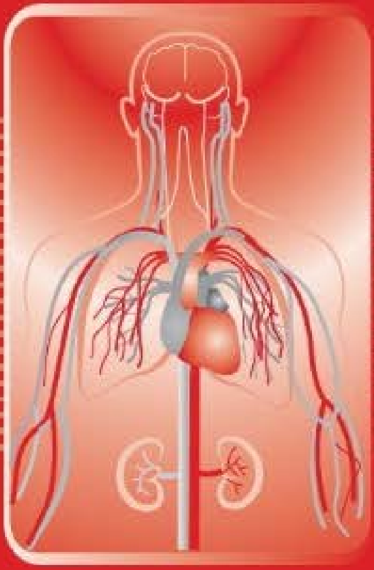
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 35-2 *Pulso arterial.*

Véase **Autoevaluación** cap. 35-2 *Pulso arterial.*

Véase **Video 8** *Evaluación del pulso arterial.*

35-3

Tensión arterial



DEFINICIÓN

La **presión arterial** suele definirse como la fuerza o empuje de la sangre sobre las paredes arteriales. Puede medirse de manera directa de la luz arterial mediante la introducción de agujas o catéteres conectados a transductores electromecánicos, que a su vez la vuelcan a sistemas de registro fotográfico o directo (pantallas o papeles) en forma de curvas de presión, o a equipos con lectura directa de sus cifras (computadoras digitales).

A su vez, la **tensión arterial (TA)** es la fuerza de magnitud similar a la presión arterial, que se opone en sentido contrario para evitar su exagerada distensión, sobre la base de su propia resistencia.

Se la puede medir con un manguito neumático conectado a un simple manómetro o a los mismos sistemas de registro de la presión arterial. Esto significa que, aunque no son idénticas, por tratarse de fuerzas opuestas, dado que sus magnitudes son iguales al medir una se obtiene el valor de la otra.

En este principio se basa el examen clínico de la presión arterial, que en la práctica corriente se identifica como tensión arterial. Las escasas diferencias observadas entre los valores de la tensión (método incruento) y la presión (método cruento) arteriales obedecen sobre todo a la interposición de tejidos (piel, celular subcutáneo) que impiden que el manguito neumático comprima de manera directa la pared arterial. Por esta razón, en presencia de obesidad marcada y edema, las cifras de tensión resultan mayores que las reales (de presión arterial), dado que se requiere más presión en el manguito neumático para comprimir la arteria.

Se entiende por ***presión sistólica*** o ***máxima*** el mayor valor obtenido durante la eyección ventricular. La ***presión diastólica*** o ***mínima*** es el menor valor observado durante la diástole, que casi siempre coincide con el final de esta. Debido al ligero retraso registrado por la onda pulsátil, o de presión, al recorrer las diversas arterias, la presión sistólica o máxima coincide con el paso de esa onda por el lugar de registro, mientras que la diastólica o mínima se obtiene justo antes del pasaje de cada onda. La presión (o tensión) arterial muestra así valores cambiantes, con una oscilación permanente entre un valor máximo y otro mínimo y, en realidad, sus cifras representan un fugaz instante de estas oscilaciones u ondas.

La diferencia entre la presión sistólica y la diastólica se denomina presión ***diferencial*** o ***del pulso***. En cambio, la llamada ***presión (o tensión) arterial media*** representa el promedio de los infinitos valores que se producen durante la oscilación de cada ciclo cardíaco. Wiggers la definió como la presión constante que asegura el mismo flujo sanguíneo que la oscilante.

La **presión sistólica o máxima** depende básicamente del gasto sistólico, de la velocidad de la eyección ventricular y de la distensibilidad de las distintas arterias. La **presión diastólica o mínima** depende en primer lugar de la resistencia periférica, representada sobre todo por el lecho arteriolar y, además, del valor de la presión alcanzada durante la sístole y la duración de la diástole. Por otra parte, ambas presiones sufren también la influencia de la viscosidad de la sangre y de su volumen, es decir, la volemia.

TÉCNICA DEL EXAMEN

Aunque Von Basch y Pachón fueron los primeros en obtener la medición de la presión arterial, solo se logran valores reales de la tensión (presión) arterial cuando Riva Rocci introduce el manguito neumático inflado con una pera y su correspondiente válvula, y Korotkoff (1905) describe la escala de ruidos que aparecen en las arterias en el curso de la descompresión (**fig. 35-3-1**). La escala citada, llamada también fenómeno de Korotkoff, constituyó la verdadera base del método **auscultatorio** de medición, que complementó, pero nunca desplazó del todo, al método **palpatorio**.

El método palpatorio es de suma utilidad, ya que sirve para confirmar la presión sistólica obtenida por auscultación, en especial cuando se sospecha un "pozo auscultatorio" o se obtienen valores extremos, por ejemplo, en el shock; también permite evaluar la presencia de seudohipertensión a través de la maniobra de Osler.

Los ruidos de la **escala de Korotkoff** (**Epónimos**) son los siguientes: al desinflar el manguito, después de haber obtenido la desaparición del pulso arterial por debajo de este, aparecen una serie de ruidos poco intensos llamados "sordos", que representan la ***primera fase***. El primero representa la **presión sistólica**. Siguen ruidos con características "soplantes", a veces poco audibles, que constituyen la ***segunda fase***. Luego los ruidos se hacen "secos" o retumbantes, con un aumento progresivo de intensidad: es la ***tercera fase***, hasta que disminuyen abruptamente y dejan de ser audibles, lo que constituye la ***cuarta fase***. En términos estrictos, el momento en que el último ruido intenso "retumbante" se atenúa de manera notoria, es decir, el límite entre la tercera y la cuarta parte representa la **presión diastólica**. Sin embargo, y por diversas razones, la *New York Heart Association* propuso, en 1951, considerar como presión diastólica la desaparición total de los ruidos (final de la cuarta fase), por lo que se agregó una ***quinta fase*** representada por el último ruido auscultable de la cuarta fase. No obstante, una buena parte de los centros cardiológicos adoptaron el criterio primitivo por ser el más exacto, aunque pudiera ofrecer mayores variaciones interobservador. Algunos prefieren consignar los dos valores, en especial cuando la presión diastólica es muy baja, como en la insuficiencia valvular aórtica y en las fístulas arteriovenosas. También los estados hipercinéticos en general (esfuerzos, emoción, simpaticotonía, embarazo) pueden estar acompañados por una presión diastólica auscultable muy baja si se considera solo la denominada quinta fase.

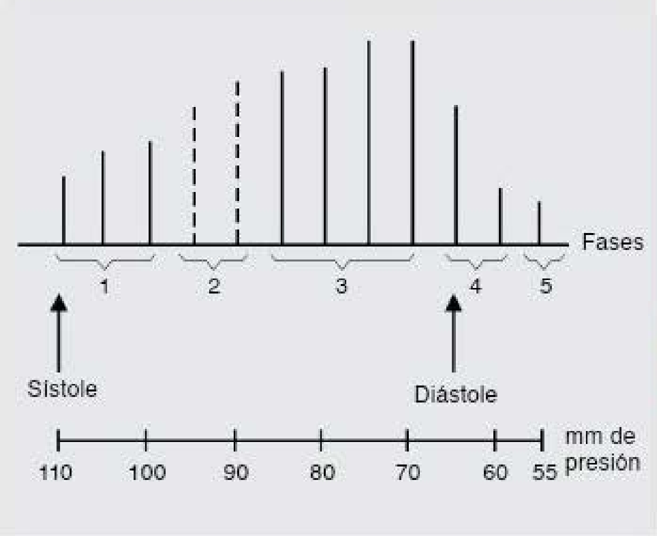


Fig. 35-3-1. Escala o fenómeno de Korotkoff. Esquematización de sus fases: 1, ruidos "sordos"; 2, ruidos "soplantes"; 3, ruidos "retumbantes"; 4, ruidos "algodonosos"; 5, último ruido auscultable.

No menos importancia tiene el error cometido por desconocer la existencia del ya mencionado ***pozo*** o ***agujero auscultatorio***, que consiste en la ocasional desaparición con reaparición posterior de los ruidos auscultados durante la descompresión. Casi siempre se produce al final de la segunda fase y al inicio de la tercera de la escala de Korotkoff, instantes en que los ruidos pueden ser inaudibles. Se lo observa en pacientes con enfermedad hipertensiva y en aquellos con estenosis aórtica grave y se lo atribuyó a un aumento marcado de la resistencia periférica. La desaparición inicial de los ruidos puede interpretarse como el final de la cuarta fase, por lo que se atribuyen cifras de presión diastólica más elevadas que las reales. De igual manera, si el manguito no es insuflado hasta comprobar la desaparición de las ondas pulsátiles por palpación, puede comenzarse la medición desde la zona del "pozo", es decir, en una fase silenciosa, y la reaparición de los ruidos se interpreta como el principio de la primera fase. Resultan así cifras falsamente bajas de presión sistólica.

Siempre se debe pensar en el pozo o agujero auscultatorio cuando se registran cifras desproporcionadamente altas de presión diastólica o si en un hipertenso conocido se detectan cifras excesivamente bajas de sistólica.

Otras causas posibles de error son:

- Colocar el estetoscopio por debajo del manguito neumático con el fin de sujetarlo. En estas circunstancias, se obtienen valores falsos de ambas presiones debido a que la campana del estetoscopio es comprimida contra la arteria.
- Desinflar el manguito con demasiada rapidez o excesiva lentitud; en el primer caso pueden obtenerse valores tensionales menores que los reales y en el segundo, se registra un aumento artificial de la presión diastólica por congestión venosa pasiva del brazo que eleva la resistencia periférica, a lo que también contribuye una vasoconstricción refleja reactiva. Para evitarlos debe ubicarse la campana del estetoscopio 2 cm por debajo del borde inferior del manguito y este, a su vez, 2 cm por encima del pliegue del codo. El desinflado debe hacerse en alrededor de 30 a 50 segundos, según la magnitud de la presión alcanzada (**fig. 35-3-2** y **caso clínico 35-3-1**).

Para el uso corriente siguen siendo útiles los ***manómetros*** aneroides convencionales, siempre que se los

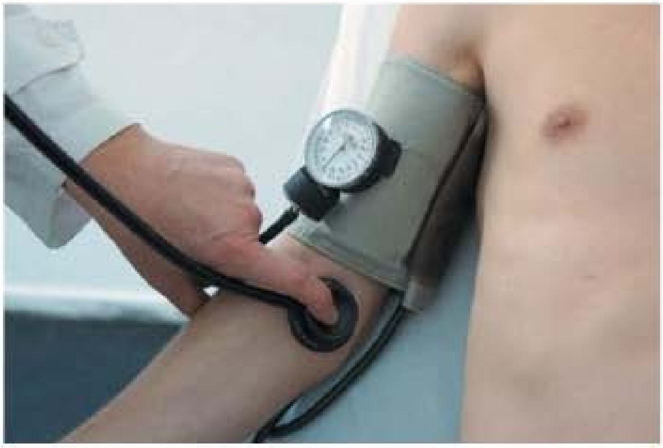


Fig. 35-3-2. Ubicación correcta del manguito neumático por encima del codo y del estetoscopio. Este último nunca debe introducirse debajo del manguito.

CASO CLÍNICO 35-3-1

Giorgio, de 40 años, concurre a la consulta para realizarse un "chequeo" de salud. Como antecedentes fuma 10 cigarrillos por día y tanto su padre como su madre son hipertensos. El médico procede a realizar la toma de la tensión arterial. Coloca el manguito del tensiómetro por encima del pliegue del codo del brazo izquierdo del paciente, alrededor de la manga de una fina camisa que lleva puesta. Posteriormente, introduce el estetoscopio debajo del manguito –con el fin de sujetarlo–, seguido de una insuflación lenta y un desinflado rápido, para no generarle molestias a Giorgio. La TA constatada es de 140/80 mm Hg.

¿Qué errores ha cometido el médico en la toma de la TA? ¿Cómo pueden incidir en los valores de TA constatados?

Comentario

El médico ha incurrido en varios errores en la técnica de determinación de la tensión arterial que llevan a una lectura errónea. En primer lugar, el manguito debe colocarse sobre el brazo desnudo y el estetoscopio nunca debe introducirse debajo del manguito, dado que se obtienen valores falsos de ambas presiones porque la campana del estetoscopio es comprimida contra la arteria. Además, desinflar el manguito con demasiada rapidez puede dar valores tensionales menores que los reales; el desinflado debe realizarse a una velocidad aproximada de 2 mm Hg/segundo.

calibre de forma periódica. Los electrónicos con lecturas digitales y sonidos diversos o sin ellos son prácticos para uso familiar, pero no fiables para el control médico. El tensiómetro de mercurio sigue siendo aún el método de referencia por su fácil manejo y mantenimiento, ya que solo requiere que el filtro ubicado en el extremo superior se encuentre en buenas condiciones, aunque por razones ambientales se ha dejado de usar, pero sirve para calibrar otros aparatos.

En todos estos aparatos, el explorador debe asegurarse de que en posición de reposo marquen 0 mm Hg. En la actualidad se dispone de tensiómetros con descompresión automática regulada por la amplitud de los latidos arteriales, que incluso pueden quedar conectados al paciente para su monitorización continua más o menos transitoria durante su internación; compiten con los métodos cruentos (catéteres intraarteriales) que habitualmente se emplean en pacientes graves debido a diversas patologías y en los controles hemodinámicos posquirúrgicos. No son necesarios para la práctica clínica diaria de consultorio.

La ***anchura y el largo*** de los manguitos neumáticos y de su correspondiente sistema de ajuste deben ser adecuados al grosor del miembro que se va a examinar. Los comunes suelen tener 12 × 23 cm. En los obesos, sobre todo en aquellos con lipomatosis de los brazos, conviene emplear uno mayor para evitar una sobreestimación de ambas presiones; el más útil es el de 15 × 35 cm.

Si bien los autores de habla inglesa sostienen que la ***posición*** de sentado es adecuada para las mediciones, en nuestro medio predominan los que prefieren el decúbito dorsal. En ambas posiciones, el manguito debe estar ubicado a una altura coincidente con la del corazón.

Siempre conviene, si no se conoce al paciente, medir la presión arterial de ambos brazos. Aunque no es común, puede haber pequeñas diferencias que, en condiciones normales, no deben superar los 15 mm Hg para la presión sistólica. Si se comprueba, es aconsejable utilizar siempre el brazo de mayor presión para futuras determinaciones.

La medición en ambos brazos es obligatoria en presencia de una enfermedad arterial obstructiva y de compresiones extrínsecas (síndromes costoclaviculares con sus variantes). Ante la sospecha de una coartación aórtica, debe evaluarse la presión arterial en los miembros inferiores. Para lograrlo se emplea el manguito de mayor tamaño posible (según la edad); puede ser necesario uno de 18 × 42 cm. Se lo coloca en el muslo, con el paciente en decúbito ventral y la pantorrilla en semiflexión, y la campana del estetoscopio se ubica en el hueco poplíteo. También puede recurrirse a la palpación de la arteria tibial posterior o pedia. Para las obstrucciones aortoilíacas (síndrome de Leriche) y femorales se prefiere el examen directo con Doppler.

En un determinado grupo de pacientes, la medición también debe efectuarse en la **posición de pie**, en forma inmediata al adoptarla y luego de 2 minutos. En este grupo se incluye a los pacientes con: 1) insuficiencia autonómica idiopática o secundaria (diabetes), 2) hipotensión arterial, 3) síndrome de vértigo o mareo posicional, 4) tratamiento con bloqueantes neuronales adrenérgicos y 5) adultos mayores. En todos ellos se investigan la presencia y la magnitud de una *hipotensión postural ortostática* significativa.

En el último trimestre del embarazo suele ser útil completar el examen con mediciones en decúbito lateral derecho e izquierdo para evaluar la importancia de la compresión del útero sobre la vena cava inferior (hipotensión postural clinostática). En pacientes semivestidos, conviene asegurarse de que la ropa no comprima el brazo explorado. Deben evitarse en lo posible las mediciones en brazos con compromiso parético (hemipléjicos) o con linfedema por resecciones ganglionares (cáncer mamario), dado que tienden a registrarse valores más elevados o disminuidos, respectivamente, en relación con los reales.

Si el paciente es, o se encuentra ansioso, conviene tranquilizarlo antes de efectuar la medición, que debe **repetirse 2 o 3 veces**, una de las cuales puede llevarse a cabo al terminar el examen físico. Al reiterar las mediciones, o cuando por cualquier razón se interrumpe el procedimiento, debe desinflarse completamente el manguito (y, si se desacomoda, recolocarlo) y esperar el drenaje venoso completo del brazo para evitar cambios en las condiciones hemodinámicas. Dado que la ingestión de xantinas, en especial cafeína, el consumo de cigarrillos o adrenérgicos (descongestivos nasales) y los betabloqueantes de uso local (colirios para el glaucoma) modifican las cifras de presión arterial, debe evitarse su uso por lo menos una hora antes de la medición. De la misma manera, es necesario que el paciente no ingiera alimentos o bebidas alcohólicas al menos en las 2 horas previas.

Todo esto es necesario cuando no hay urgencia y se requiere conocer las cifras de ***presión basal***. En caso contrario, debe entenderse que se registra la llamada ***presión casual***. Se sabe bien que las cifras tensionales obtenidas en el domicilio del paciente son habitualmente menores que las registradas en el consultorio. Además, suelen ser mayores las recogidas por primera vez por un médico que no es el habitual del paciente por su estado de alerta y suelen ser menores cuando la medición no la realiza un médico sino enfermeros, en especial mujeres. Estas variaciones se designaron desde hace mucho tiempo como hipertensión "de lujo" (Cossio). En fecha más reciente, se difundió el término hipertensión ***de guardapolvo blanco*** o ***de bata blanca*** para los ejemplos de mayores valores recogidos por el médico en la consulta externa. Es particularmente importante puntualizar que en presencia de marcada **irregularidad de los latidos**, con la consiguiente variación permanente de su amplitud y, por ende, de los ruidos arteriales (fibrilación auricular, poliextrasistolia), debe considerarse presión sistólica al promedio de los valores observados al comienzo de la escala de Korotkoff o considerar la cifra que incluya la mayor parte de las ondas y sus ruidos. En la arritmia extrasistólica periódica debe desestimarse por su mayor valor la cifra obtenida al auscultar el latido posextrasistólico. En la bigeminia de tal origen no queda otra alternativa que considerar como presión sistólica la observada en tales latidos, pero hay que saber que resulta sobrevalorada.

La ***seudohipertensión*** consiste en la detección de valores falsamente elevados de presión arterial debida a la presencia de arterias muy rígidas y calcificadas que no pueden ser ocluidas por el manguito del tensiómetro. Se debe sospechar en los pacientes que presentan regularmente registros sistólicos elevados sin evidencia de lesión de órganos blanco, en aquellos que no responden al tratamiento antihipertensivo y en los que tienen síntomas de hipotensión arterial cuando los registros de la presión arterial son altos.

+65

Esta situación es relativamente común en el adulto mayor y la seudohipertensión puede detectarse con la maniobra de Osler (**Epónimos**) que, cuando es positiva, consiste en la palpación de la arteria radial sin onda pulsátil, cuando la presión en el manguito ha ocluido la arteria humeral, hecho demostrable por la desaparición de los ruidos de Korotkoff. En estos pacientes, la única forma segura de registrar la presión arterial es por el método intraarterial directo.

En el cuadro **35-3-1** se enumeran los errores más frecuentes en el registro de la tensión arterial y cómo evitarlos.

MEDICIÓN AMBULATORIA DE LA PRESIÓN ARTERIAL

En la década de 1960, Bevan y cols. comenzaron a efectuar la medición ambulatoria de la presión arterial (MAPA) por métodos cruentos (registro intraarterial directo). En los años siguientes, en especial en la década de 1980, el empleo de equipos portables con manguitos inflables de manera automática permitió una rápida y amplia difusión clínica. Fue posible estudiar en sus detalles las variaciones diurnas, su relación con las actividades del paciente, descritas en anotaciones adjuntas semejantes a las del electrocardiograma ambulatorio (Holter) y, sobre todo, los valores observados durante el sueño.

Pudo comprobarse que:

- Las cifras de presión arterial resultaban inferiores a las obtenidas en determinaciones aisladas o casuales en el consultorio.
- Se identificó bien que el "período del sueño", cualquiera que fuera su horario, mostraba cifras menores que durante el período de vigilia, con actividades diversas, coincidiera o no con las horas diurnas.
- Muchos hipertensos reconocidos, aun aquellos con valores elevados, mostraban promedios de presión arterial cercanos a lo normal en algún momento del día.
- La mejor correlación de los registros ambulatorios con la presencia y desarrollo de lesiones de órganos blanco, en especial hipertrofia ventricular izquierda, accidentes vasculares cerebrales y alteraciones de la función renal, que en las determinaciones aisladas o casuales de consultorio o domicilio, aun en los pacientes con hipertensión arterial limítrofe. En relación con estas complicaciones, se pudo observar una mayor incidencia en individuos que no mostraban descensos de la presión arterial durante el sueño. Es interesante saber que, en las personas de raza negra, tanto normotensas como hipertensas, es dable observar esta falta de descenso con el reposo nocturno. También se ha comprobado este fenómeno en los hipertensos graves y en la denominada hipertensión secundaria.

Aunque las **indicaciones** de la MAPA son muy amplias, con fines prácticos pueden restringirse a:

- – confirmar el diagnóstico de hipertensión arterial en los casos limítrofes y transitorios
- – calificar la magnitud de una hipertensión ya reconocida
- – establecer su relación con determinados eventos diurnos
- – observar los cambios provocados por el sueño
- – evaluar la eficacia y la duración del efecto de los distintos agentes empleados en el tratamiento

MEDICIÓN DOMICILIARIA DE LA PRESIÓN ARTERIAL

La automedición de la presión arterial (AMPA) en el domicilio es un procedimiento sumamente útil, si esta estandarizado, con aparatos electrónicos, y es más confiable que la TA de consultorio, aunque inferior a la MAPA. Brinda información valiosa sobre el ritmo circadiano de la TA y permite identificar a la HTA de guardapolvo blanco y a la HTA enmascarada (véase **cap. 36-7** *Hipertensión arterial*).

VALORES NORMALES

A pesar de los esfuerzos de numerosas reuniones de expertos durante los últimos 40 años, persiste aún cierto grado de controversia en la definición tanto de los valores normales como del agrupamiento de pacientes hipertensos y presuntamente hipertensos. Los valores normales y aumentados de presión arterial son arbitrarios y han sido definidos por convención por un comité especializado (véase **cap. 36-7** *Hipertensión arterial*).

CUADRO 35-3-1. Errores más comunes en la medición de la tensión arterial y modo de evitarlos

Problema	Resultado	Recomendación
Equipamiento		
Estetoscopio		
Olivas del estetoscopio tapadas	Mala audición de los ruidos	Limpiar las olivas
Olivas mal ajustadas al oído	Sonidos distorsionados	Angular las olivas hacia delante
Tubería demasiado larga	Ídem	La distancia entre la oliva y la campana debe ser de 30 a 38 cm
Manómetro de mercurio		
Menisco fuera de nivel	Lectura errónea	Reemplazar el mercurio
Columna fuera de la vertical	Ídem	Apoyar correctamente el manómero
Manómetro aneroide		
Aguja descalibrada	Lectura errónea	Recalibración
Manguito y cobertura		
Demasiado angosto para el brazo	Lectura falsamente elevada	Usar un manguito con una longitud del 80% de la circunferencia del brazo
Demasiado ancho para el brazo	Mala fijación del manguito	Usar un manguito apropiado
Sistema de insuflado		
Válvula fallada	Lectura errónea Dificultad para el insuflado/desinsuflado	Reemplazar la pieza dañada
Perforación del tubo o la cámara aérea	Lectura errónea	Reemplazar la pieza dañada
Observador		
Tendencia a redondear cifras	Lectura errónea	Evitar tendencias reiteradas
Lectura no minuciosa	Ídem	Leer la TA cada 2 mm Hg
Cansancio o falta de memoria	Ídem	Escribir la TA apenas se lea
Paciente		
Brazo debajo del nivel del corazón	Lectura falsamente elevada	Colocar el brazo a nivel del corazón
Brazo arriba del nivel del corazón	Lectura falsamente baja	Colocar el brazo a nivel del corazón
Espalda no apoyada	Lectura falsamente elevada	Evitar todo ejercicio isométrico durante el registro
Pies no apoyados	Lectura falsamente elevada	Evitar todo ejercicio isométrico durante el registro
Arritmia	Presión arterial variable	Realizar múltiples tomas y promediarlas
Brazo grueso o musculoso	Sobreestimación de la TA	Usar un manguito apropiado
Arterias calcificadas	Ídem	Anotar en la historia clínica que la maniobra de Osler es positiva (véase el texto)
Técnica		
Manguito		
Envoltura muy floja	Sobreestimación de la TA	Volver a colocar correctamente el manguito
Colocación sobre la ropa	Lectura errónea	Volver a colocar el manguito en el brazo desnudo
Manómetro		
Escala por debajo del nivel de los ojos	Lectura falsamente baja	Colocar el manómetro a nivel de la vista
Escala por encima del nivel de los ojos	Lectura falsamente elevada	Colocar el manómetro a nivel de la vista
Estetoscopio		
Mal contacto con la piel	Auscultación de ruidos extraños	Colocar correctamente la campana
Aplicación muy apretada	TA diastólica muy baja	Colocar correctamente la campana
Colocación fuera de la posición de la arteria	Dificultad para auscultar los ruidos	Colocar la campana sobre la arteria

Continúa

Problema	Resultado	Recomendación
Colocación bajo el manguito o la tubería	Auscultación de ruidos extraños	Colocar la campana fuera del manguito
Sin control palpatorio inicial	Existe el riesgo de no detectar un "salto" auscultatorio	Realizar el control palpatorio previo
Nivel de insuflado muy alto	Sobreestimación de la TA sistólica Incomodidad para el paciente	Insuflar 30 mm Hg por encima del nivel palpatorio
Nivel de insuflado muy bajo	Subestimación de la TA sistólica Incomodidad para el paciente	Insuflar 30 mm Hg por encima del nivel palpatorio
Velocidad de insuflado muy lenta	TA diastólica elevada	Insuflar más rápidamente
Velocidad de desinsuflado muy rápida	TA sistólica muy baja TA diastólica muy elevada	Desinsuflar a 2 mm Hg/segundo o a 2 mm Hg/latido
Velocidad de desinsuflado muy lenta	Congestión del brazo TA diastólica muy elevada	Desinsuflar a 2 mm Hg/segundo o a 2 mm Hg/latido

Adaptado de las normas de la Asociación Norteamericana de Cardiología.

ELEVACIÓN DE LOS VALORES DE PRESIÓN ARTERIAL

La presión arterial puede presentar una elevación de sus valores sistólicos, diastólicos, de ambos, o puede producirse un ascenso de uno con descenso del otro. La elevación aislada de la presión sistólica por encima de los valores normales se designa ***hipertensión sistólica***. Es frecuente en la ateroesclerosis y en la esclerosis difusa de la aorta, sobre todo de su cayado, y representa la exageración de un fenómeno fisiológico, pero es un factor de riesgo al igual que la hipertensión diastólica. También suele ocurrir una hipertensión sistólica en las bradicardias en general (sinusal, bloqueos A-V de segundo grado de tipo 2:1 y completos), salvo en las dependientes de los betabloqueantes. Obedece a un aumento del gasto sistólico que mantiene en valores normales el volumen minuto circulatorio.

El incremento de la ***presión diastólica*** se asocia casi siempre con el aumento de la presión sistólica y constituye la hipertensión arterial verdadera o enfermedad hipertensiva. El ascenso aislado de la presión diastólica es raro y siempre corresponde a una enfermedad hipertensiva (hipertonía arterial). Es más común que este hallazgo aparezca en la cardiopatía hipertensiva con insuficiencia cardíaca. La falla miocárdica provoca la disminución de la presión sistólica previamente elevada, que puede acercarse a valores normales (hipertensión "decapitada"). Este descenso puede no estar presente en reposo, pero aparece durante el ejercicio ("caída por falla de bomba"). Además, los mecanismos hormonales compensadores de la insuficiencia cardíaca (catecolaminas, angiotensina) provocan vasoconstricción con aumento de la resistencia periférica y, por ende, de la presión diastólica. Se reduce así la presión diferencial ("pinzamiento" de la presión), que explica el pulso pequeño de estos enfermos.

En 9 de cada 10 hipertensos no se descubre una causa productora (***hipertensión arterial primitiva, esencial o idiopática***). Un elevado porcentaje de estos pacientes tienen antecedentes heredofamiliares de hipertensión.

Cuando se demuestra una causa definida, se emplea el término ***hipertensión arterial secundaria***. Las causas más frecuentes de hipertensión arterial secundaria son:

- afecciones del parénquima renal (riñón poliquístico, glomerulonefritis o pielonefritis agudas, subagudas y crónicas)
- isquemia renal por estenosis de sus arterias principales (hipertensión renovascular), por ateromas, aneurismas trombosados o displasia fibromuscular
- endocrinopatías (enfermedad de Cushing, acromegalia, feocromocitomas, aldosteronismo primario por tumores corticales suprarrenales); (véase **cap. 36-7** *Hipertensión arterial*)

El **incremento de la presión sistólica con descenso notorio de la presión diastólica** ocurre sobre todo en la insuficiencia valvular aórtica y en las fístulas arteriovenosas importantes. En las formas crónicas graves de la primera, la elevación de la presión sistólica es más marcada en los miembros inferiores que en los superiores. Esa diferencia supera los valores máximos normales del predominio tensional normal de las piernas sobre los brazos. Cuando es mayor de 30 mm Hg, se dice que existe *signo de Hill*, que es muy útil para catalogar como grave toda regurgitación valvular aórtica. Si se asocia con un pulso *bisferiens*, un latido universal del tórax diagonal directo y un soplo presistólico de tipo Austin Flint, la especificidad para apoyar tal diagnóstico se acerca al 100%. En el hipertiroidismo grave, en la fiebre y en las anemias crónicas, también es más frecuente observar un aumento de la presión diferencial por la combinación mayor sistólica-menor diastólica, que comprobar cifras normales.

La hipertensión arterial sistodiastólica en un individuo joven, con estenosis aórtica agregada o aorta bicúspide, con el hallazgo de un soplo sistólico dorsal y cifras normales o bajas de la sistólica en los miembros inferiores, es un hallazgo característico de la coartación ístmica de la aorta (**caso clínico 35-3-2**).

VALORES DISMINUIDOS DE LA PRESIÓN ARTERIAL

Se habla de ***hipotensión arterial*** cuando la presión sistólica es inferior a 110 mm Hg. En contraposición a la hipertensión, la presión diastólica no desempeña un

CASO CLÍNICO 35-3-2

Thiago, de 23 años, es un rugbista aficionado y en un control de TA realizado en su club se encontraron valores elevados. Nunca antes se había controlado la TA. Le informaron que seguramente era "presión nerviosa", pero decide consultar con su médico para mayor seguridad. Se trata de un paciente de hábito atlético y no tiene ningún antecedente médico. Presenta una franca disminución de la amplitud de los pulsos femorales respecto de los pulsos de los miembros superiores. La TA es de 170/110 mm Hg, la frecuencia cardíaca de 70/min y no presenta tercero ni cuarto ruido. Se ausculta un soplo sistólico compatible con estenosis aórtica valvular. En la espalda se ausculta un soplo sistólico interescapulovertebral y se palpa el pulso de las arterias intercostales. ***¿Cuál es el diagnóstico presuntivo de la hipertensión arterial? ¿Cómo se hallará la TA en los miembros inferiores?***

Comentario

Los hallazgos físicos son relevantes para el diagnóstico de coartación ístmica de la aorta con estenosis valvular aórtica asociada, un hallazgo frecuente. La tensión arterial sistólica en los miembros inferiores se halla disminuida con respecto a los superiores, un hallazgo inverso al normal.

papel diagnóstico y su descenso es proporcional al propio de la sistólica. Puede ser de instalación rápida, como ocurre en el síncope y la lipotimia, debido a la caída abrupta del volumen minuto cardíaco o a la vasodilatación, respectivamente; instalarse en el curso de minutos u horas, como sucede en el shock periférico (anemia aguda, deshidratación, sepsis) o central (infarto agudo de miocardio, corazón pulmonar agudo, taponamiento cardíaco), o ser crónica y persistente. En este último caso puede acompañar a cuadros clínicos reconocidos (enfermedad de Addison, caquexias de diverso origen) y constituir una hipotensión arterial secundaria, o ser del tipo primitivo o idiopático, común en las mujeres delgadas o en el hábito longilíneo de ambos sexos (véase **cap. 36-11** *Shock*).

La ***hipotensión arterial postural*** u ***ortostática*** (caída mayor de 20 mm Hg en la presión arterial sistólica al pasar de la posición de decúbito a la de pie) puede obedecer a diversas causas, entre las que sobresalen las várices pronunciadas, los vasodilatadores de acción rápida (como el dinitrato y el mononitrato de isosorbida) y otros antihipertensivos, las compresiones tumorales de la vena cava inferior y la denervación simpática (diabetes, enfermedad de Chagas). También aparece integrando síndromes de rara presentación, como el de Shy-Drager, en el que coexisten trastornos de los mecanismos de sudoración, incontinencia de esfínteres e impotencia sexual.

Véase **Bibliografía** cap. 35-3 *Tensión arterial.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 35-3 *Tensión arterial.*
Véase **Autoevaluación** cap. 35-3 *Tensión arterial.*
Véase **Video 9** *Evaluación de la tensión arterial.*

35-4

Presión y pulso venosos

Del sistema venoso interesan dos aspectos: la **turgencia**, que es la expresión de la presión venosa sistémica, y las **pulsaciones** (o pulso venoso), que son la traducción visible del ciclo cardíaco y sus alteraciones. Ambas se exploran en el cuello.

PRESIÓN VENOSA

Hace algunos años la turgencia yugular se empleaba para medir con aceptable aproximación la **presión del sistema venoso** sobre la base de los conceptos de Lewis.

Aún hoy sigue siendo útil en circunstancias especiales (medios rurales, ausencia de equipamiento adecuado), pero cuando interesa una medición correcta se dispone de infinidad de registros automatizados que evalúan la presión de cualquier sector del sistema venoso sistémico, del corazón derecho o del árbol arterial pulmonar.

Se ha dicho que el sistema venoso puede asimilarse a un sistema de baja presión que drena en la aurícula derecha. De no haber obstrucciones en los troncos venosos, la medida de esa presión depende del grado de llenado venoso, representado por la altura de la columna líquida. El punto 0 de la presión venosa pasa en todo momento por algún lugar de la aurícula derecha. Como ese punto cambia de acuerdo con la postura del individuo, se lo ubica mediante el *eje flebostático de Burch*. Este eje atraviesa el tórax de una axila a la otra y se lo considera como la intersección de dos planos: uno frontal y otro horizontal. El primero está ubicado a igual distancia de la pared anterior y posterior del tórax. El horizontal pasa por el cuarto espacio intercostal a la altura de su unión con el cuerpo esternal (**fig. 35-4-1**).

Técnica del examen

Se coloca al paciente en decúbito dorsal, **elevando la cabeza, el cuello y el torso** alrededor de **30° a 40° respecto de la horizontal**, con una cama articulada o con simples almohadas. En esta posición se observa, en condiciones normales y en reposo, la turgencia oscilante (por las ondas del pulso venoso) de la parte inferior de la ***yugular interna*** y no pocas veces de la externa, cuando la presión venosa está aumentada. Si la elevación de la cabeza disminuye, se incrementa también el valor en esta última debido a que la yugular interna queda oculta o cubierta por el músculo esternocleidomastoideo por encima de su bulbo (bien visible entre los dos haces esternal y clavicular de este). Dado que el grado de ingurgitación y las pulsaciones son más visibles en la parte superior de la columna sanguínea que despliega las paredes venosas, es lógico comprender por qué a veces la ***yugular externa*** resulta más visible y útil. Esto último no siempre se cumple en los individuos con cuello muy corto, en los obesos y en los niños pequeños, razón por la cual en ellos sigue predominando el valor semiológico de la yugular interna.

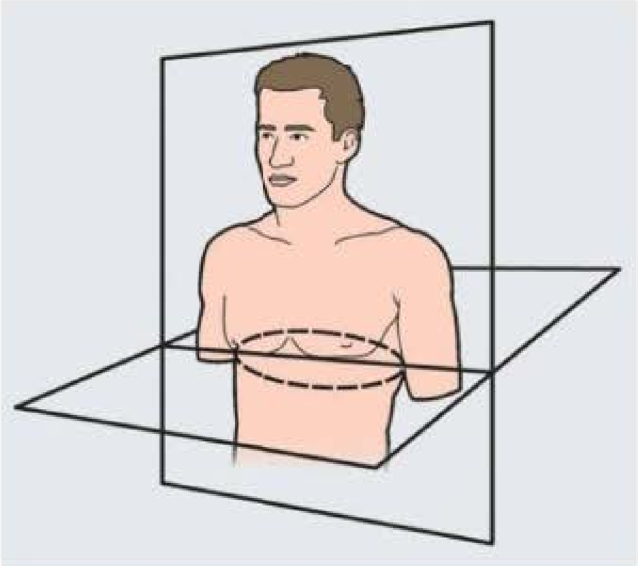


Fig. 35-4-1. Determinación mediante los planos horizontal y vertical del eje flebostático de Burch.

En la posición descrita inicialmente (30°-40° de la horizontal) se traza una línea imaginaria paralela al suelo (plano de Lewis) que, pasando por la escotadura supraesternal, atraviesa el cuello (**fig. 35-4-2A** y **B**).

La altura de la columna sanguínea comprendida entre el eje flebostático y el nivel al que llega la repleción yugular (menisco) da la medida de la **presión venosa central** en cm de agua (cm H_2O). La distancia entre el eje flebostático (equivalente a una presión 0) y el plano de Lewis representa la presión venosa normal, que es de 8-12 cm H_2O. La observación del menisco por encima del plano de Lewis indica aumento de la presión venosa (**fig. 35-4-2C**). El hallazgo de una presión venosa elevada (> 12 cm H_2O) a la cabecera del paciente con el método de Lewis en comparación con la medición con catéter (método de referencia) tiene una sensibilidad del 78-95%, una especificidad del 89-93% y cocientes de probabilidad positivo de 10,4 y negativo de 0,1.

Por otro lado, una técnica práctica (de Von Recklinghausen) para evaluar la **presión venosa periférica** consiste en observar, con el paciente acostado, las mismas venas estando un brazo apoyado en el abdomen o en el muslo y el otro, en el plano de la cama. Si la presión venosa es normal, las venas del primero deben hallarse colapsadas y las del segundo, ingurgitadas. Si esto último se observa en ambas manos, la presión venosa está aumentada, mientras que si las venas de ambos brazos se muestran colapsadas, está disminuida.

Modificaciones

La **presión venosa descendida** puede ser cero y aun aparecer con valores negativos. Esto sucede en los estados de grave depleción salina aguda o subaguda. Cuando se verifica en el shock, indica siempre su origen periférico, sea por hipovolemia (pérdida de sangre o líquidos) o por expansión del lecho vascular (vasodilatación de cualquier causa). Esta hipotensión venosa ya se encuentra en las etapas iniciales del shock, aun sin signos ostensibles de hipoperfusión renal, cerebral o cutánea.

La **hipertensión venosa** aparece de manera transitoria con el ejercicio y la emoción, por el aumento marcado del retorno venoso. Se eleva también con la compresión hepática sostenida o con la elevación pasiva de los miembros inferiores, pero se normaliza con rapidez, aunque se mantengan ambas maniobras, si la función miocárdica es normal.

El aumento constante de la presión venosa en presencia de un shock instalado indica siempre su origen central o cardiogénico. Cuando depende de un taponamiento cardíaco, puede sobrepasar los 30 cm H_2O. En la insuficiencia cardíaca crónica con insuficiencia tricuspídea o sin ella y en la enfermedad tricuspídea orgánica, la presión venosa muestra valores que oscilan entre 20 y 25 cm H_2O. En la pericarditis constrictiva son aún mayores: 25 a 30 cm H_2O.

En ausencia de patología cardíaca, la hipertensión venosa puede depender de una hipervolemia espontánea (embarazo, policitemia vera) o de tratamientos intem-

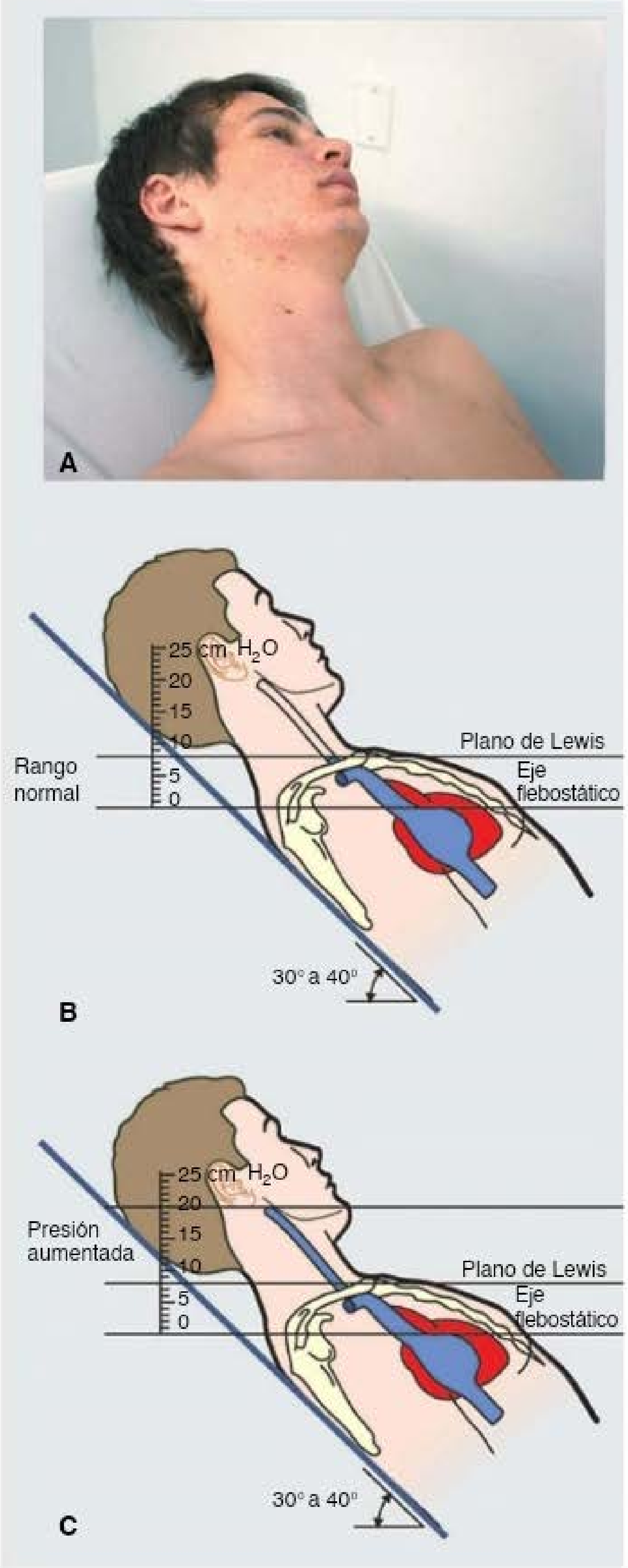


Fig. 35-4-2. A. Posición del paciente para el examen del pulso y la presión venosos. **B.** Presión venosa central normal. **C.** Presión venosa central aumentada de 20 cm H_2O.

pestivos (expansión salina). En las fístulas arteriovenosas se produce una verdadera arterialización de la presión y de las características anatómicas del árbol venoso cercano a la comunicación, así como una marcada elevación en los territorios drenados por este.

Es importante puntualizar que en la bipedestación el sistema venoso de los miembros inferiores soporta una presión considerable. Para comprender este hecho basta con recordar la altura entre el extremo superior de la columna líquida y los pies. Cuando el individuo permanece de pie en reposo, son las válvulas venosas las que soportan esa columna fraccionándola, hecho que impide el desarrollo constante de ectasias localizadas o difusas (várices). En la marcha o el ejercicio se produce la expresión venosa y, con ello, un notorio descenso de su presión. Las venas subcutáneas y dérmicas no experimentan en forma directa la compresión de los músculos, pero su sangre resulta atraída o aspirada hacia el sistema venoso profundo.

Alteraciones

Una **ingurgitación yugular bilateral** marcada (hasta el gonion) con **ausencia de latidos** es patrimonio casi exclusivo de la obstrucción por compresión externa o por trombos de la vena cava superior. Casi siempre deriva de un síndrome mediastínico inflamatorio o tumoral y, por lo general, se produce un edema "en esclavina" y circulación colateral más o menos desarrollada según se ocluya o no el sistema ácigos.

Si la ingurgitación es solo de las **yugulares izquierdas**, con normalidad de la presión y pulsaciones de las derechas, se dice que existe el *signo de González Sabathie*, que obedece a la compresión del tronco venoso innominado izquierdo por patología del cayado aórtico (aneurismas, síndrome de Martorell, dilatación dinámica por hipertensión arterial marcada).

Una **ingurgitación yugular bilateral** con **latidos visibles** expresa hipertensión venosa, cuyo grado se estima de acuerdo con la altura de la columna venosa, siempre que la posición del examen sea adecuada y se descarte un retorno venoso aumentado por ejercicio o emoción reciente. La causa habitual es una insuficiencia cardíaca derecha o global, por lo que es común que se asocie con hepatomegalia y/o edemas periféricos (véase **video Ingurgitación yugular**). La inspiración profunda la atenúa (aumento del vacío intratorácico) y la compresión hepática la exagera (repleción hepatoyugular). Esta última maniobra se ha propuesto para detectar una falla ventricular derecha en ausencia de ingurgitación yugular patológica en condiciones basales. La presión sobre el hígado con el puño cerrado (mínimo un minuto) la produce y no desaparece luego de varias sístoles ventriculares, lo que sí ocurre en situaciones normales. Se habla entonces de **reflujo hepatoyugular positivo**, que tiene una sensibilidad del 55-84%, una especificidad del 83-98%, y cocientes de probabilidad positivo de 8 y negativo de 0,3 para el diagnóstico de insuficiencia cardíaca derecha (**caso clínico 35-4-1**).

La descripción de la maniobra de reflujo hepatoyugular positivo se presta a confusión, ya que **positivo** indica que está presente, pero no su anormalidad, así también cuando se informa negativo no indica su ausencia, sino su normalidad. Lo correcto es expresar los hechos con terminología adecuada, es **positivo anormal** cuando es persistente (tarda más de 5 segundos en desaparecer) y **positivo normal** cuando no es persistente y **negativo** cuando el reflujo no está presente.

CASO CLÍNICO 35-4-1

Lulú, de 52 años, consulta por fatigabilidad con el esfuerzo en clase funcional II, desarrollada durante los últimos años, y edema de los miembros inferiores de 2 meses de evolución. Relata una historia de varios años de episodios paroxísticos de disnea alternados con períodos asintomáticos. En el examen físico se comprueban ingurgitación yugular leve a 45° y pulso venoso normal, reflujo hepatoyugular positivo persistente y un segundo ruido aumentado de intensidad en el área pulmonar; además, edema de los miembros inferiores 3/6. Se realiza una gasometría arterial que muestra hipoxemia leve e hipocapnia. El electrocardiograma (ECG) presenta ritmo sinusal, eje del QRS desviado a la derecha y signos de hipertrofia y sobrecarga del ventrículo derecho. La radiografía de tórax evidencia una cardiomegalia a expensas de las cavidades derechas y un arco medio rectificado.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

¿Qué otros estudios complementarios solicitaría?

Comentario

Se trata de una mujer de 52 años con una historia de episodios de disnea súbita que fueron empeorando con el tiempo y llevaron a la insuficiencia cardíaca derecha (IC), evidenciada por el aumento de la presión venosa, el reflujo hepatoyugular positivo persistente y el edema de los miembros inferiores, con hipertensión pulmonar (HTP) por el segundo ruido aumentado en el área pulmonar. Se solicitó un ecocardiograma que mostró un VD dilatado, con cavidades izquierdas normales y el tronco de la arteria pulmonar dilatado, que orienta la etiología de la IC derecha a la HTP. Una TC helicoidal confirmó la presencia de trombos organizados en las arterias distales, compatible con un tromboembolismo pulmonar crónico (TEP). En los exámenes de laboratorio de trombofilia se detectó un anticoagulante lúpico.

Si una repleción yugular aumentada, sea en grado moderado o marcado, no solo no se atenúa con la inspiración profunda, sino que se exagera, resulta un signo útil para reconocer el taponamiento cardíaco agudo (se presenta en el 90% de los casos) o crónico (aparece en el 40-50% de los pacientes con pericarditis crónica constrictiva). Este fenómeno, denominado **signo de Kussmaul** (**Epónimos**), se asocia, en situaciones y porcentajes similares, con el pulso arterial paradójico universal.

PULSO VENOSO

El pulso venoso visible en el cuello (se prefiere el lado derecho por la vecindad con la aurícula derecha) aporta información acerca de la **actividad auricular derecha** y del **funcionamiento del ventrículo derecho**.

Siempre se plantea la duda de si lo observado es el latido venoso o el carotídeo transmitido; una forma práctica de dilucidarlo es comprimir la raíz del cuello: si el latido es venoso, desaparece, al cerrar la comunicación con la aurícula derecha; si es carotídeo, persiste.

En condiciones normales, se observa un tren de ondas seguidas por la desaparición de la columna venosa que coincide con la pulsación de las arterias periféricas (humeral y radial). Esta desaparición no es otra cosa que el colapso "x" del yugulograma (pulso venoso a colapso sistólico o sistólico negativo). El tren de ondas que lo precede está constituido habitualmente por las ondas positivas "v", "a" y "c" del yugulograma. Tanto en uno como en otro caso el valle entre las dos primeras ondas, es decir la "v" y la "a", constituye el valle "y" de los registros convencionales.

Sin embargo, en la práctica semiológica es habitual visualizar solo el colapso "x" precedido por la onda "a" y, eventualmente, sus alteraciones. No se debe confundir el pulso venoso observable con su registro gráfico, que es el yugulograma.

Bien visibles en el bulbo de la yugular interna o en las circunstancias señaladas, en la yugular externa estas ondas tienen escasa magnitud y nunca son palpables, a la vez que desaparecen en cuanto el paciente se sienta o simplemente aumenta el grado de inclinación de la cabeza y el cuello con respecto a la horizontal, porque el menisco (nivel de la columna líquida) ingresa en el tórax.

El aumento del retorno venoso provocado por el ejercicio o la emoción, así como el incremento transitorio de la ingurgitación yugular provocada por la compresión hepática (repleción hepatoyugular) facilitan la visualización de estas ondas. Conviene recordar que, de las tres (o dos) mencionadas, la de mayor altura es la segunda, es decir, la onda "a", que es la que se identifica con mayor facilidad (**fig. 35-4-3**).

Estas ondas positivas representan detenciones transitorias del curso sanguíneo de retorno, con la consiguiente distensión de las paredes venosas. No se ha demostrado un flujo hacia atrás o retrógrado significativo. Por tal razón, el pulso venoso se considera ***pulso de volumen***, en contraposición al arterial, que es un "pulso de presión".

Como se sabe, la **onda "a"** obedece a la detención que se produce durante la sístole mecánica auricular. El **colapso sistólico o "x"** que la sigue deriva del descenso

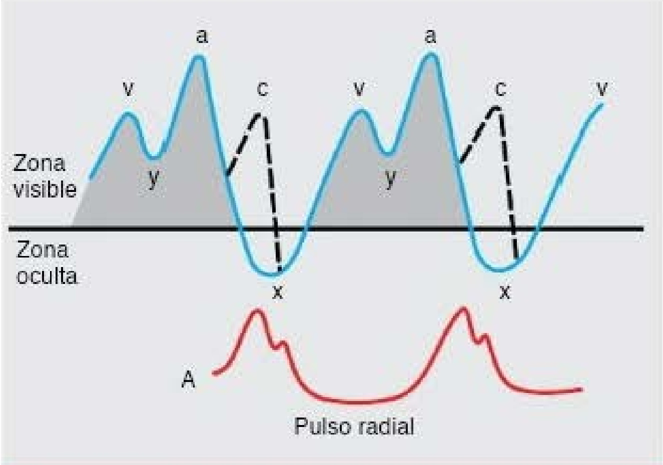


Fig. 35-4-3. El pulso venoso tal cual aparece en el examen físico. Suele ser siempre de triple onda ("v"-"a"-"c"), aunque no pocas veces solo aparecen dos ("v"-"a"). El pulso venoso, que es de volumen, desaparece durante la sístole ventricular (colapso sistólico "x") y coincide con la onda pulsátil radial. El colapso "y" es mucho menor y resulta visible entre las dos primeras ondas ("v"-"a").

del plano tricuspídeo durante la sístole ventricular. Tal colapso es interrumpido poco después de su inicio por la **onda "c"**, cuya génesis sigue siendo aún motivo de controversia. Se ha atribuido de manera sucesiva el impacto provocado por la distensión carotídea durante la eyección ventricular sobre las venas innominadas o yugulares (de esta hipótesis deriva la designación de onda "c": carotídea, dada por Mackenzie), al mismo mecanismo, pero dado por la distensión de la aorta suprasigmoidea sobre la pared de la vena cava superior y, en fecha más reciente, a una transitoria elevación inicial de la válvula tricúspide (Tavel). La **onda "v"** en su porción inicial es generada por la acumulación sanguínea auricular, mientras permanece cerrada la tricúspide; la apertura de esta determina el vértice de esa onda, con lo que se inicia el llenado ventricular y, por ende, el **colapso "y"**. La velocidad de descenso depende de varios factores, entre los que sobresalen la velocidad circulatoria, la magnitud del retorno venoso y la distensibilidad miocárdica ventricular (diástole activa o propiedad lusitrópica del miocardio). En condiciones normales, la onda "a" se produce antes de que el colapso yugular sea casi completo, como ocurre durante la sístole ventricular, razón por la cual el colapso "y" siempre es menos ostensible (y de menor magnitud en los registros gráficos) que el colapso "x".

Alteraciones

En un considerable grupo de cardiopatías, la onda "a" aumenta de magnitud de manera notoria y sobresale con nitidez de las restantes, hecho que ha sido designado **onda "a" gigante** (**fig. 35-4-4**). Con ritmo sinusal, esto ocurre en sístoles auriculares derechas potentes, derivadas de obstrucciones al vaciamiento de una o ambas cámaras cardíacas derechas (*estenosis tricuspídea* pura o predominante y *estrecheces pulmonares* valvulares, infundibulares y supravalvulares). La misma situación es observable cuando la dificultad para el vaciamiento ventricular derecho se produce como consecuencia de una marcada *hipertensión pulmonar* primitiva o secundaria.

En los *ritmos de la unión A-V* con sístole auricular presente también se produce una onda "a" gigante llamada **onda "a" cañón**, derivada de la casi simultaneidad de la sístole auricular y ventricular. En tales casos la frecuencia de disparo menor que la sinusal permite una mejor visualización. Una circunstancia semejante, pero con muy alta frecuencia (entre 150 y 200/min), se produce en las taquicardias paroxísticas por reentrada nodal y en buena parte de las reentradas por haces accesorios. En estos pacientes, la rápida sucesión de ondas "a" amplias (**ondas "a" cañón permanentes**) otorga una llamativa movilidad al cuello que contrasta con un pulso arterial de igual frecuencia, pero de escasa amplitud (*parvus*) (**fig. 35-4-5**).

Las **ondas "a" cañón esporádicas** obedecen a la coincidencia de la sístole auricular con la ventricular, de manera que la contracción de la primera se lleva a cabo con la válvula tricúspide cerrada.

La presencia de ondas "a" cañón esporádicas permite el diagnóstico de disociación A-V, y las más típicas aparecen en los bloqueos A-V completos altos (nodales, hisianos) y bajos (infrahisianos) (**fig. 35-4-6**). La mayoría de estos pacientes necesitan la colocación de un catéter marcapasos (**caso clínico 35-4-2**).

En los pacientes con taquicardia ventricular las ondas "a" cañón esporádicas tienen una sensibilidad del 96%, una especificidad del 75% y cocientes de probabilidad positivo de 3,8 y negativo de 0,1 para el diagnóstico de disociación A-V. En estos pacientes es imperativa la cardioversión eléctrica antes que se produzca la fibrilación ventricular.

El **pulso venoso más amplio** es visible en la *insuficiencia valvular tricuspídea*, sea esta orgánica (enfermedad de Ebstein, fiebre reumática, mixomatosis, síndrome

CASO CLÍNICO 35-4-2

Doménico, de 74 años, consulta a la guardia por disnea de esfuerzo. Comenzó hace 5 días y fue en aumento hasta dificultarle marcadamente llevar a cabo actividades como comer y vestirse. Como antecedentes, fuma 10 cigarrillos por día, es hipertenso y diabético no insulinorrequirente. Su medicación habitual comprende enalapril, hidroclorotiazida y metformina. En el examen físico se constata una FC de 35/min, TA de 160/95 mm Hg, pulso radial regular y de amplitud aumentada, y se observan ondas "a" cañón esporádicas en el examen del pulso venoso.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Qué examen complementario solicita de forma inmediata?
¿Qué conducta adopta?

Comentario

La presencia de ondas "a" cañón esporádicas –producidas por la casi simultaneidad de la sístole auricular y ventricular– permite el diagnóstico de disociación auriculoventricular. En una persona con bradicardia, prácticamente son definitorias de un bloqueo A-V completo, el cual fue confirmado de manera definitiva con el ECG. Domenico fue internado en la unidad coronaria para la colocación de un marcapasos definitivo.

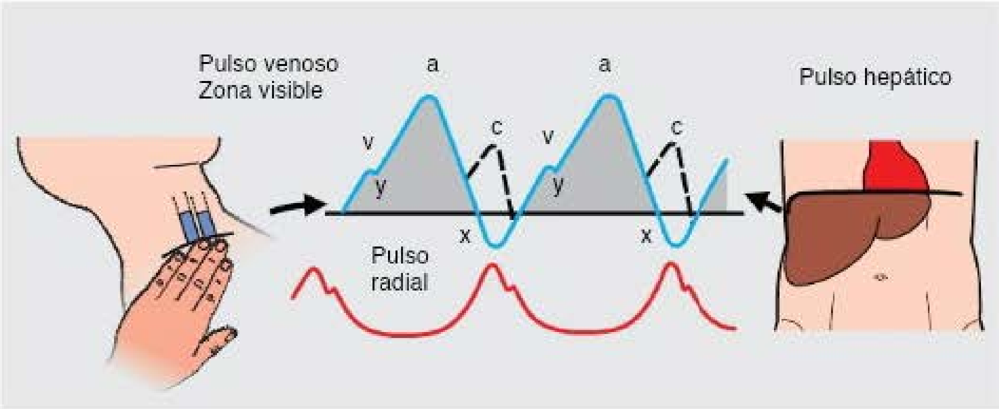
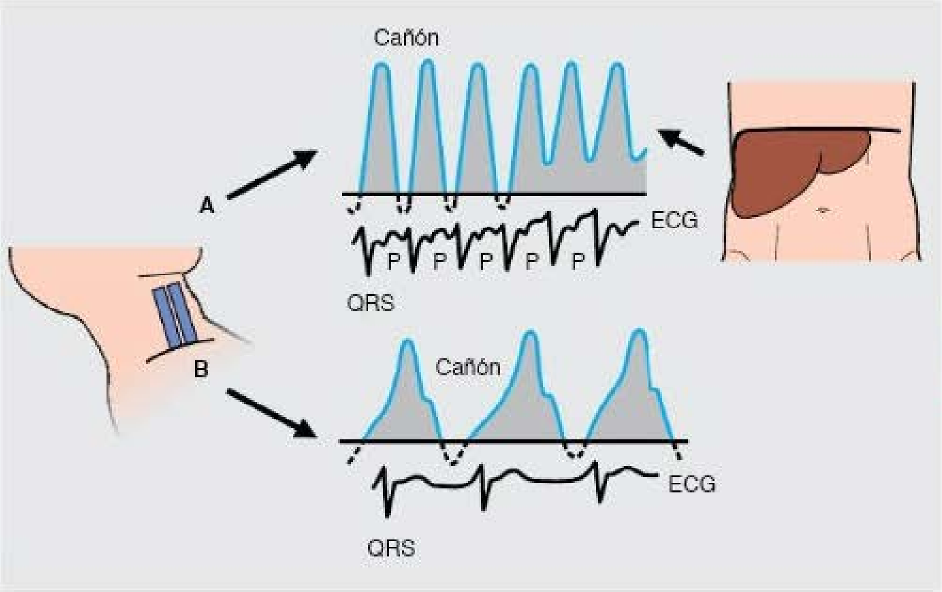


Fig. 35-4-4. Onda "a" gigante o pulso venoso presistólico positivo. Existe una ligera ingurgitación yugular y esa onda es palpable cuando supera los 14 mm Hg. Puede producir entonces una pulsación hepática presistólica. El colapso sistólico "x" continúa visible, como en el pulso venoso normal.

Fig. 35-4-5. Ondas "cañón" permanentes. **A.** Crisis de taquicardia paroxística supraventricular (taquicardia por reentrada A-V) en la que la sístole auricular (onda P) ocurre casi simultáneamente con la ventricular (complejo QRS). Si la crisis es de muy alta frecuencia, y sobre todo prolongada, produce una ingurgitación yugular permanente moderada (tres últimos latidos en la figura) y pulso hepático. **B.** Ritmo de la unión A-V en el que también existe coincidencia de la sístole auricular (onda P) con la ventricular (complejo QRS). La frecuencia de las ondas "cañón" es muy inferior al ejemplo mostrado en A.



carcinoide), funcional por hipertensión pulmonar primitiva o secundaria, en miocardiopatías de diverso tipo (dilatadas, hipertróficas en fase congestiva) o mixtas (polivalvulopatías reumáticas, miocardiopatías restrictivas). El reflujo tricuspídeo producido determina que el pulso venoso sufra una verdadera arterialización, al retroceder un volumen considerable de sangre hasta el sistema venoso yugular, la vena cava inferior y las suprahepáticas. El reflujo yugular da lugar a la aparición de una nueva onda, habitualmente palpable, llamada "s" (por sistólica) o "r" (por regurgitación). Se dice entonces que existe un **pulso venoso sistólico positivo** que reemplaza al sistólico negativo normal o que este se ha ventricularizado. Conviene puntualizar que no se trata de una onda "v" aumentada o gigante, como suele postularse, sino el reemplazo del colapso "x" por el reflujo que llega a disimular la onda "a" y la "v". Lo mismo sucede en los registros de las presiones "capilares" pulmonares en la insuficiencia mitral, por lo que representa un error conceptual considerar ondas "v" gigantes a esas ondas "s" o "r", como suele observarse en los informes hemodinámicos.

Por otra parte, resulta necesario distinguir las diferencias entre el pulso venoso de la insuficiencia tricuspídea acompañada por **fibrilación auricular** y la que coexiste con ritmo sinusal. La primera es mucho más frecuente que la segunda, debido a que también lo es la insuficiencia tricuspídea funcional en comparación con la orgánica, y se sabe que aquella, en especial la secundaria

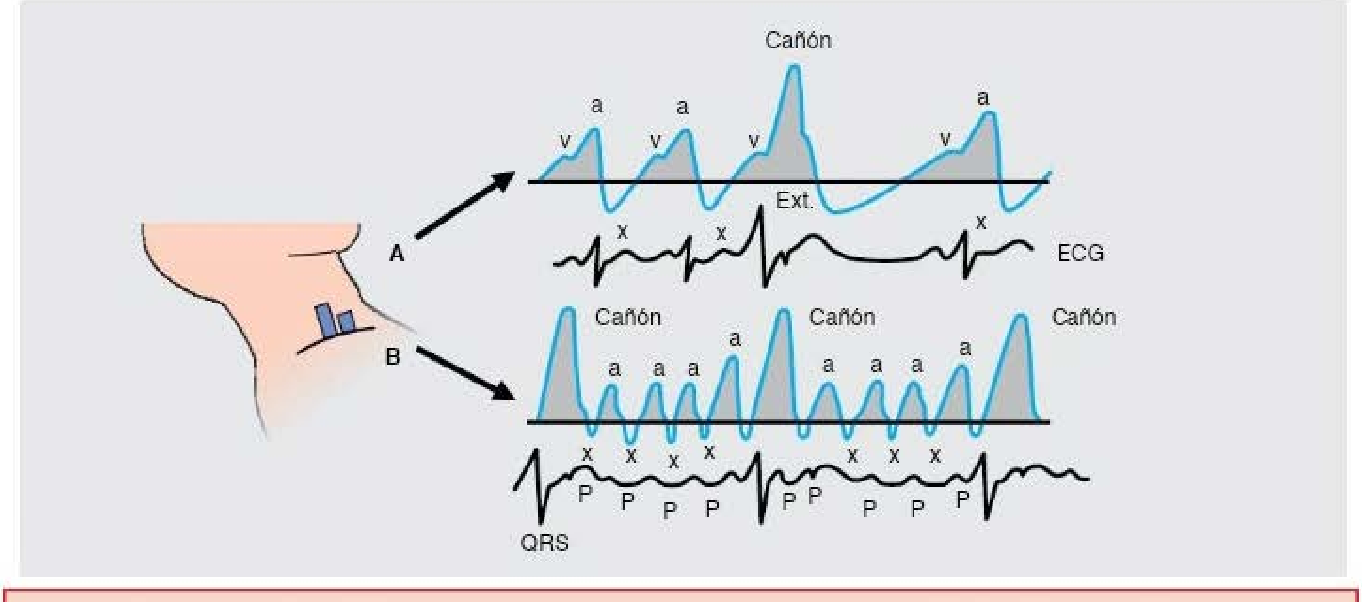


Fig. 35-4-6. Ondas "cañón" espaciadas. **A.** Pulso venoso normal interrumpido por una onda gigante ("cañón") provocada por una extrasístole ventricular con conducción retrógrada a las aurículas. La sístole auricular entonces encuentra cerrada la válvula auriculoventricular. **B.** Disociación A-V por bloqueo A-V completo. Se observa una sucesión de ondas "a" interrumpida por ondas intermedias ("a" más "c") y otras gigantes ("cañón"). Las dos últimas se producen cuando la sístole auricular encuentra cerrada en forma parcial o total, respectivamente, la válvula auriculoventricular por la sístole ventricular. P: ondas P-sinusales.

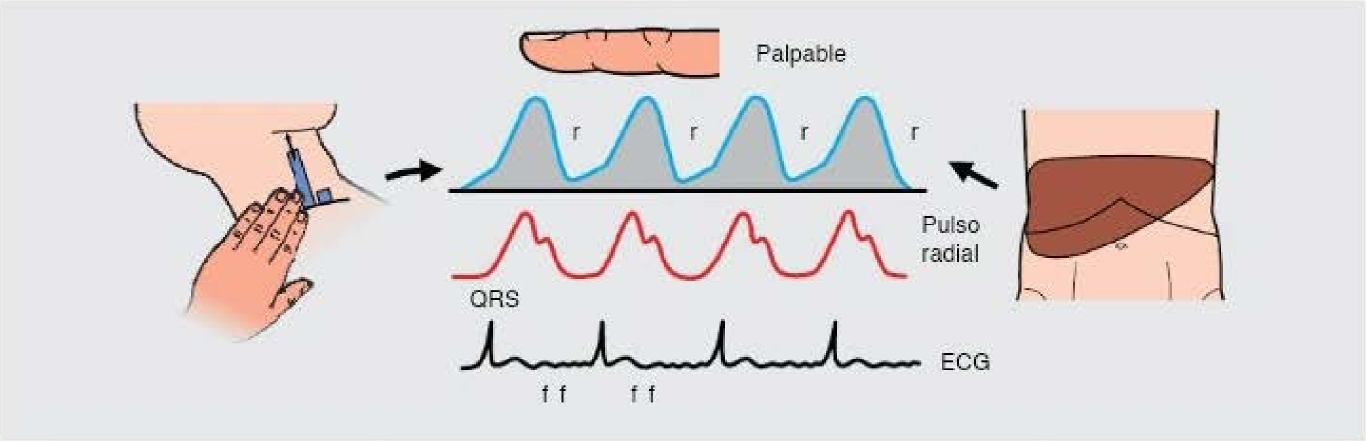


Fig. 35-4-7. Pulso regurgitante. Pulso venoso positivo, ventricularizado o arterializado típico. Fibrilación auricular. Las ondas principales coinciden con el pulso radial y carotídeo y son palpables (ondas "r", de regurgitación, u ondas "s", de sistólicas). El hígado presenta asimismo un pulso positivo (sincrónico con el pulso radial) que, cuando es intenso, genera el latido torácico universal transversal o "en balancín" de Dressler. "f": ondas de fibrilación auricular.

a valvulopatías mitrales con hipertensión pulmonar y miocardiopatías (por mucho, sus causas más frecuentes) se asocia casi siempre con fibrilación auricular. En la insuficiencia tricuspídea con fibrilación auricular no existe onda "a" y, por lo tanto, solo resulta bien ostensible la onda "s" o "r". Además, la falta de sístole auricular y, por ende, del vaciamiento más o menos completo de su contenido sanguíneo, hace que el reflujo ventricular se transmita mucho más fácilmente hacia el sistema venoso, por lo que la onda regurgitante sistólica alcanza mayor magnitud (fig. 35-4-7). Debido a estas dos características (única onda identificable con nitidez y mayor altura), muchos consideran que la insuficiencia tricuspídea con fibrilación auricular es la que típicamente da origen al pulso venoso sistólico ventricularizado.

En cambio, en la insuficiencia tricuspídea con persistencia del **ritmo sinusal**, la onda "a" es bien visible por su altura y constituye una verdadera onda "a" gigante asociada con la "s" o "r". La onda "a" gigante depende de la potente sístole de una gran cámara auricular derecha, que se contrae enérgicamente frente a su doble llenado (el que le aporta un retorno venoso aumentado y la fracción regurgitada desde el ventrículo derecho). Al mismo tiempo, la onda "s" o "r" resulta de menor magnitud debido a que la cámara auricular derecha, vaciada de manera más o menos completa por su sístole, da cabida y, por lo tanto amortigua, el "chorro" regurgitante sistólico ventricular. Resultan así dos ondas venosas casi semejantes en altura: la onda "a" gigante y la "s" o "r" de menor magnitud que la observada en la insuficiencia tricuspídea con fibrilación auricular. Esta morfología se conoce como **pulso regurgitante "gemelo"**, que siempre se asocia con un pulso "hepático gemelo" que no resulta fácil reconocer en la inspección o palpación (fig. 35-4-8). Se trata, pues, de una regurgitación doble, presistólica y sistólica, que facilita la identificación. En cambio, el pulso

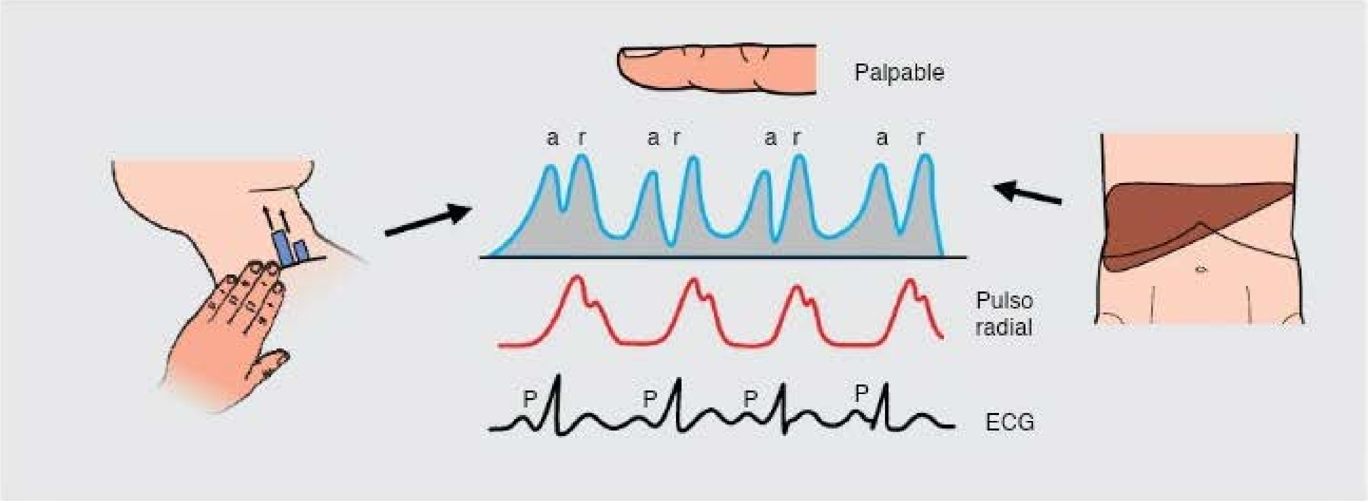
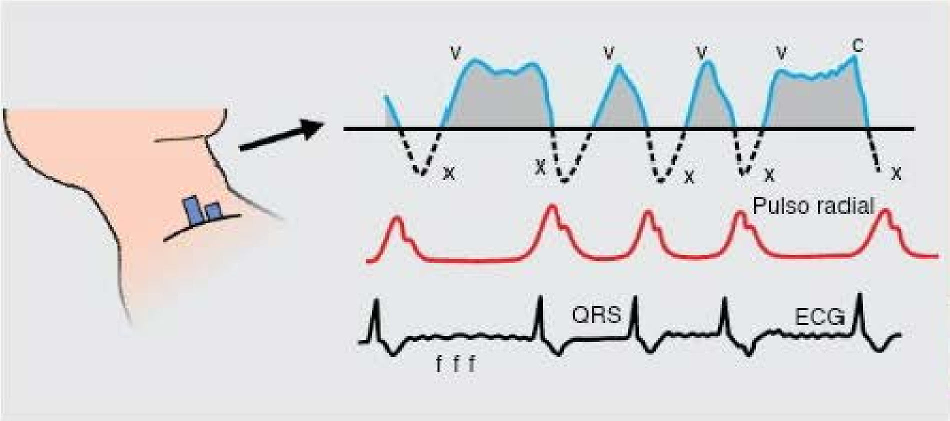


Fig. 35-4-8. Pulso regurgitante "gemelo". Pulso venoso positivo doble. Ritmo sinusal. Son visibles y palpables dos ondas sobre las yugulares y el hígado. La primera es presistólica (onda "a" gigante) y la segunda sistólica (onda "r", de regurgitación, o "s", de sistólica).

Fig. 35-4-9. Desaparición de la onda "a". Fibrilación auricular en ausencia de insuficiencia cardíaca. No existe o es solo mínima la ingurgitación yugular. Las ondas del pulso venoso apreciables mediante la vista son en realidad ondas "v" de diferente morfología, según la pausa diastólica previa. El colapso sistólico "x" se mantiene. Pueden ser visibles ondas "c" (último latido de la figura).



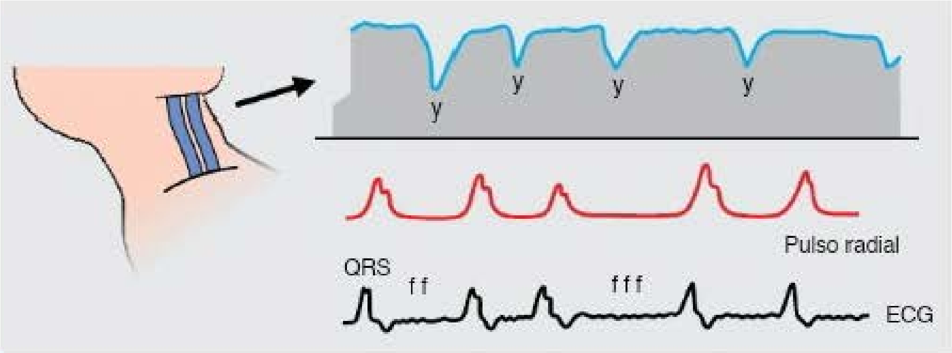
regurgitante sistólico único de la válvula tricuspídea incompetente y la aurícula fibrilada puede confundirse a veces con el pulso arterial carotídeo y aun simular el baile arterial de la insuficiencia valvular aórtica, o al menos de aquellas patologías con aumento marcado de la presión arterial diferencial. A esta confusión contribuye la acción mecánica del reflujo sistólico en el sistema venoso cefálico, que provoca el movimiento sincrónico de la cabeza (falso signo de De Musset [**Epónimos** ☜] o *signo de De Musset* "venoso"), como en la insuficiencia aórtica grave. No obstante, la irregularidad del movimiento cefálico por la fibrilación auricular en el tipo venoso contrasta con la habitual regularidad observada en el cabeceo arterial de la insuficiencia valvular aórtica, asociada en el 95% de los casos con ritmo sinusal, hecho que facilita la distinción entre uno y otro pulso. Resulta más categórica la diferenciación si se recurre al examen del pulso arterial porque este suele ser pequeño en la insuficiencia tricuspídea, sobre todo en la funcional, y notoriamente amplio en todos los casos con aumento de la presión arterial diferencial. Adquiere particular valor semiológico en los pacientes con pulso venoso regurgitante yugular el movimiento que este impone a los lóbulos de las orejas (*signo de Evans*), ya que no lo presentan aun los que tienen muy amplios latidos arteriales. Por oposición, estos últimos producen latidos amigdalinos (*signo de Müller*), siempre ausentes en los primeros.

Cabe recordar que todos los fenómenos mecánicos de la cabeza y el cuello se atenúan en la posición de sentado o de pie cuando son de origen venoso, mientras que permanecen sin cambios cuando dependen del sistema arterial.

La ***fibrilación auricular*** no asociada con insuficiencia tricuspídea presenta también cambios diagnósticos en las pulsaciones venosas yugulares. Esta arritmia ocasiona la desaparición de la onda "a", pero persisten la "v" y la "c". Si no produce, o no se asocia con insuficiencia cardíaca, no causa la desaparición del colapso "x", por lo que el pulso venoso mantiene su condición de **sistólico negativo** (**fig. 35-4-9**). Por el contrario, en presencia de insuficiencia cardíaca desencadenada o no por la fibrilación auricular se puede observar, junto con el aumento de la turgencia yugular, la desaparición del colapso sistólico "x", por lo que se hace más ostensible el colapso "y" a pesar de su menor magnitud. Aparece así un pulso venoso **diastólico negativo**, denominado clásicamente **pulso venoso de estasis** (**fig. 35-4-10**).

En el **aleteo auricular**, se detecta de vez en cuando y solo con una cuidadosa observación en un ambiente adecuadamente iluminado, el **pulso venoso "ondulante"** (**fig. 35-4-11**). Se caracteriza por un muy fino y rápido movimiento del pulso venoso, causado por la continua sucesión de ondas "a" que aparecen con una frecuencia incontable, pero vecina a 300/min. En él son más fácilmente visibles las ondas "c" y "v", junto con ambos colapsos venosos, con una frecuencia menor y que casi siempre se acerca a la mitad de la cifra mencionada para las ondas "a", es decir, de 150/min, debido a la habitual conducción A-V 2:1 en los aleteos auriculares típicos no tratados. Estas características, junto con la posibilidad de una variación "a saltos" de la frecuencia cardíaca regular, espontánea o inducida por maniobras de estimulación vagal, son los hallazgos clínicos fundamentales para el diagnóstico del aleteo auricular a la cabecera del paciente.

Fig. 35-4-10. Desaparición de la onda "a". Fibrilación auricular en presencia de insuficiencia cardíaca. Pulso venoso de estasis o diastólico negativo. Existe ingurgitación yugular permanente. No se observa el colapso sistólico "x". Se advierte un colapso incompleto durante la diástole (colapso "y").



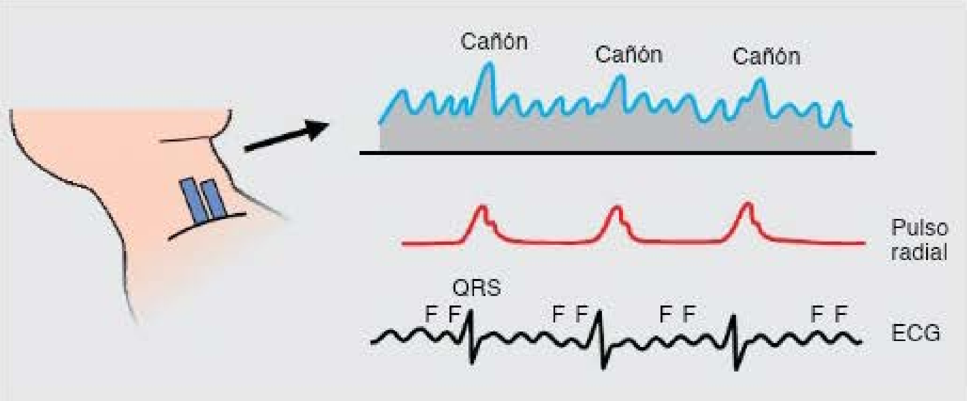


Fig. 35-4-11. Pulso venoso ondulante. Ondulación muy rápida con yugulares ingurgitadas moderadamente, en las que no es posible distinguir con claridad ondas y valles. Se lo observa en el aleteo auricular y en las taquicardias auriculares con bloqueo A-V. Pueden observarse a veces ondas "cañón" sobreagregadas. F: ondas de aleteo auricular.

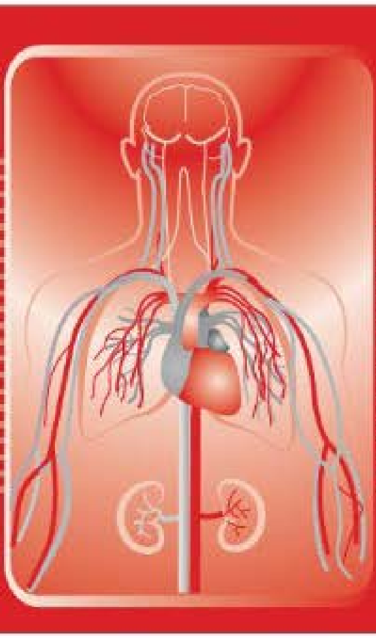
Existe un fenómeno auscultatorio descrito por Potain en 1867, originado en las venas del cuello, que se observa a menudo en los niños y en los adolescentes, sobre todo en presencia de un aumento de la velocidad circulatoria desencadenada por el esfuerzo o la emoción. Se lo percibe casi siempre con el paciente sentado y ocasionalmente en el decúbito horizontal, en la fosa supraclavicular de ambos lados, aunque con neto predominio de la derecha. Se trata de un ruido de soplo continuo ritmado más por la respiración que por el ciclo cardíaco. Se lo denomina **murmullo o "hum" venoso** y tiene particular importancia porque puede confundirse con soplos cardíacos o arteriales patológicos. Resulta sencillo diferenciarlo de estos últimos debido a que desaparece al comprimir la vena yugular con el dedo o al aplastarla rotando la cabeza fuertemente hacia el lado opuesto a su auscultación. También suele desaparecer al acostar al paciente en los casos en los cuales el murmullo venoso se ausculta en la posición de sentado. En cambio, los verdaderos soplos orgánicos no presentan estas características.

Véase **Bibliografía** cap. 35-4 *Presión y pulso venosos.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 35-4 *Presión y pulso venosos.*

Véase **Autoevaluación** cap. 35-4 *Presión y pulso venosos.*

Véase **Video 10** *Evaluación de la presión y el pulso venosos.*



35-5

Examen del tórax

CONDICIONES GENERALES

El tórax debe estar **desprovisto de ropa**, en la mujer suele ser útil una pañoleta de examen o similar para cubrir las mamas. Es necesario disponer de luz suficiente que incida de manera oblicua, así los relieves y latidos son más ostensibles. Puede utilizarse una linterna, cuyo haz luminoso incida de manera tangencial. El paciente debe estar en **decúbito dorsal**, con los miembros superiores a los lados del cuerpo.

Para la inspección, por el mayor campo de observación, el examinador se coloca a la derecha, sentado a la altura de la pelvis y mirando hacia la cabecera de la cama. Para la palpación, percusión y auscultación por su técnica habitual, resulta más adecuada la posición de pie (**fig. 35-5-1**). Para la mayoría de los médicos y para muchos cardiólogos el examen físico del corazón queda reducido a la auscultación y se omite así valiosa información disponible a través de métodos muy sencillos.

INSPECCIÓN Y PALPACIÓN DEL ÁREA PRECORDIAL

Si bien en la exploración de otros aparatos y sistemas la inspección debe completarse antes de proceder a la palpación, en el cardiovascular, no pocas veces, el observador trata de verificar por la palpación lo percibido por la vista.

El área precordial no es otra cosa que la porción del tórax donde se proyectan y son más cercanos el corazón y los grandes vasos. Al evaluarla interesa establecer, primero, el ***hábito corporal*** del paciente. Se sabe que en los longilíneos el desplazamiento hacia abajo del diafragma y, en consecuencia, del corazón, implica cambios semejantes del choque apexiano y otros latidos; si, como es frecuente, coexiste delgadez, resulta un aumento aparente de la actividad cardíaca (latidos paraesternales, ruidos cardíacos más notorios a la palpación y auscultación). En los brevilíneos, en los que suele predominar cierto grado de obesidad, tiende a suceder lo opuesto.

La presencia de una espalda y, por ende, una columna vertebral demasiado recta (desaparición de la cifosis fisiológica) y los diversos grados de *pectus excavatum* pueden ***reducir el diámetro anteroposterior del tórax*** y "luxar" el corazón hacia la izquierda. En estos individuos puede interpretarse falsamente una cardiomegalia global en el examen radiológico frontal o un agrandamiento del ventrículo derecho por mayor contacto con la pared anterior (sobrepasa el 30% que se considera el máximo normal) en la posición radiológica de perfil. En casos extremos pueden comprimirse el tracto de salida del ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar, por lo que puede aparecer un soplo sistólico en el área pulmonar, con reforzamiento y mayor desdoblamiento que el fisiológico, del segundo ruido cardíaco.

Lo opuesto, es decir, el ***aumento marcado del diámetro anterior del tórax*** (*tórax en tonel*) también es de interés. Puede tornar difícil el examen físico cardíaco al desaparecer los latidos, la matidez percutoria y los ruidos cardíacos, que resultan solo audibles en el hueco epigástrico. Lo mismo sucede con el examen ecocardiográfico, ya que ante la falta de ventanas adecuadas por lo general se obtienen imágenes imprecisas y de sectores reducidos. Además, la evaluación radiológica convencional está limitada por una aparente reducción del tamaño cardíaco y de los grandes vasos (puede infravalorar un 30% las mediciones), por lo que el clásico índice cardiotorácico (normal menor de 0,5) no es aplicable en los pacientes con un enfisema grave.

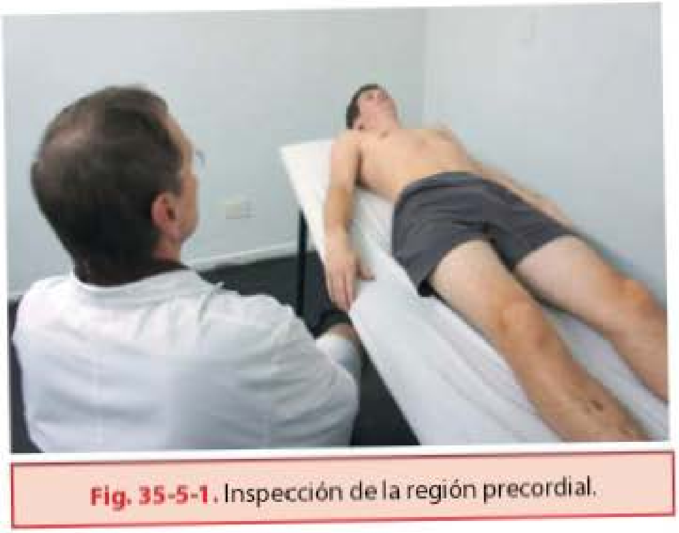


Fig. 35-5-1. Inspección de la región precordial.

Consideraciones parecidas merecen los casos con ***cifoescoliosis graves***, debido a las distorsiones y desplazamientos que sufre el corazón.

En las mujeres, la ***mastectomía radical*** por cáncer provoca también modificaciones en la evaluación del examen cardiovascular. La amplia resección de la mama, el tejido celular subcutáneo y los músculos pectorales acerca el corazón al observador, por lo que suele exagerarse el diagnóstico de hipertrofia ventricular izquierda e incluso de ambos ventrículos, por la percepción exagerada de los latidos precordiales, el reforzamiento de ambos ruidos cardíacos y el aumento del voltaje en el registro de derivaciones electrocardiográficas precordiales, por lo cual no son aplicables los diversos criterios diagnósticos.

La inspección-palpación del tórax es útil sobre todo en el diagnóstico de lo que globalmente se considera "dolor de pecho", ya que con frecuencia clarifica las causas de las "algias" precordiales, diferenciándolas de los dolores isquémicos miocárdicos, es decir, anginosos en sentido estricto. El cuadro que ha alcanzado mayor difusión es el ***síndrome de Tietze***, a pesar de que es muy raro en comparación con los otros tipos de dolor. Consiste en la tumefacción dolorosa con otros signos de flogosis del segundo y, a veces, tercer cartílago costal izquierdo. Es mucho más frecuente el dolor, sin cambios inflamatorios, de casi todos los cartílagos costales, pero con neta prevalencia de los izquierdos.

La ***fibrositis*** o simple contractura dolorosa de ambos músculos pectorales, mayor y menor izquierdos, tiene neto predominio en el sexo masculino y se pone en evidencia con facilidad comprimiendo suavemente con los dedos en forma de pinza uno y otro músculo. Si bien los esfuerzos físicos repetidos o los movimientos bruscos del brazo pueden ser su causa, no es raro que obedezca asimismo a la tensión muscular sostenida por la ansiedad.

Las ***neuralgias intercostales*** izquierdas acompañadas por parestesias pueden también suscitar dudas, pero el examen de la columna las disiparía fácilmente al comprobarse lesiones óseas, discartrosis o una cifoescoliosis ignorada. Igual duda puede generarse cuando se examina a un paciente en la fase de algias preherpéticas, pero queda rápidamente aclarada al aparecer, horas o días después, las típicas vesículas del herpes zóster intercostal.

Si bien el reconocimiento de estas causas parietales suele ser fundamental en el diagnóstico de exclusión de la enfermedad isquémica cardíaca, nunca debe olvidarse que pueden coexistir ambas patologías. Así, cuando están presentes varios factores de riesgo de enfermedad coronaria en individuos de ambos sexos mayores de 50 años, no debe excluirse superficialmente un supuesto dolor anginoso, a pesar de que se comprueben algunas de las formas de dolor torácico o precordial descritas. El examen clínico e instrumental completo es perentorio cuando existe un dolor isquémico típico, en especial de esfuerzo, aun frente a hallazgos netos de "algias" parietales.

La inspección-palpación del área precordial está orientada fundamentalmente hacia el reconocimiento de latidos precordiales, vibraciones valvulares y frémitos.

Latidos precordiales

Pueden ser **localizados** o **difusos (universales del tórax)** y, a la vez, puede observarse una propulsión sincrónica con el pulso, hacia fuera (latidos positivos) o lo inverso, es decir, una retracción sistólica (latidos negativos). Desde el punto de vista físico se trata de vibraciones de baja frecuencia (menores de un ciclo/segundos [s]) que pueden ser registradas, pero que en la práctica resultan bien objetivables con la inspección y la palpación simples.

La expansión inspiratoria de las lengüetas pulmonares y el retorno venoso compensan el vacío ocasionado por la actividad cardíaca (reducción sistólica, eyección sanguínea que escapa del tórax), por lo que no se producen demasiados movimientos de la pared torácica a pesar de la cercanía del corazón. Solo cuando se produce una brusca contracción o un rápido vaciado ocasionado por catecolaminas (esfuerzo, emoción), buena elasticidad (individuos jóvenes), menor grosor (delgadez) o cercanía (infancia), pueden observarse distintos latidos en condiciones normales (corazón sano hipercinético).

Fuera de esas circunstancias, en los individuos sanos solo es ostensible un latido vecino a la punta del corazón que, por otra parte, deja de percibirse en los últimos años de la cuarta década. Se denomina **choque apexiano** o simplemente **choque de la punta**.

Latidos localizados

Choque apexiano o choque de la punta

En el adulto en reposo, el **choque apexiano** se ve y se palpa en el quinto espacio intercostal izquierdo, por dentro de la línea hemiclavicular, en un área que no sobrepasa los 20 mm de diámetro. Es posible no detectarlo en cerca de la mitad de los individuos de 25 a 40 años y, en cambio, es anormal no percibirlo antes de los 20 años. Deja de percibirse, al menos con nitidez, después de los 40 años. Si no se palpa en decúbito dorsal, sin retirar la mano del tórax se coloca al paciente en decúbito lateral izquierdo (*posición de Pachón*) (**Epónimos**). El choque de la punta de un corazón sano nunca deja de percibirse cuando se lo investiga en esta posición (**fig. 35-5-2A** y **B**). Por otra parte, y de acuerdo con la movilidad normal del corazón y los grandes vasos en el tórax, el choque apexiano se desplaza 2 a 4 cm hacia la izquierda cuando se cambia el decúbito dorsal por el lateral.

Lo componen dos movimientos (o sensaciones táctiles) que comienzan al mismo tiempo. Uno es de levantamiento y endurecimiento, es decir, un real latido; el segundo, mucho más breve, es una vibración (**fig. 35-5-3A**). El latido deriva no solo del endurecimiento, reducción y redondeamiento del ventrículo izquierdo durante la sístole ventricular, sino también del movimiento balístico de retroceso que desplaza el corazón contra la pared torácica, provocado por el impacto del jet expulsivo contra el segmento proximal del cayado aórtico.

El segundo deriva de la vibración del aparato valvular auriculoventricular, con neto predominio del mitral, es decir que se trata de la palpación de los componentes valvulares del primer ruido cardíaco. Su duración es menor o a lo sumo igual a la mitad de la sístole ventricular.

En las personas jóvenes y delgadas, en especial si son ansiosas (hipercinesia), el choque puede aparecer a la inspección como una retracción (negativo), aunque se lo palpe positivo. Obedece a la falta de rapidez suficiente de las lengüetas pulmonares para ocupar el vacío de una abrupta sístole ventricular.

Modificaciones del choque apexiano

El ***aumento de intensidad*** (**fig. 35-5-3B** a **D**) puede deberse a **causas fisiológicas** (esfuerzo o emoción, embarazo). En estos casos es más visible que palpable. Las causas patológicas, pero extracardíacas, que lo exageran son la columna recta o *pectus excavatum*, la caquexia, la delgadez extrema o la resección quirúrgica de masas musculares y el desplazamiento del corazón (desde el abdomen, por ascitis o grandes tumores; en el tórax, por atelectasias, fibrosis o toracoplastias).

La **causa patológica** cardíaca principal es la *hipertrofia ventricular izquierda*, que casi siempre se asocia con un desplazamiento del choque apexiano hacia la izquierda y abajo. En las hipertrofias ventriculares izquierdas marcadas (enfermedad valvular aórtica, car-

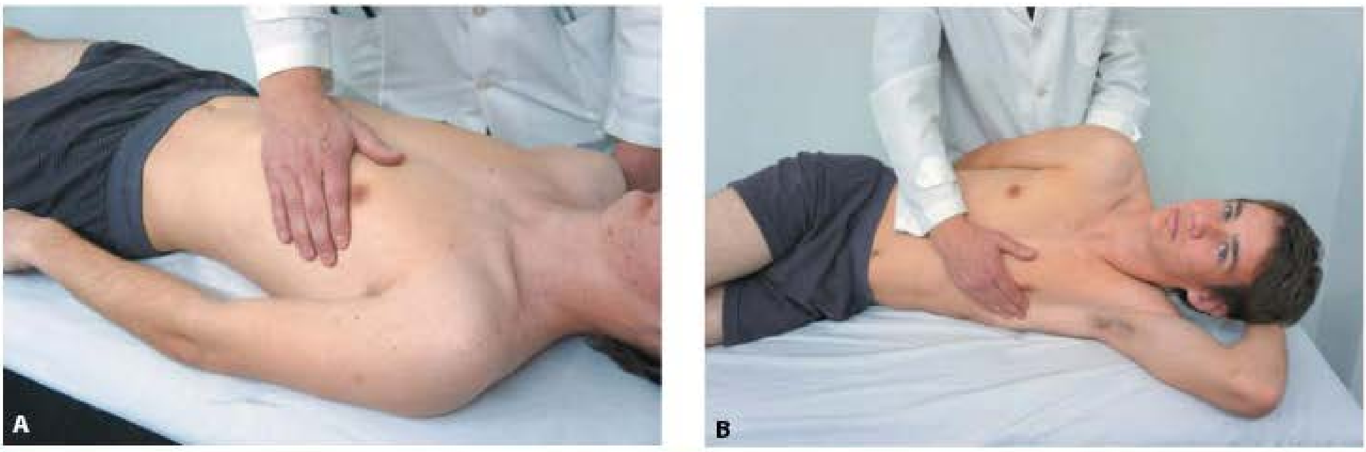


Fig. 35-5-2. A. Palpación del choque de la punta en decúbito dorsal. **B.** Palpación en posición de Pachón.

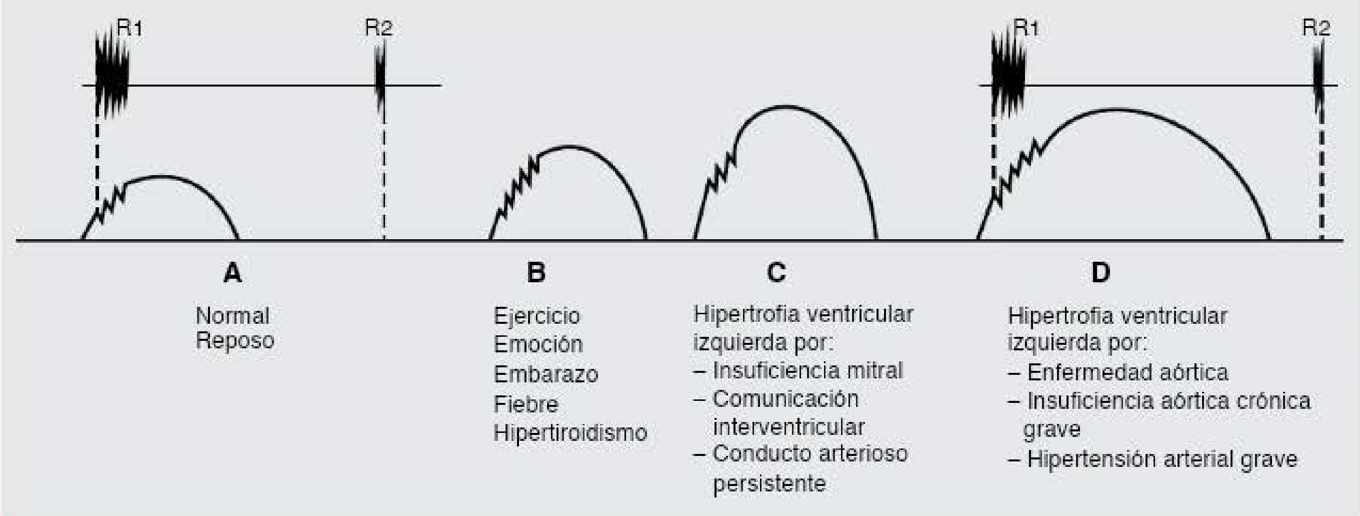

R1
R2
R1
R2
A
B
C
D
Normal
Reposo
Ejercicio
Emoción
Embarazo
Fiebre
Hipertiroidismo
Hipertrofia ventricular izquierda por:
– Insuficiencia mitral
– Comunicación interventricular
– Conducto arterioso persistente
Hipertrofia ventricular izquierda por:
– Enfermedad aórtica
– Insuficiencia aórtica crónica grave
– Hipertensión arterial grave

Fig. 35-5-3. Esquemas de los aumentos de intensidad del choque apexiano según se perciben en el examen físico. **A.** Normal, sujeto en reposo. **B.** Corazón normal e hipercinético (aumento no sostenido, vibración no aumentada en relación con el endurecimiento). **C.** Choque intenso pero breve y fugaz. **D.** Choque intenso duro y sostenido (en "cúpula o bola de billar"), que se prolonga hasta acercarse al segundo ruido.

diopatía hipertensiva grave), la intensidad, asociada con mayor extensión es tal que semeja una pelota o "bola de billar" que empuja a la mano que palpa. Corresponde al denominado *choque "en cúpula" de Bard*.

La ***duración*** del choque apexiano se prolonga, es decir, se hace "**sostenido**" cada vez que existe un obstáculo en la eyección ventricular izquierda. De esta manera ocupa buena parte de la sístole y se acerca al segundo ruido cardíaco. Esto ocurre en la *estenosis aórtica* valvular, infravalvular (fibrosa o dinámica por miocardiopatía obstructiva), supravalvular (*síndrome de Williams*); en la *hipertensión arterial*, o en la *coartación aórtica* (tipo "infantil"). Por el contrario, es más **breve** cuando el gasto sistólico se reduce, como en el *shock cardiogénico* y en las *taquiarritmias* de elevada frecuencia ventricular. En estos casos se asocia también una disminución de la intensidad. En cambio, un choque apexiano breve, pero intenso y sobre todo amplio (por dilatación ventricular izquierda), es típico de la *insuficiencia mitral* de moderada a grave por la doble vía de expulsión ventricular (aurícula izquierda-aorta). En la *insuficiencia aórtica* pura es también intenso y amplio, pero no breve, debido al gran gasto sistólico (llenado desde la aurícula izquierda y regurgitación aórtica).

El choque apexiano sufre ***desplazamientos*** por **causas extracardíacas** y por patología intrínseca. Entre las primeras figuran múltiples afecciones pulmonares y pleurales (neumotórax, pleuresías, atelectasias, retracciones fibrosas) que tienden a desplazarlo hacia el esternón o hacia fuera. En segundo término figuran las elevaciones diafragmáticas (paresias-parálisis) e incluso las grandes hernias hiatales, que por lo general lo desplazan hacia arriba y a la derecha. En tercer lugar, el hábito longilíneo extremo que lo desplaza hacia abajo, pudiendo ubicarse en el sexto espacio intercostal izquierdo, a la vez que lo acerca al esternón (*corazón "en gota"*). Por último, debe mencionarse que en el enfisema pulmonar, cuando es palpable, aparece desplazado hacia abajo.

En sus grados extremos, el enfisema borra toda manifestación cardíaca torácica, incluso en presencia de hipertensión pulmonar. En tales casos el "impulso cardíaco máximo" se percibe en el epigastrio.

Entre los desplazamientos por **causas cardíacas** figuran las diversas formas de dextrocardia, en el *situs inversus totalis* se ubica en un lugar simétrico del habitual. En la hipertrofia y dilatación del ventrículo izquierdo se desplaza hacia abajo y afuera, pero a diferencia de los cambios de posición por causas extracardíacas, se asocia con una mayor amplitud e intensidad. Si predomina la hipertrofia del tracto de salida (estenosis valvulares y subvalvulares aórticas), el desplazamiento es sobre todo hacia abajo. Si predomina la dilatación (insuficiencia aórtica pura, insuficiencia mitral pura), es más hacia fuera que hacia abajo. En la hipertrofia ventricular derecha el desplazamiento predominante es hacia fuera.

Tanto o más importante es conocer los ***cambios de "forma" o "carácter"*** del choque apexiano (**fig. 35-5-4**). Entre ellos figuran el choque de la punta "en resorte", típico de la *estenosis mitral reumática*. Predomina netamente la vibración (por el marcado refuerzo del ruido generado por el cierre de la válvula mitral estenótica) sobre la sensación de latido que queda englobada en ella.

Más frecuente aún, y de mayor valor diagnóstico, es el choque apexiano doble por la percepción de una onda suplementaria, que no es otra que la exageración de la onda A (sístole auricular) o de la onda E (llenado rápido ventricular) del cardiograma apexiano. Este choque a doble onda (pequeña-grande y grande-pequeña) corresponde al *tremor cordis* de Potain, en oposición al choque simple o *ictus cordis*. Se trata de la expresión visible y palpable del "ritmo de galope" auscultatorio.

Casi siempre el "ritmo de galope" por tercero o cuarto ruido se ve y se palpa mejor que lo que se ausculta. Desarrollar esta destreza permite identificar con claridad una alteración semiológica cardiovascular de relevancia.

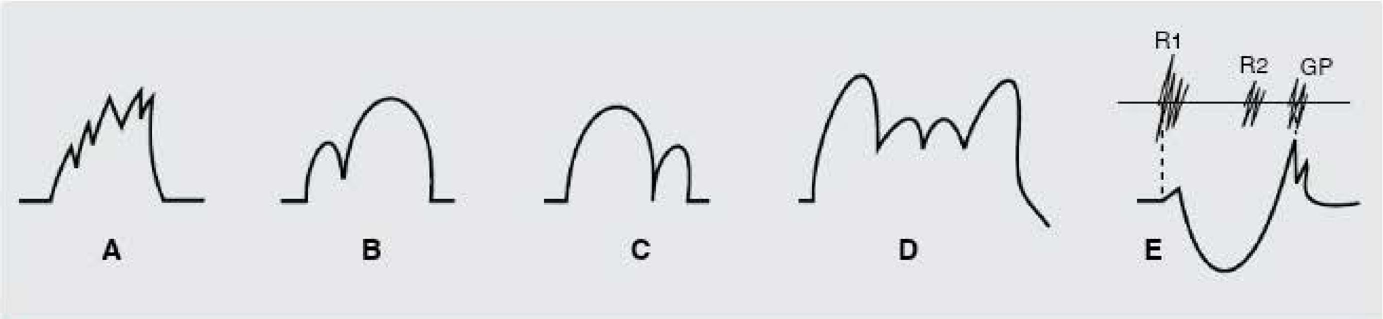


Fig. 35-5-4. Esquemas de los cambios de forma del choque apexiano tal como se perciben por los sentidos. **A.** Estenosis mitral, vibración intensa "en resorte" (primer ruido muy intenso). **B.** *Tremor cordis* presistólico. **C.** *Tremor cordis* protodiastólico. **D.** *Tremor cordis* de suma. **E.** Depresión sistólica seguida de una vibración protodiastólica intensa y breve o golpe pericárdico (GP); corresponde al choque apexiano invertido o en espejo de la pericarditis constrictiva.

La primera variedad se denomina *tremor cordis* presistólico y es coincidente con la presencia de un cuarto ruido cardíaco anormal, mientras la segunda es el *tremor cordis* protodiastólico y se corresponde con la palpación de un tercer ruido cardíaco patológico. La hipertrofia y la menor distensibilidad ventricular son las causas básicas de la primera, mientras que el llenado ventricular izquierdo abrupto en una cámara dilatada con la distensibilidad alterada son los responsables de la segunda. A veces existen las dos ondas pequeñas agregadas a la principal y a determinada frecuencia cardíaca (entre 100-120/min) las dos primeras parecen sumarse y dan lugar al *tremor cordis* de suma, que se corresponde con el galope de suma auscultatorio.

La última alteración de la forma del choque apexiano que merece recordarse es el ***invertido*** o ***en espejo***, observable en los pacientes con pericarditis constrictiva crónica. Se trata de un **latido negativo** (retracción sistólica) seguido por un resalto protodiastólico más brusco y rápido que el observado en el *tremor cordis* del mismo nombre. Tal resalto es la expresión palpable del golpe pericárdico (*pericardial knock*) auscultatorio. Como este, obedece a las vibraciones generadas por la cáscara pericárdica durante el llenado rápido ventricular izquierdo. Debe prevenirse sobre el posible error de interpretar como onda sistólica del choque apexiano este resalto y así alterar la secuencia sístole-diástole para el resto del examen, sobre todo por la frecuente coexistencia de taquicardia en este tipo de pacientes.

Otros latidos localizados del tórax

Además del choque apexiano existen varios latidos localizados del tórax que deben recordarse, ya que son patológicos, salvo excepciones.

El más común es el ***latido paraesternal izquierdo*** a la altura del cuarto y quinto espacio intercostal (a veces incluye también el tercero). Es la expresión de la sístole potente de un ventrículo derecho dilatado e hipertrófico, dependiente de una *hipertensión pulmonar* primitiva o secundaria, como también de una estrechez pulmonar. Aunque es bien ostensible a la inspección, se lo pone mejor en evidencia con la ***maniobra "del talón de la mano" de Dressler***, que consiste simplemente en apoyar tal porción de la mano sobre el área paraesternal izquierda (tercero o cuarto espacio) (**fig. 35-5-5**). Suele ser más evidente cuanto mayor es la presión ejercida por el talón de la mano. Este hecho tiene particular utilidad para diferenciarlo de un latido de igual ubicación, pero menos potente, que puede observarse en condiciones normales en individuos jóvenes y en niños, en especial con tórax delgado y sobre todo si presentan la hipercinesia simple del ejercicio o la emoción. En estos casos, el latido es más visible que palpable y al aumentar la presión del talón disminuye notoriamente la percepción, a diferencia de la verdadera hipertrofia o sobrecarga ventricular derecha.

En frecuente asociación con este latido figura el que aparece ligeramente por arriba, es decir, en el ***segundo y tercer espacio intercostal izquierdo***. Este latido es generado por la actividad pulsátil de la arteria pulmonar. Obedece a las mismas causas que la variedad anterior, a las que hay que agregar la dilatación idiopática de la arteria pulmonar (véase **video *Latido de la arteria pulmonar*** ☜). Este latido del área pulmonar integra el *"complejo de la pulmonar" de Chávez* (**Epónimos**☜), junto con la matidez percutoria de la misma zona y un segundo ruido cardíaco desdoblado, palpable y auscultable, con reforzamiento del componente pulmonar. Este "complejo" permite afirmar que existe una *hipertensión arterial pulmonar* de moderada a grave (40 a 60 mm Hg), excepto para la comunicación interauricular, que lo presenta igualmente, pero con presiones normales en el circuito menor. La palpación de un latido en el segundo espacio intercostal izquierdo detecta la hipertensión

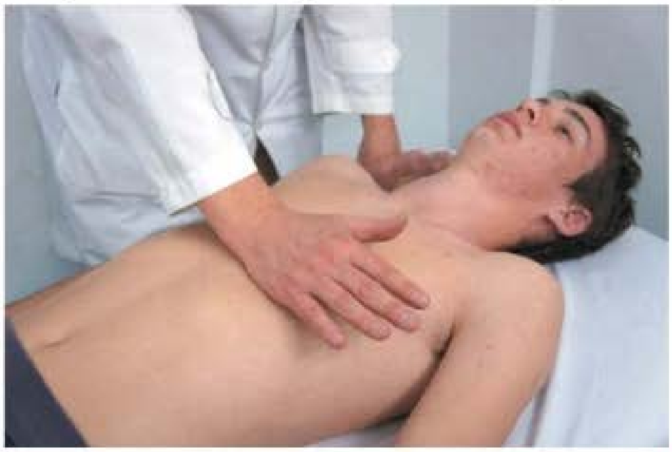


Fig. 35-5-5. Maniobra "del talón de la mano" de Dressler.

pulmonar con una sensibilidad del 96%, una especificidad del 73% y cocientes de probabilidad positivo de 3,6 y negativo de 0,05.

Son muy raros en la actualidad los latidos observados en un lugar simétrico al anterior, **a la derecha del esternón y aun sobre el mango esternal**. Son generados por *aneurismas de la porción suprasigmoidea de la aorta*, en su gran mayoría, luéticos. De vez en cuando se los registra en el curso de una dilatación simple del mismo sector aórtico, producida por una hipertensión arterial grave o una valvulopatía aórtica.

Menos raros, aunque distantes de la prevalencia mostrada años atrás, son los latidos visibles y palpables dependientes de *aneurismas parietales del corazón*. Se reconocen dos localizaciones: una debida a infartos de miocardio anteroseptales, que coincide con la ubicación del latido paraesternal, y la otra como consecuencia de infartos anteriores extensos o anterolaterales (el latido aparece por encima y por dentro del choque apexiano, y es de mayor extensión y menos sostenido que este).

Latidos difusos o universales del tórax

Reciben este nombre porque comprometen todo el tórax, incluso sus paredes posteriores y la parte superior del abdomen. Siempre existe un latido expansivo o positivo de un sector con otro en sentido opuesto, es decir, negativo de otra zona. Esto obedece a que la propulsión intensa del latido positivo principal arrastra o tironea al sector opuesto, por constituir el tórax un cilindro aplanado de paredes elásticas. De acuerdo con la dirección y el sentido de ese desplazamiento, se reconocen cuatro variedades con distinta frecuencia de presentación.

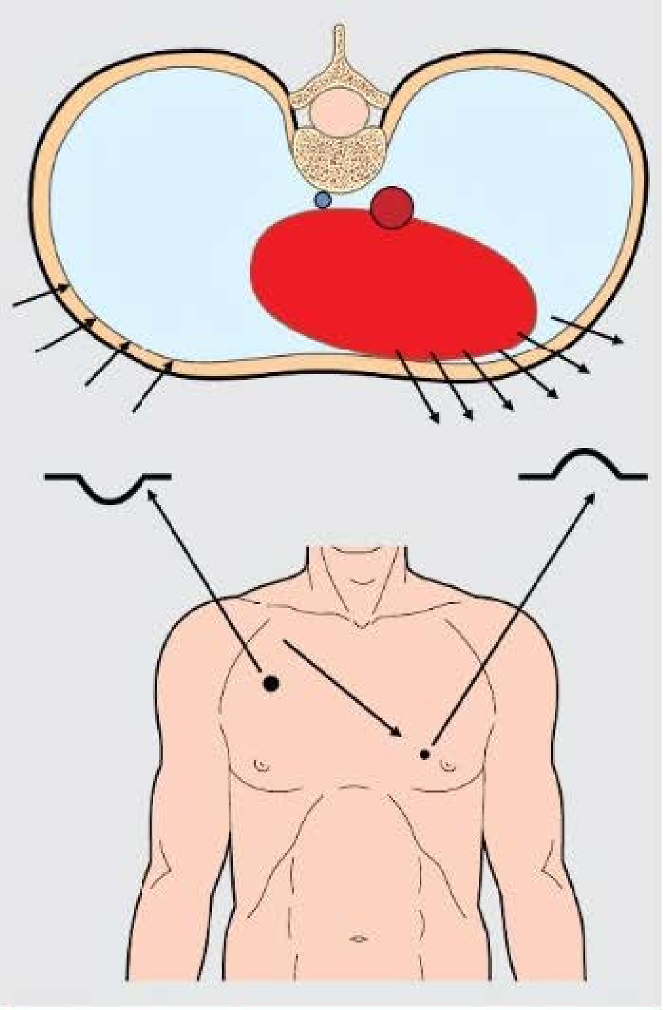


Fig. 35-5-6. Latido universal diagonal directo.

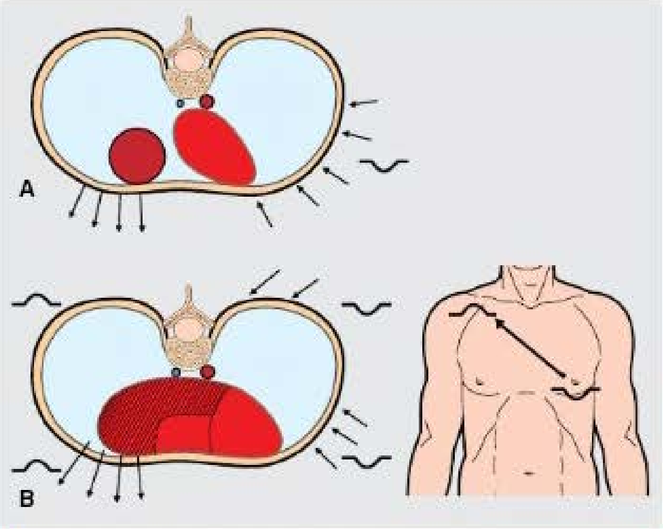


Fig. 35-5-7. Latido universal diagonal invertido producido por un aneurisma de la porción suprasigmoidea de la aorta asociado por lo general con insuficiencia valvular aórtica (A). También lo produce el chorro regurgitante de una insuficiencia mitral grave cuando existe una megaaurícula izquierda (B).

El ***latido diagonal directo*** es originado por el desplazamiento hacia fuera del área precordial y lateral izquierda, con depresión simultánea de las porciones anterosuperiores y laterosuperiores del hemitórax derecho (**fig. 35-5-6**). Lo ocasionan las *hipertrofias ventriculares izquierdas* de mayor magnitud, secundarias a valvulopatías aórticas o mitroaórticas (insuficiencia aórtica y mitral combinadas), *cardiopatía hipertensiva grave* y *miocardiopatías primitivas o secundarias*, hipertróficas o dilatadas. Es la evolución final de un choque apexiano intenso ("en cúpula") y desplazado hacia abajo y afuera.

El ***latido diagonal invertido*** es el menos frecuente de los cuatro y presenta un movimiento exactamente inverso al anterior. Tiempo atrás, su primera causa era el *aneurisma de la aorta suprasigmoidea*, con insuficiencia valvular aórtica asociada, de origen luético (**fig. 35-5-7**). En la actualidad, los pocos ejemplos observados obedecen a la expansión de una *megaaurícula izquierda* con fibrilación auricular y una regurgitación sistólica ventricular por insuficiencia mitral, dirigida a la derecha y atrás.

El ***latido sagital o anteroposterior*** es el segundo en prevalencia de los latidos universales. Consiste en el desplazamiento hacia delante de toda la pared anterior del tórax, con depresión de ambas caras laterales y aun de la base posterior izquierda. El sitio de máximo desplazamiento se halla ubicado entre las líneas paraesternal y hemiclavicular izquierda (**fig. 35-5-8**). Lo producen las *hipertrofias ventriculares derechas* de mayor grado, entre las que sobresalen las propias de la estenosis pulmonar

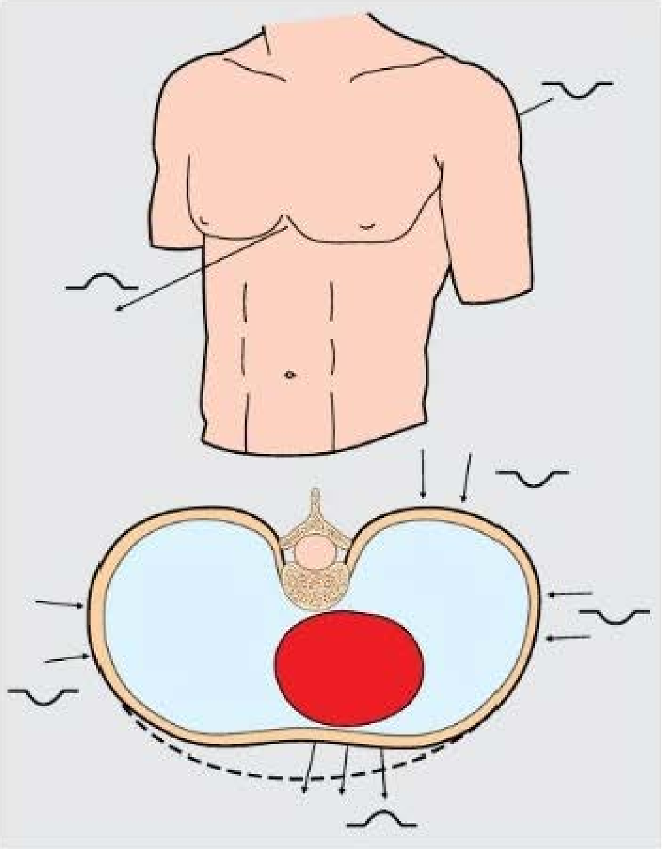


Fig. 35-5-8. Latido universal sagital o anteroposterior.

grave, la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar, la hipertensión pulmonar primitiva y el síndrome de Eisenmenger. La enfermedad mitral con predominio de estenosis con marcada hipertensión pulmonar (5% del total de la estenosis mitral) es la única cardiopatía adquirida que lo presenta. Como sucede con el latido diagonal directo, representa la etapa final del frecuente latido paraesternal izquierdo de hipertrofias ventriculares derechas menos intensas. La rotación horaria habitual de esta última, además, expande este latido hacia la izquierda, a la vez que desplaza hacia fuera y termina por hacer desaparecer el choque apexiano propio de la actividad ventricular izquierda.

El cuarto, llamado ***latido transversal***, es la variedad más común. Se lo denomina también latido universal "en balancín" por el aspecto que produce el ascenso sistólico de la base del hemitórax derecho y la pared abdominal adyacente, junto con el descenso de la homónima izquierda cuando se la observa desde los pies del enfermo. Pero además, se agrega la protrusión de la pared toracoabdominal lateral a causa del aumento de tamaño del hígado en todos sus diámetros, en cada sístole ventricular (**fig. 35-5-9**). Esta expansión hepática es ocasionada por el intenso reflujo sanguíneo derivado de una *insuficiencia tricuspídea* orgánica o funcional con fibrilación auricular. Cuando existe ritmo sinusal, el reflujo sistólico es menor y, por ende, también lo es el latido transversal. Conviene puntualizar que, a diferencia de las otras tres variedades, el latido transversal es inestable. Puede aparecer y desaparecer en el curso de pocas horas o días, debido al desarrollo rápido de una insuficiencia tricuspídea funcional y su rápida compensación por el tratamiento adecuado, en especial con diuréticos.

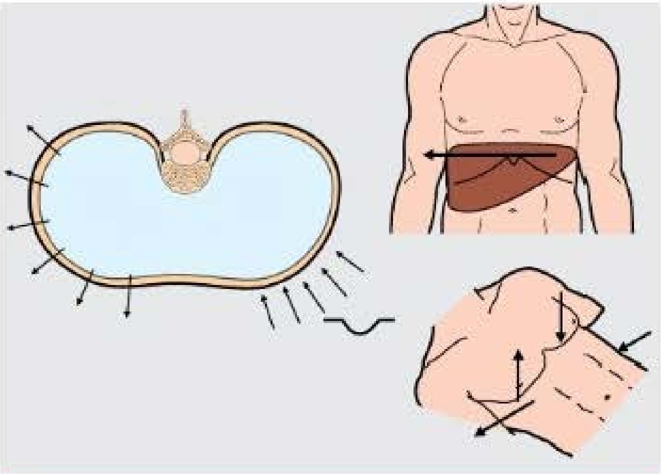


Fig. 35-5-9. Latido universal transversal o en balancín.

Vibraciones valvulares

Representan la **expresión palpatoria** de los **ruidos cardíacos normales y anormales**. En condiciones normales, solo se palpan las vibraciones generadas por el ***primer ruido*** en el área apexiana, formando parte del choque de la punta. En los niños y los adolescentes, e incluso en los adultos jóvenes con tórax delgado, se perciben también las vibraciones generadas por el cierre sigmoideo en el segundo (y a veces tercer) espacio intercostal izquierdo, vecino al esternón. En el corazón hipercinético del esfuerzo o la emoción, las anemias crónicas, la fiebre, el hipertiroidismo y las fístulas arteriovenosas, se palpan nítidamente tanto las vibraciones apexianas del primer ruido como las del segundo en el sitio mencionado. En la estenosis mitral, la vibración del primer ruido se palpa bien y modifica, como ya se mencionó, las características del choque apexiano.

También son bien percibidas las vibraciones del ***segundo ruido*** en esta valvulopatía y en todas las patologías que evolucionan con hipertensión pulmonar. En tales circunstancias, las vibraciones pueden apreciarse como dobles a causa del desdoblamiento del segundo ruido que las ocasiona. En la comunicación interauricular también puede palparse el desdoblamiento, aun en ausencia de hipertensión pulmonar, como simple manifestación de la hipercinesia cardíaca. Esta expresión palpable del segundo ruido integra el "complejo de la pulmonar". De vez en cuando, el segundo ruido se palpa en el segundo espacio intercostal derecho, vecino al esternón, como expresión del cierre sigmoideo aórtico acentuado por hipertensión arterial marcada, en presencia de dilatación esclerosa o dinámica de la aorta suprasigmoidea.

Las ***válvulas protésicas*** también suelen producir vibraciones palpables coincidentes con la apertura y cierre de los diversos dispositivos. Las prótesis mitrales generan vibraciones al cierre (primer ruido) y a la apertura (agregado al segundo ruido natural del paciente), ambas en el área apexiana. La aórtica produce sobre todo vibraciones palpables en la base por su cierre, que corresponden a un segundo ruido agregado.

Frémitos

Los frémitos son vibraciones de la pared torácica de mayor cantidad de ciclos por segundo que las origina-

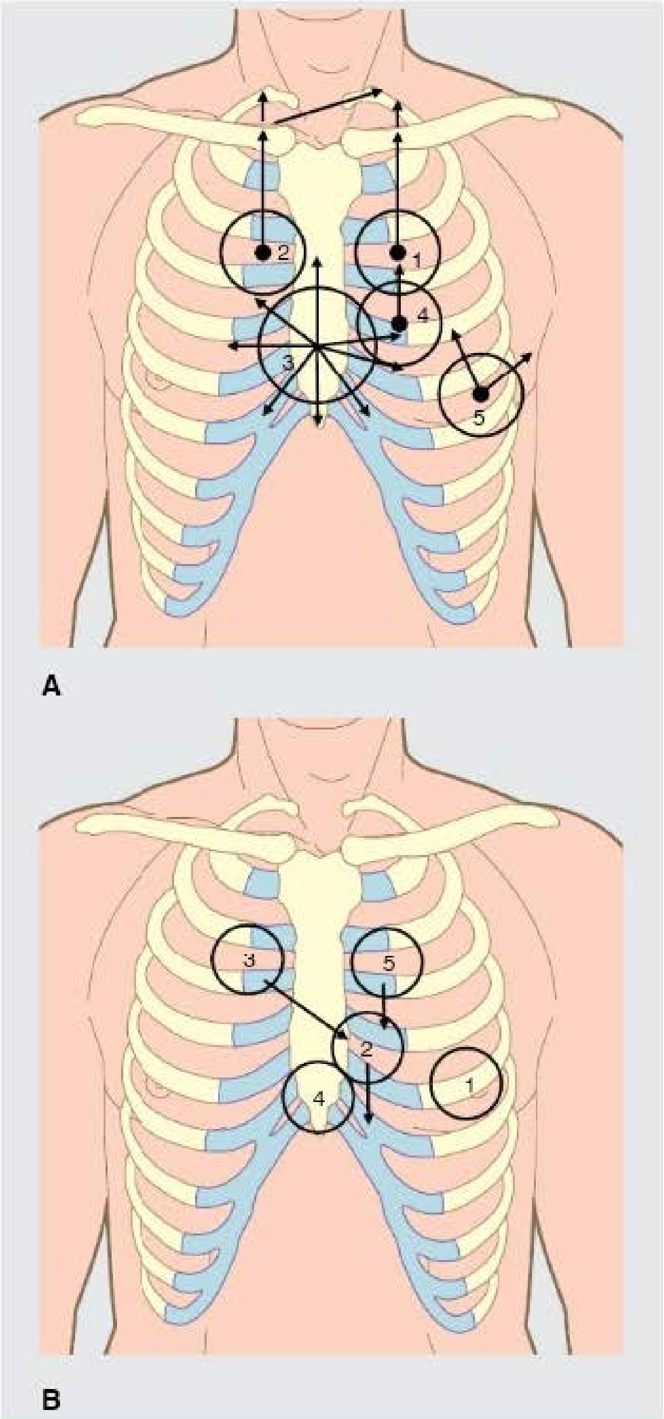


Fig. 35-5-10. A. Ubicación de los frémitos sistólicos más frecuentes y su sentido de propagación. 1. Estenosis pulmonar valvular aislada o asociada, conducto arterioso persistente. 2. Estenosis aórtica valvular. 3. Comunicación interventricular, insuficiencia tricuspídea. 4. Estenosis pulmonar infundibular (tetralogía de Fallot), estenosis subaórtica fija (fibromembranosa) y dinámica (miocardiopatía obstructiva), ventana aortopulmonar. 5. Insuficiencia mitral. **B.** Ubicación de los frémitos diastólicos más frecuentes y su sentido de propagación. 1. Estenosis mitral. 2. Insuficiencia aórtica (reumática, rotura de un aneurisma de un seno de Valsalva hacia las cámaras derechas, esclerótica), fístula coronaria-ventrículo izquierdo. 3. Insuficiencia aórtica (hipertensiva, disección aórtica, luética) 4. Estenosis tricuspídea. 5. Insuficiencia valvular pulmonar por hipertensión valvular grave, conducto arterioso persistente y ventana aortopulmonar.

das por los ruidos cardíacos. Representan la **expresión palpatoria** de los **soplos intensos o acústicamente graves** (no todos los soplos están acompañados por frémitos) (**fig. 35-5-10A** y **B**).

La palpación con la mano, aun con las áreas más sensibles como los pulpejos de los dedos o las articulaciones interfalángicas, no tiene la sensibilidad del oído para percibir vibraciones de alta frecuencia. Por consiguiente, los soplos agudos deben tener gran intensidad para ocasionar frémitos palpables. En cambio, la mano es apta para captar vibraciones de baja frecuencia. Por esta razón, a veces un soplo diastólico por estenosis mitral de tono muy grave resulta casi inaudible (estenosis mitral "áfona"), pero su presencia se afirma por la percepción de un frémito diastólico o presistólico. Al igual que los soplos de los cuales son expresión, los frémitos pueden ser sistólicos, diastólicos, sistodiastólicos y continuos. Conviene que los menos intensos sean palpados en apnea posespiratoria y aun en las posiciones más aptas para cada zona, como la posición de Pachón para los frémitos mitrales y la de Azoulay (**Epónimos**) (paciente sentado con ambos brazos elevados) para los aórticos.

PERCUSIÓN DEL ÁREA PRECORDIAL

La percusión como método de examen cardiovascular ha sido prácticamente abandonada. Como se sabe, la única zona de matidez normal del corazón y los grandes vasos tiene forma rectangular, incluye los espacios intercostales cuarto y quinto, y se extiende desde la línea paraesternal izquierda hasta casi la línea hemiclavicular del mismo lado, con lo que el choque apexiano, cuando es palpable, queda por fuera de su borde externo, junto al ángulo inferior izquierdo (**fig. 35-5-11A**).

El esternón presenta sonoridad torácica normal en toda su extensión. Se encuentra matidez en el agrandamiento del ventrículo derecho y en el derrame pericárdico voluminoso.

Sigue siendo valiosa la percepción del choque apexiano por dentro del límite de matidez y no por fuera, como es lo normal (**fig. 35-5-11B**). Tal hallazgo se denominó *signo de Gendrin* y sigue siendo tan útil para reconocer un gran derrame pericárdico como cuando ese autor lo propuso hace más de 150 años.

En el **cuadro 35-5-1** se resumen los elementos que se evalúan mediante la inspección, palpación y percusión del área precordial.

AUSCULTACIÓN DEL ÁREA PRECORDIAL

Es el método exploratorio que brinda mayor información en el examen físico cardiovascular. Una buena parte de los cardiólogos limitan este último a la auscultación, hecho que representa un error metodológico, ya que impide obtener una adecuada interpretación de todos los datos obtenidos con el método introducido por René T. H. Laënnec en 1816 (**Epónimos**). A pesar de las innumerables investigaciones efectuadas desde entonces y del incesante progreso tecnológico aplicado, aún existe controversia sobre la génesis de muchos de los ruidos cardíacos normales y anormales.

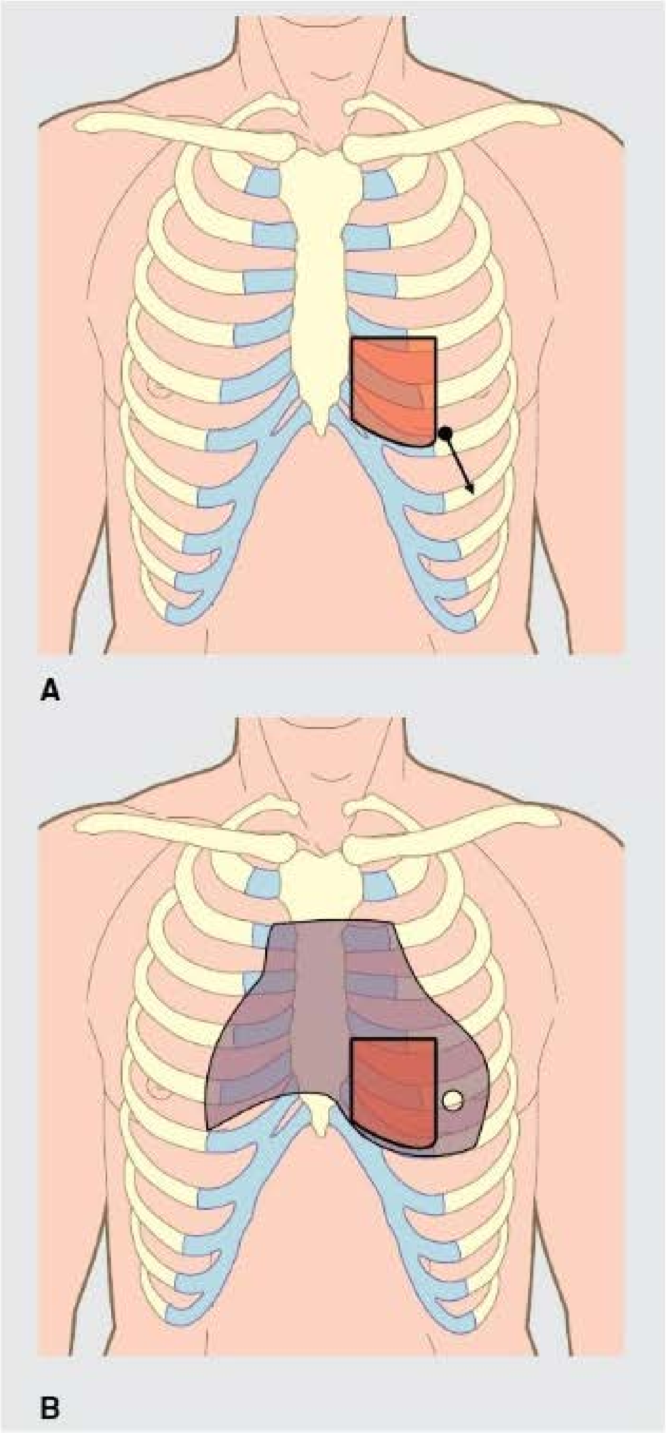


Fig. 35-5-11. A. Área de matidez normal del corazón. Obsérvese el choque apexiano por fuera del área de matidez. **B.** Matidez causada por un gran derrame pericárdico (taponamiento subagudo).

CUADRO 35-5-1. Hallazgos en la inspección, la palpación y la percusión del área precordial

Inspección
- Hábito corporal
- Deformaciones torácicas

Inspección-palpación
- Causas parietales de algias precordiales
- Latidos localizados:
  - Choque de la punta:
  - Cuarto espacio paraesternal izquierdo (maniobra "del talón de la mano" de Dressler)
  - Segundo espacio paraesternal izquierdo ("complejo de la pulmonar" de Chávez)
- Latidos universales:
  - Diagonal directo
  - Diagonal invertido
  - Sagital o anteroposterior
  - Transversal
- Vibraciones valvulares:
  - Primer ruido cardíaco
  - Segundo ruido cardíaco
  - Prótesis valvulares
- Frémitos

Percusión
- Matidez del esternón (agrandamiento del ventrículo derecho, derrame pericárdico)
- Matidez por fuera del choque apexiano (derrame pericárdico)

No se puede dejar de escribir un párrafo sobre el **ecocardioscopio** que, a la luz de las evidencias actuales, sin duda con el tiempo impondrá su uso. Se trata de un dispositivo electrónico de bolsillo, que no es un ecocardiógrafo y que brinda una información limitada, pero valiosa y confiable: función de eyección cualitativa, grosor miocárdico, tamaño de la aurícula izquierda y del ventrículo derecho, y presencia de derrame pericárdico, calcificación valvular y regurgitación mitral.

Del mismo modo que la auscultación tradicional, el uso de ecocardioscopio es dependiente del operador y requiere un entrenamiento. No reemplaza a la auscultación, sino que la complementa, ya que brinda información que no se puede obtener con el estetoscopio, de manera que es incorrecto afirmar que con su aparición "el estetoscopio ha muerto".

El médico, con su vista, su oído y sus manos, y con la ayuda del martillo, la linterna y el estetoscopio será siempre el mejor y más valioso recurso diagnóstico. Es cierto que es dependiente del operador y que su efectividad se relaciona directamente con el entrenamiento del médico y el interés por su paciente. Si se hace una mala anamnesis, sin duda no se hará una buena auscultación. Los desarrollos tecnológicos han aumentado y mejorado los recursos diagnósticos sin que ninguno de ellos se haya atribuido reemplazar a la anamnesis y, sin embargo, la consulta médica ha acortado su duración. No debe preocupar entonces la "muerte del estetoscopio", sino "la muerte de la relación médico-paciente".

Metodología y condiciones técnicas

- El ambiente silencioso es fundamental para identificar y analizar los fenómenos auscultatorios, que deben describirse de manera individual y luego en conjunto.
- El examen se realiza desde la derecha del paciente con la membrana del estetoscopio (identifica mejor los ruidos agudos) y se complementa con la campana (para los ruidos o sonidos graves).
- Por consenso, los fenómenos auscultatorios se describen a partir del primer ruido, que se identifica por la palpación del pulso arterial, de preferencia el carotídeo, ya que el ruido que precede a la onda pulsátil es el primero.

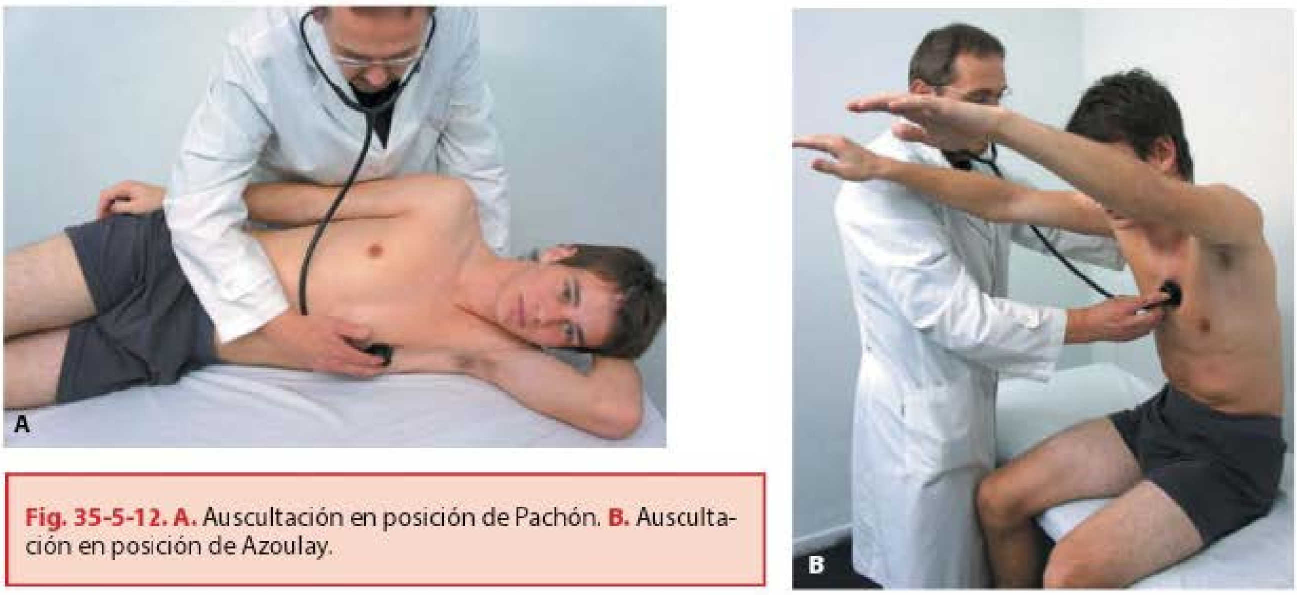


Fig. 35-5-12. A. Auscultación en posición de Pachón. **B.** Auscultación en posición de Azoulay.

- Existen maniobras complementarias de la auscultación para evaluar los cambios de los fenómenos acústicos al realizarlas. La más sencilla y redituable es la de Rivero-Carvallo (inspiración profunda), que aumenta el retorno venoso al ventrículo derecho, magnifica sus fenómenos acústicos y los diferencia del izquierdo.
- El examen de la zona apexiana o área mitral (por donde suele comenzarse la auscultación) debe completarse con el paciente en decúbito lateral izquierdo (posición de Pachón). El estetoscopio no debe separarse de la zona examinada mientras el paciente realiza el cambio de posición.
- Para el examen de la región basal del corazón conviene a veces la posición sedente, con el tórax inclinado hacia delante y los brazos extendidos (posición de Azoulay) (**fig. 35-5-12A** y **B**).

Áreas o focos de auscultación

Se ha llegado a cierto acuerdo en considerar siete áreas para la auscultación del corazón y los grandes vasos (**fig. 35-5-13A** y **B**).

1. **Foco mitral o apexiano:** corresponde al área apexiana; es donde mejor se escuchan los ruidos generados en el aparato valvular mitral, debido no a su proximidad (se encuentra más bien alejada), sino al mayor contacto del ventrículo izquierdo con la pared costal, cámara por donde se propagan.
2. **Foco tricuspídeo:** corresponde a la proyección de los fenómenos acústicos de la tricúspide por el ventrículo derecho a la porción inferior del esternón.
3. **Foco aórtico:** corresponde a la zona donde se proyectan los ruidos valvulares aórticos a la porción su-

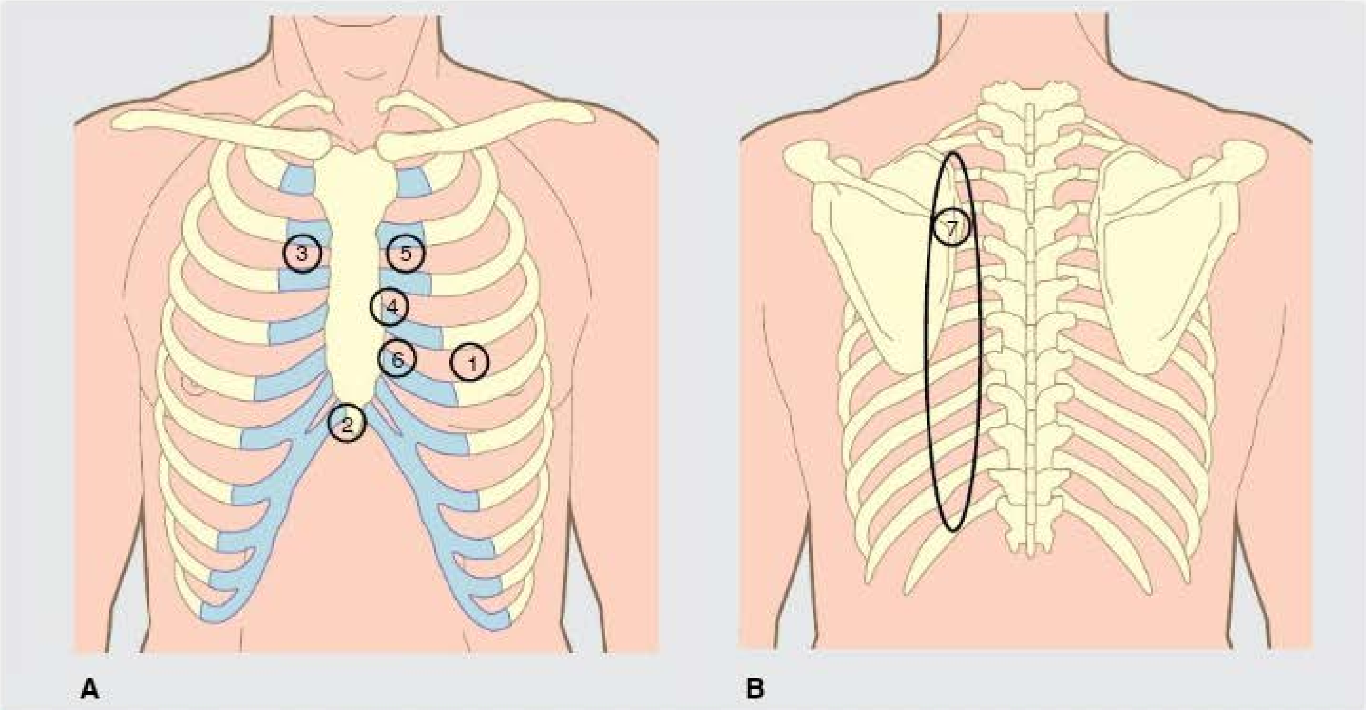


Fig. 35-5-13. A. Áreas o focos de auscultación precordial: 1. Apexiano o mitral. 2. Tricuspídeo. 3. Aórtico. 4. Aórtico accesorio o de Erb 5. Pulmonar. 6. Mesocárdico. **B.** En el dorso (7), área o foco de la aorta descendente.

prasigmoidea de la arteria, sobre el segundo espacio intercostal, margen derecha del esternón.

4. **Foco aórtico accesorio o de Erb:** ubicado en el tercer espacio intercostal, margen izquierdo del esternón, se corresponde con la proyección hacia el ventrículo de los fenómenos acústicos valvares aórticos, en especial los dependientes de la regurgitación valvular.
5. **Foco pulmonar:** localizado en el segundo espacio intercostal, margen izquierdo del esternón, donde se perciben mejor los ruidos de la válvula pulmonar.
6. **Foco mesocárdico:** corresponde a los espacios intercostales tercero y cuarto sobre el cuerpo esternal y áreas vecinas (derecha e izquierda). Se recogen mejor los fenómenos auscultatorios dependientes de la alteración del *septum* interventricular y de ambos tractos de salida ventricular.
7. **Foco de la aorta descendente:** corresponde a la proyección de esta porción sobre la pared posterior del hemitórax izquierdo, desde las vértebras dorsales 3 a 12, zona electiva de auscultación de la coartación aórtica.

Los focos de auscultación y su concepto más amplio de área pueden no coincidir topográficamente con las estructuras anatómicas antes descritas en situaciones de agrandamiento de las cavidades ventriculares, más si se producen fenómenos de rotación del corazón.

Auscultación ampliada: siempre es necesario auscultar de manera sistematizada las áreas vecinas a esos focos principales, como el cuello (carótidas), las fosas supraclaviculares (subclavia), el abdomen (arterias aorta, renales, ilíacas primitivas), las fosas lumbares (renales) y aun posibles focos accesorios de auscultación en los miembros por aneurismas o fístulas arteriovenosas (radiales, femorales).

En el **cuadro 35-5-2** se resumen los elementos que se evalúan mediante la auscultación del área precordial.

Ruidos cardíacos normales

El **primer ruido**, causado por la sístole ventricular (esta es una explicación más pedagógica que real, ya que es sabido que su génesis es más compleja), aparece 0,055 segundos después del comienzo de la onda q del electrocardiograma. En el foco mitral aparece más intenso que en el tricuspídeo y que el segundo ruido en ambos sitios. Además, es más grave que este (40-130 ciclos/s). La duración total del primer ruido oscila entre 0,08 y 0,16 segundos.

CUADRO 35-5-2. Resumen de los hallazgos en la auscultación del área precordial

Ruidos cardíacos - Primer ruido - Segundo ruido - Tercer ruido - Cuarto ruido
Ruidos agregados - Clics - Chasquidos - Sístole en eco - Golpe pericárdico - Ruidos protésicos
Soplos cardíacos
Frotes pericárdicos

El **segundo ruido** es más breve (0,06 a 0,12 s) y más agudo (50 a 150 ciclos/s) que el primero. Además, es más intenso que este en la base, donde puede parecer único en el foco aórtico, pero en el foco pulmonar se perciben dos componentes que se fusionan en la espiración y se separan hasta 0,02-0,04 segundos en la inspiración, con el paciente en decúbito dorsal. Con el individuo de pie, el desdoblamiento se atenúa o desaparece. El primer componente corresponde al momento del cierre valvular aórtico y el segundo, al cierre sigmoideo pulmonar. Este último no se percibe en el área apexiana, donde solo resulta bien audible el componente aórtico. El segundo ruido marca el final de la sístole mecánica y, si el intervalo Q-T del electrocardiograma no presenta alteraciones, coincide con la rama descendente de la onda T.

El **tercer ruido** cardíaco recién fue descrito a comienzos del siglo pasado y se lo atribuyó a dos mecanismos: la vibración del músculo ventricular en relajación causada por el abrupto llenado rápido y la puesta en tensión del aparato valvular mitral por el rápido ascenso del anillo de esa válvula, a causa de la relajación y entrada sanguínea. Es un ruido poco intenso y grave, que se ausculta solo en el foco apexiano y a veces únicamente en posición de Pachón, luego de un ligero ejercicio, o en la fase pospresora de la maniobra de Valsalva (**Epónimos**). Es habitual en la niñez, frecuente en los adolescentes y muy raro después de los 40 años. Es de amplitud muy inferior a los dos ruidos principales y dura de 0,04 a 0,08 segundos. Lo incrementa el eretismo cardiovascular y, sobre todo, una distensibilidad ventricular disminuida. En este último caso se trata de un *tercer ruido patológico*, característico de la *disfunción ventricular sistólica*.

El **cuarto ruido** cardíaco se describió pocos años después de que Laënnec identificara el primero y el segundo ruido. Obedece a la puesta en tensión tanto del aparato valvular auriculoventricular como del miocardio ventricular, ocasionada por la aceleración del llenado final diastólico a cargo de la sístole auricular. No suele oírse en personas sanas en reposo, aunque en individuos delgados con simpaticotonía aparece simulando un desdoblamiento presistólico del primer ruido. Se trata de vibraciones de baja frecuencia (30 ciclos/s) con una duración semejante a la del tercer ruido (0,04-0,08 s). Se inscribe en promedio a 0,14 segundos del comienzo de la onda P del electrocardiograma y aparece a escasa distancia del primer ruido (0,02-0,04 s) (**fig. 35-5-14**).

Desdoblamiento de los ruidos cardíacos

Cuando se perciben dos fenómenos sonoros en el mismo ruido cardíaco, sin un real silencio intermedio, se denomina ruido desdoblado. Suele ocurrir cuando existe una separación entre cada tren de ondas sonoras que oscila entre 0,03 y 0,07 segundos.

El desdoblamiento del **primer ruido** es raro. El desdoblamiento fisiológico solo se percibe cuando hay patología del ventrículo derecho, ya que en condiciones normales el componente tricuspídeo contribuye muy

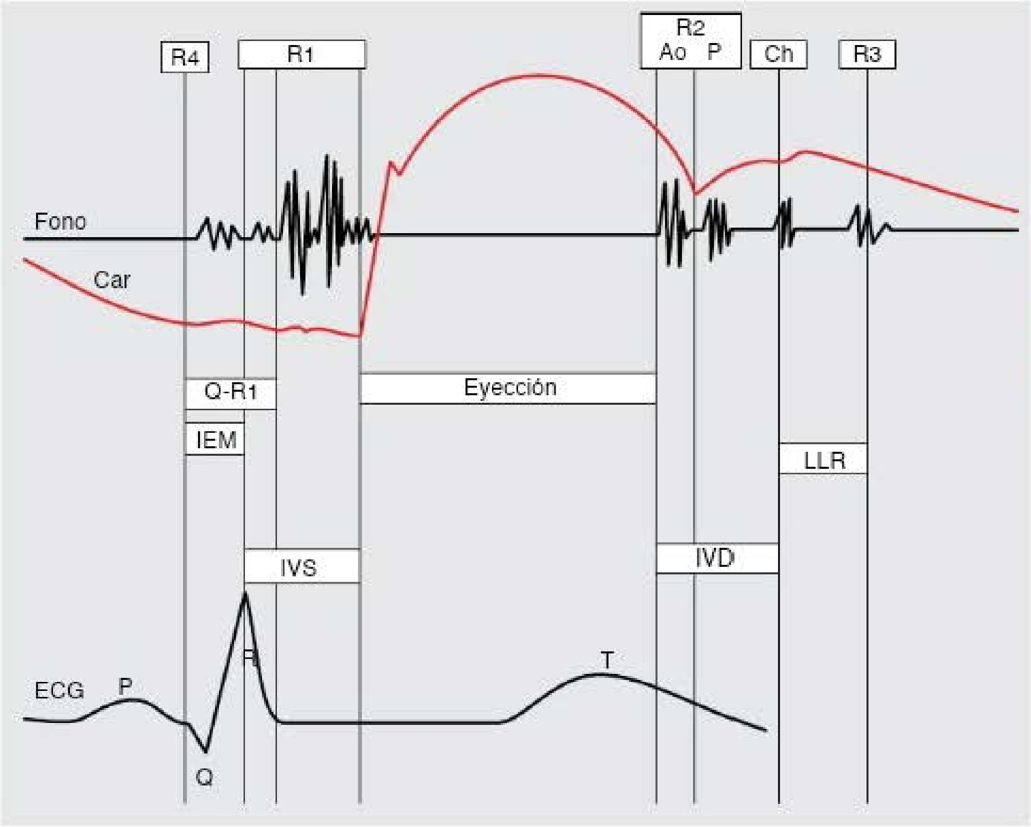


Fig. 35-5-14. Esquema que muestra en su parte superior el ruido auricular o R4 cardíaco, el primer ruido con sus cuatro componentes, el segundo ruido con sus componentes aórtico y pulmonar, el chasquido de apertura de la válvula mitral y el tercer ruido. Abajo: correlación con el ECG. Fases o medidas del ciclo cardíaco: intervalo electromecánico (IEM); tiempo Q primer ruido (Q-1R); período isovolumétrico sistólico (IVS); eyección; período isovolumétrico diastólico (IVD); llenado rápido (LLR); fonocardiograma (Fono) y carotidograma (Car).

poco en el primer ruido. En muchos casos se trata de un ruido auricular patológico agregado o de un clic sistólico; ambos constituyen un falso desdoblamiento. Fuera de estas dos circunstancias existe un real desdoblamiento en el *bloqueo completo de rama derecha*, en especial si hay una sobrecarga hemodinámica importante del ventrículo derecho, como en la malformación de Ebstein (**fig. 35-5-15A**). En esta última, el segundo componente audible del primer ruido alcanza mayor intensidad que la habitual y se retrasa ligeramente, a la vez que adquiere una tonalidad especial. Se lo denomina ruido de "vela de barco" y se lo ha atribuido al cierre más intenso y tardío de la válvula tricúspide, dependiente a su vez de la baja implantación de las valvas. El desdoblamiento es permanente, a diferencia del bloqueo completo de rama izquierda, que es invertido y solo en la espiración.

Frente a un desdoblamiento del primer ruido en ausencia de bloqueo completo de rama derecha, se debe pensar en un falso desdoblamiento por la presencia de un cuarto ruido o un clic sistólico.

El desdoblamiento del **segundo ruido** es ***fisiológico*** durante la *inspiración* por aumento del retorno venoso al ventrículo derecho con prolongación de la descarga sistólica y el consiguiente retraso del cierre de la pulmonar (**fig. 35-5-15B**). Se ausculta en la base y en particular con el paciente acostado.

Cuando un desdoblamiento del segundo ruido se ausculta mejor en la punta que en la base se debe pensar en un falso desdoblamiento y plantear el diagnóstico diferencial con un tercer ruido o un chasquido de apertura mitral.

Cuando los componentes aórtico y pulmonar están ampliamente separados (0,06-0,08 s) y ello no cambia con la respiración, se dice que existe un desdoblamiento ***permanente y fijo*** del segundo ruido (**fig. 35-5-15C**). Esto es propio de la *comunicación interauricular* con cortocircuito de izquierda a derecha significativo. Si el desdoblamiento persiste en ambas fases respiratorias, pero se atenúa en la espiración, se trata de un desdoblamiento ***permanente pero no fijo***. Sus causas son varias: *retorno venoso anómalo* (aumenta la duración de la sístole derecha), *bloqueo completo de rama derecha* (se retrasa la activación del ventrículo derecho), *comunicación interventricular* e *insuficiencia mitral* (en ambas hay acortamiento de la sístole ventricular izquierda). En la hipertensión pulmonar grave, primitiva o secundaria, también existe un desdoblamiento permanente y casi fijo del segundo ruido, pero estrecho (0,03-0,04 s) y con notable reforzamiento del componente pulmonar, produciendo la sensación de ***segundo ruido único***.

Cuando el desdoblamiento del segundo ruido se produce en la *espiración* y se atenúa o desaparece en la inspiración, se dice que existe un ***desdoblamiento paradójico*** (**fig. 35-5-15D**). Obedece a causas *eléctricas* (bloqueo de rama izquierda, síndrome de Wolff-Parkinson-White de tipo B) o *mecánicas* (estenosis aórtica valvular grave, conducto arterioso persistente, hipertensión arterial grave, transposición completa de los grandes vasos, aneurismas ventriculares con insuficiencia cardíaca). En todos estos ejemplos se produce un retraso en la activación o en la duración de la sístole ventricular izquierda. Esto desdobla al segundo ruido cuando debería ser único, es decir, en la espiración, mientras que el retraso que se produce por una sístole ventricular derecha prolongada por el mayor llenado inspiratorio hace que en esta fase el componente pulmonar alcance al aórtico retrasado y el segundo ruido se haga único. En el **cuadro 35-5-3** se resumen las causas de desdoblamiento del segundo ruido cardíaco.

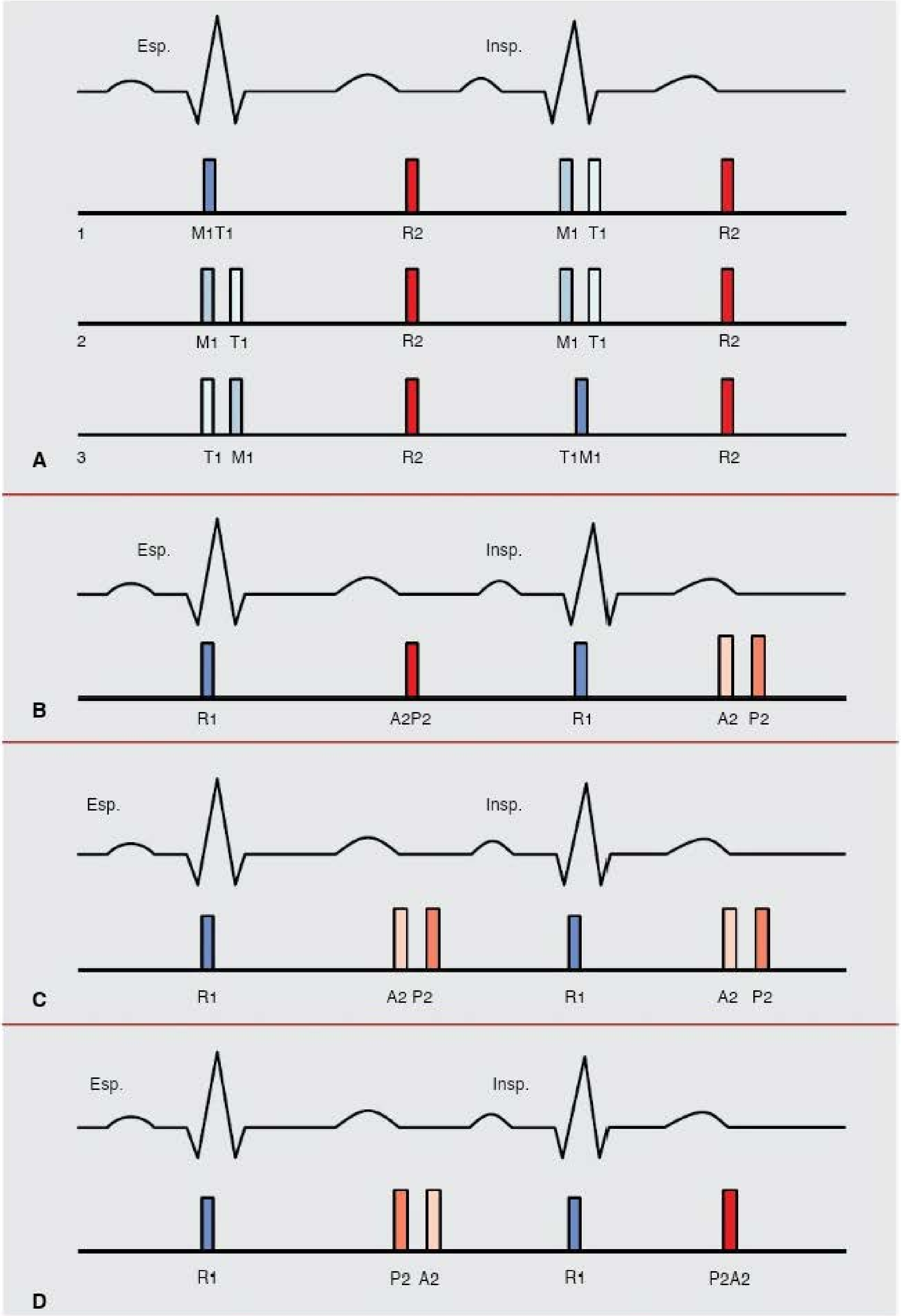

Esp.
Insp.
1
M1T1
R2
M1 T1
R2
2
M1 T1
R2
M1 T1
R2
A
3
T1 M1
R2
T1M1
R2
Esp.
Insp.
B
R1
A2P2
R1
A2 P2
Esp.
Insp.
C
R1
A2 P2
R1
A2 P2
Esp.
Insp.
R1
P2 A2
R1
P2A2
D

Fig. 35-5-15. A. Desdoblamiento del primer ruido. 1. Fisiológico en inspiración. 2. Patológico y permanente en el bloqueo completo de rama derecha. 3. Invertido en el bloqueo completo de rama izquierda. **B.** Desdoblamiento fisiológico del segundo ruido en inspiración. **C.** Desdoblamiento fijo del segundo ruido. **D.** Desdoblamiento paradójico o invertido del segundo ruido.

CUADRO 35-5-3. Tipos y causas de desdoblamiento del segundo ruido cardíaco

En inspiración: fisiológico

Permanente y fijo: comunicación interauricular

Permanente y no fijo: bloqueo completo de rama derecha

Permanente y único: hipertensión pulmonar

En espiración o paradójico: bloqueo completo de rama izquierda, estenosis aórtica

Reforzamiento y atenuación permanentes de los ruidos cardíacos y galopes

La **intensidad del primer ruido** aparece notoriamente aumentada en los estados hipercinéticos (esfuerzo, hipertiroidismo, fístulas arteriovenosas), en la estenosis mitral o tricuspídea sin calcificación valvar (máxima intensidad, por lo que también recibe el nombre de chasquido de cierre mitral o tricuspídeo), en la hipertensión arterial de moderada a grave, y en los intervalos P-R cortos (la sístole ventricular anticipada sorprende a las valvas auriculoventriculares más abiertas por la sístole auricular).

La auscultación de un primer ruido intenso debe hacer pensar en la estenosis mitral (**caso clínico 35-5-1**).

El **aumento del segundo ruido** se observa en la hipertensión arterial (por aumento del componente aórtico) y en la hipertensión pulmonar primitiva o secundaria (por reforzamiento del componente pulmonar que se hace palpable en el "complejo de la pulmonar", de Chávez).

CASO CLÍNICO 35-5-1

Cintia, de 23 años, que cursa su séptimo mes de embarazo, consulta por presentar una disnea de esfuerzo que se acentuó de manera significativa en el último mes. Solo registra el antecedente de haber padecido en la adolescencia amigdalitis de repetición y uno de estos episodios le ocasionó un prolongado síndrome febril que desapareció de manera espontánea. En el examen físico se comprueban un neto reforzamiento del primer ruido y un aparente soplo de difícil caracterización por la elevada frecuencia cardíaca (105 lat/min).

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Cómo podría certificarse el diagnóstico semiológico?

Comentario

El antecedente de anginas y fiebre prolongada en una mujer joven que desarrolla disnea significativa en el curso de un embarazo autoriza a pensar en la posibilidad de una valvulopatía reumática no reconocida antes. El primer ruido reforzado sugiere fuertemente la presencia de una estenosis mitral, que quedaría certificada si luego de reducirse la frecuencia cardíaca con maniobras vagales pudiera identificarse un soplo diastólico de tonalidad grave en el área apexiana, en especial si fuera acompañado por un típico chasquido de apertura mitral. El diagnóstico de certeza se efectuaría con un ecocardiograma.

CASO CLÍNICO 35-5-2

Dianora, de 54 años, concurre a los consultorios externos de clínica médica para realizar un examen periódico de salud. Se desempeña como abogada, vive con su cónyuge y sus dos hijos, de 6 y 8 años. Refiere que en más de una oportunidad le han dicho que tenía la presión "un poco alta", a pesar de llevar una dieta variada e ir al gimnasio dos veces por semana. Su padre y su madre tienen hipertensión arterial. En el examen físico se encuentra en buen estado general, constatando una TA de 150/95 mm Hg y, en la auscultación del área precordial, un aumento en la intensidad del segundo ruido con acentuación del componente aórtico.

¿Cuál es la explicación más probable del hallazgo obtenido en la auscultación cardíaca?
¿Qué conducta toma con la paciente?

Comentario

El hallazgo de un segundo ruido cardíaco aumentado en intensidad a expensas del componente aórtico debe hacer pensar fuertemente en que la hipertensión arterial sea la causa. A Dianora se le realizó el diagnóstico de HTA, debido a que se obtuvieron otros dos registros de 140/90 y 150/90 mm Hg, respectivamente, en tomas realizadas en días diferentes, en el consultorio, en el lapso de 2 semanas.

Ante un paciente con acentuación del componente aórtico del segundo ruido se debe pensar en la hipertensión sistémica y, si es del componente pulmonar, en la hipertensión pulmonar (**caso clínico 35-5-2**).

El **tercer ruido** se hace muy notorio, hecho que resulta siempre patológico, en la insuficiencia mitral moderada a grave, en la insuficiencia aórtica grave, en la comunicación interventricular y en el conducto arterioso persistente (en ambos cuando la relación volumen minuto pulmonar/volumen minuto sistémico es igual o mayor de 2:1), en la miocarditis y en las miocardiopatías dilatadas (es el primer paso al ritmo de galope protodiastólico) y, en ocasiones, en la cardiopatía isquémica hipertensiva (es más común el refuerzo del cuarto ruido). En todas las patologías mencionadas se trata de un tercer ruido patológico generado en el ventrículo izquierdo y, por lo tanto, más audible en el foco mitral. En cambio, en la insuficiencia tricuspídea, en la comunicación interauricular y en el retorno venoso anómalo parcial, el tercer ruido patológico es producido por el llenado abrupto del ventrículo derecho y, por ende, se ausculta mejor en el foco tricuspídeo o en el mesocardio (tercer ruido derecho).

La auscultación de un **tercer ruido** implica un aumento de la distensibilidad (*compliance*) del ventrículo que lo presenta, que puede deberse a una adaptación a la sobrecarga de volumen, pero casi siempre indica deterioro de la función ventricular sistólica.

El **cuarto ruido** se hace muy audible en diversas patologías. En las estenosis aórticas tanto valvulares como supravalvulares o subvalvulares (forma fija o fibrosa y dinámica o muscular), resulta audible cuando el gradiente entre la cámara proximal y la distal es mayor de 50 mm Hg, lo que indica gravedad. En la hipertensión arterial sistémica constituye un hallazgo común si la presión diastólica supera los 100 mm Hg. También aparece tempranamente en el curso de una coartación aórtica no corregida. En todas las manifestaciones de la cardiopatía coronaria puede auscultarse un cuarto ruido anormalmente intenso, en especial si se asocia la hipertensión arterial. Aparece en forma transitoria en muchos accesos anginosos y puede durar varios días en el curso del infarto agudo de miocardio. En todos los ejemplos señalados hay una marcada disminución de la distensibilidad ventricular izquierda. En la estenosis pulmonar valvular grave y en la hipertensión pulmonar con niveles sistémicos también puede auscultarse un cuarto ruido intenso, pero como es generado en las cámaras derechas con miocardio poco distensible debido a la hipertrofia, la mayor intensidad aparece en el foco tricuspídeo (cuarto ruido derecho).

La auscultación de un **cuarto ruido** implica una disminución de la distensibilidad del ventrículo que lo presenta. Se trata de un aumento de la rigidez ventricular por hipertrofia, que indica un deterioro de la función ventricular diastólica.

El tercero y el cuarto ruido cardíaco, ya analizados, pueden generar el **ritmo de galope** que se define como un ritmo de tres tiempos, es decir, con tres ruidos, el tercero de los cuales es bien neto (audible y palpable), con una cadencia particular que recuerda el galope de un caballo, hecho logrado cuando la frecuencia cardíaca oscila entre 90 y 120 lat/min. Obedece a una notable exageración de los componentes que generan al tercero y cuarto ruido cardíaco. Si se reduce la frecuencia, falta la cadencia típica, pero para lograrla basta un ligero esfuerzo o emoción. También una taquicardia excesiva hace perder la auscultación característica. Se reconocen diversas formas de galope que se clasifican según el ruido agregado predominante.

El **galope ventricular** o **protodiastólico** obedece a una marcada exageración del tercer ruido patológico, por distensión intensa del miocardio ventricular hipotónico frente al llenado rápido que lo distiende, de manera que llega a ser palpable y visible (*tremor cordis*), además de audible. Es característico de la **insuficiencia cardíaca sistólica descompensada** (**caso clínico 35-5-3**). El **galope auricular** o **presistólico** obedece a la máxima exageración de un cuarto ruido anormal y expresa una falta de distensibilidad o rigidez ventricular frente al llenado ventricular. Es característico de la **insuficiencia cardíaca diastólica descompensada**.

El ritmo de galope puede ser **izquierdo o derecho**, según el origen de los ruidos. Cuando la descompensación miocárdica extrema corresponde al ventrículo derecho (hipertensión pulmonar grave, estenosis pulmonar marcada), el ritmo de galope se percibe mejor en la zona paraesternal izquierda baja y no en el foco de la punta. Se lo denomina **ritmo de galope derecho** y predomina el tipo auricular o presistólico, por franca exageración del cuarto ruido cardíaco (**caso clínico 35-5-4**).

En el **galope de suma** se potencian el tercero y el cuarto ruido, que tienden a coincidir por cualquiera de las siguientes razones o por la combinación de varias: mayor frecuencia cardíaca en presencia de una conducción A-V prolongada, por patología del sistema específico de conducción o por dosis excesivas de digital o bloqueantes del calcio. En estos casos, el ruido sobreagregado (tercero más cuarto) puede alcanzar mayor intensidad palpatoria y auscultatoria que el primero y el segundo.

CASO CLÍNICO 35-5-3

Alejo, un odontólogo de 38 años sin patología cardíaca previa, consulta por la aparición de disnea creciente, pesadez epigástrica y edema de los miembros inferiores, que se atenúa durante el reposo nocturno. El cuadro evolucionó con cierta rapidez 3 semanas después de un cuadro febril catalogado como síndrome gripal. En el examen físico se comprueban yugulares ingurgitadas con pulso venoso regurgitante sistólico, hepatomegalia moderada, un choque apexiano amplio pero breve con resalto protodiastólico (*tremor cordis*) y la auscultación cardíaca muestra un típico ritmo de galope también protodiastólico y un suave (grado 2/6) soplo sistólico en el área apexiana. La presión arterial es de cifras normales para la sistólica, aunque ligeramente elevada para la diastólica (120/95 mm Hg).

¿Cómo interpreta el cuadro clínico y cuál es su etiología?

¿Qué le sugiere la presencia de un ritmo de galope por tercer ruido?

Comentario

El cuadro clínico es el de una insuficiencia cardíaca global, propia de las afecciones miocárdicas. El rápido desarrollo después de un cuadro infeccioso sugiere la posibilidad de una miocarditis viral. La ausencia de hipertensión arterial, valvulopatías significativas (el soplo mitral suele obedecer a una dilatación del ventrículo izquierdo) y de dolor isquémico elimina las causas más frecuentes de insuficiencia cardíaca. La presencia de un galope por tercer ruido indica que el paciente se halla en insuficiencia cardíaca descompensada.

En el **cuadro 35-5-4** se presentan la sensibilidad, especificidad y cocientes de probabilidad del tercero y el cuarto ruido en distintas situaciones.

La **atenuación de los ruidos cardíacos** tiene menor importancia diagnóstica que su reforzamiento. Si ambos muestran menor intensidad y el paciente es ambulatorio, casi siempre se trata de causas extracardíacas: enfisema pulmonar, neumotórax o pleuresías izquierdas, obesidad, mamas voluminosas. Excluidas estas, debe

CASO CLÍNICO 35-5-4

Luisina, de 72 años, es examinada por el médico clínico en la sala de ortopedia por presentar un cuadro de disnea aguda. Se halla en el cuarto día posoperatorio de una cirugía de cadera por fractura. Tiene antecedentes de hipertensión arterial (HTA) medicada con 10 mg de enalapril. Ahora no presenta disnea ni cianosis. Se observa ingurgitación yugular hasta el gonion y se ausculta un aumento del segundo ruido en el foco pulmonar y un ritmo a tres tiempos con cadencia de galope en la zona paraesternal izquierda baja.

¿Cuál es su presunción clínica del cuadro?

¿Cuál es más probablemente el ruido agregado en el ritmo a tres tiempos?

Comentario

Por los antecedentes y los hallazgos físicos, el cuadro es compatible con una hipertensión pulmonar aguda por tromboembolismo de pulmón. El ritmo de galope derecho está generado por un cuarto ruido del ventrículo derecho por la sobrecarga de presión aguda que le produce la hipertensión pulmonar y expresa la rigidez ventricular frente al llenado puesta de manifiesto por la ingurgitación yugular.

CUADRO 35-5-4. Tercero y cuarto ruido en diferentes situaciones*

Hallazgo	Sensibilidad (%)	Especificidad (%)	CP si el hallazgo está:	
			Presente	Ausente
Tercer ruido				
Detección de FE menor de 50%	11-51	85-98	**3,4**	0,7
Detección de FE menor de 30%	68-78	80-88	**4,1**	**0,3**
Detección de presiones de llenado del corazón izquierdo elevadas	12-37	85-96	**3,9**	0,8
Cuarto ruido				
Predicción de la mortalidad a los 5 años después del infarto de miocardio	29	91	**3,2**	NS
Detección de presiones de llenado del corazón izquierdo elevadas	35-71	50-70	NS	NS
Detección de estenosis aórtica grave	29-50	57-63	NS	NS

NS: no significativo; FE: fracción de eyección; CP: cociente de probabilidad.

* Estándares diagnósticos para la fracción de eyección, FE del ventrículo izquierdo con radionúclidos; para presiones de llenado del corazón izquierdo elevadas, presión capilar pulmonar >12 mm Hg, evaluación visual en la angiografía; para estenosis aórtica grave gradiente pico > 50 mm Hg o área valvular < 0,75 cm.

Modificado de McGee S. *Evidence-Based Physical Diagnosis*. Philadelphia: Elsevier; 2018. p. 351.

considerarse un derrame pericárdico de gran magnitud o una pericarditis constrictiva.

Cuando predomina la atenuación del **primer ruido** puede haber una insuficiencia cardíaca en una miocardiopatía dilatada primitiva o secundaria, un shock de variado tipo o un intervalo P-R prolongado. En este último caso, por las razones inversas a lo que ocurre en el intervalo P-R acortado. También se atenúa el primer ruido en la estenosis mitral con calcificación y, por ende, inmovilidad valvar, así como en la insuficiencia mitral por alteración marcada de la valva septal.

El **segundo ruido** puede atenuarse notoriamente en la insuficiencia aórtica grave por destrucción de las sigmoideas. En la estenosis pulmonar grave y en la estenosis aórtica grave, el segundo ruido se atenúa en parte por la rigidez de la válvula correspondiente, pero también debido al intenso soplo eyectivo que enmascara al componente pulmonar en la primera y el componente aórtico en la segunda.

Reforzamiento y atenuación periódicos de los ruidos cardíacos

Los ruidos cardíacos, en especial el primero, pueden presentar un reforzamiento esporádico o periódico, es decir que no se trata de cambios estables o fijos. La causa más común es la presencia de una ***disociación auriculoventricular***. En cualquiera de sus formas, varían constantemente los intervalos P-R y, con ellos, la relación que guardan la sístole auricular y la ventricular. La altura donde se encuentren las válvulas auriculoventriculares al producirse la sístole ventricular determinará un reforzamiento o una atenuación periódica del primer ruido cardíaco.

El ejemplo más representativo es el ***bloqueo A-V completo*** con ritmo sinusal. La frecuencia cardíaca es siempre inferior de 50/min. Lo mismo sucede, pero con frecuencia cardíaca elevada, en la ***taquicardia ventricular*** simultánea con el ritmo sinusal del paciente, o sea, sin conducción retrógrada auricular. En ambos ejemplos suelen observarse ondas "a" cañón esporádicas en las venas yugulares. En la disociación A-V con interferencia por ritmo acelerado de la unión A-V también aparece un reforzamiento periódico del primer ruido según la continua variación de los intervalos P-R. En todos estos ejemplos existe un **ritmo cardíaco regular**.

El reforzamiento periódico del primer ruido en presencia de un ritmo cardíaco regular indica disociación auriculoventricular. Si existe bradicardia se debe pensar en el bloqueo A-V completo y, si hay taquicardia, en la taquicardia ventricular, situaciones ambas que indican una emergencia médica.

En presencia de un **ritmo irregular** hay también variaciones periódicas y aun permanentes de los ruidos cardíacos. La ***fibrilación auricular*** es el principal ejemplo debido a la variación casi permanente del primer ruido; los más intensos son los que siguen a diástoles cortas a causa de la posición más baja (por el escaso llenado ventricular) de las válvulas auriculoventriculares. La extrasistolia, asimismo, produce variaciones. En el bloqueo A-V de segundo grado de tipo I de Mobitz (con fenómeno de Wenckebach) (**Epónimos** ☜), resulta simple auscultar la progresiva disminución del primer ruido (por ser también de igual forma la prolongación de los intervalos P-R antes de cada pausa).

El reforzamiento periódico del primer ruido en presencia de un ritmo cardíaco irregular debe hacer pensar en extrasistolia si la frecuencia cardíaca es normal y en fibrilación auricular si la frecuencia cardíaca está aumentada.

En el **cuadro 35-5-5** se resumen los cambios de intensidad de los ruidos cardíacos.

RUIDOS AGREGADOS

Clics

El **clic aórtico** es una vibración chasqueante, breve y de alta frecuencia, que recuerda a un timbre metálico, por lo que fue denominado en la literatura anglosajona por su onomatopeya "clic". Es el responsable de muchos de los falsos desdoblamientos del primer ruido, ya que es

CUADRO 35-5-5. Cambios de intensidad de los ruidos cardíacos

Aumento de intensidad
Primer ruido
- Permanente (estenosis mitral)
- Periódico (bloqueo A-V completo, fibrilación auricular)

Segundo ruido
- Por componente aórtico (hipertensión arterial)
- Por componente pulmonar (hipertensión pulmonar)

Disminución de intensidad
Primer ruido
- Alteración valvular o miocárdica (insuficiencia mitral, infarto, miocarditis)
- Mala transmisión del sonido (pericarditis con derrame, enfisema, obesidad)

Segundo ruido
- Por alteración de un componente:
  - Aórtico (estenosis e insuficiencia aórtica graves)
  - Pulmonar (estenosis pulmonar)
- Por alteración de los dos componentes (miocarditis, infarto)
- Por mala transmisión del sonido (pericarditis con derrame, enfisema, obesidad)

simplemente el reforzamiento de su componente eyectivo (tercer tren de ondas audibles). Aparece entre los 0,05 y 0,09 segundos del comienzo del primer tren de ondas audibles. Lo producen las vibraciones de la pared aórtica, las valvas y el anillo sigmoideo, con cierto grado de fibrosis por una eyección hemática muy potente. Sus causas más comunes son la estenosis aórtica valvular intensa y no calcificada, la aorta bicúspide, la hipertensión arterial grave y la ateromatosis senil de la aorta suprasigmoidea. Se lo percibe mejor en el foco apexiano que en el aórtico y el aórtico accesorio de Erb y no es modificable por la respiración (**fig. 35-5-16** y **caso clínico 35-5-5**).

El **clic pulmonar** recuerda al aórtico en sus características, pero se ausculta solo en el foco pulmonar y aumenta de intensidad, a la vez que se retrasa durante la inspiración. Se lo observa en la estenosis pulmonar valvular leve o moderada, en la hipertensión pulmonar primitiva o secundaria, en la comunicación interauricular y en la dilatación idiopática de la arteria pulmonar.

CASO CLÍNICO 35-5-5

Blas, de 19 años, consulta para obtener un certificado de aptitud física que se le requirió en un club donde desea practicar deportes. Se le explica que deben realizarse unas preguntas sobre antecedentes y luego un examen físico. Siempre ha sido sano y no recuerda enfermedades ni problemas físicos. Ha practicado todo tipo de deportes sin problemas. Ya ha sido examinado para otro certificado hace 2 años. En la auscultación cardíaca se detecta un clic protosistólico en la punta que no se modifica con la respiración.

¿Qué diagnósticos diferenciales plantea este hallazgo?
¿Cuál es el diagnóstico presuntivo y cómo se confirmaría?
¿Qué relevancia clínica tiene?

Comentario

Un clic protosistólico en la punta orienta hacia un origen aórtico del ruido, ya que el pulmonar se escucha en la base y se modifica con la respiración. Se plantea el diagnóstico diferencial con el desdoblamiento del primer ruido, que es raro. Este hallazgo presume la existencia de una válvula aórtica bicúspide, que es la cardiopatía congénita más frecuente. El diagnóstico se confirmaría con la realización de un ecocardiograma. Si se confirma, deberá realizar profilaxis antibiótica de la endocarditis infecciosa en determinadas situaciones, sobre todo en los tratamientos odontológicos.

El llamado **clic mesosistólico** es un ruido breve agudo y poco intenso, que puede ser provocado por estructuras extracardíacas o adherencias pleuropericárdicas, salvo que se continúe con un soplo sistólico *in crescendo*, como ocurre en el **clic telesistólico**. Tanto uno como otro corresponden al antiguamente llamado *síndrome de clic y soplo*, que, según hoy se sabe, responden a distintas formas y grados del prolapso valvular mitral, por mixomatosis valvular aislada o asociada y otras entidades como las disfunciones de los pilares. La posición de pie, el decúbito lateral izquierdo y el ejercicio modifican la ubicación del clic y la intensidad del soplo.

Chasquidos

El **chasquido de apertura mitral** es también una vibración chasqueante, breve (de 0,01 a 0,04 s), de alta

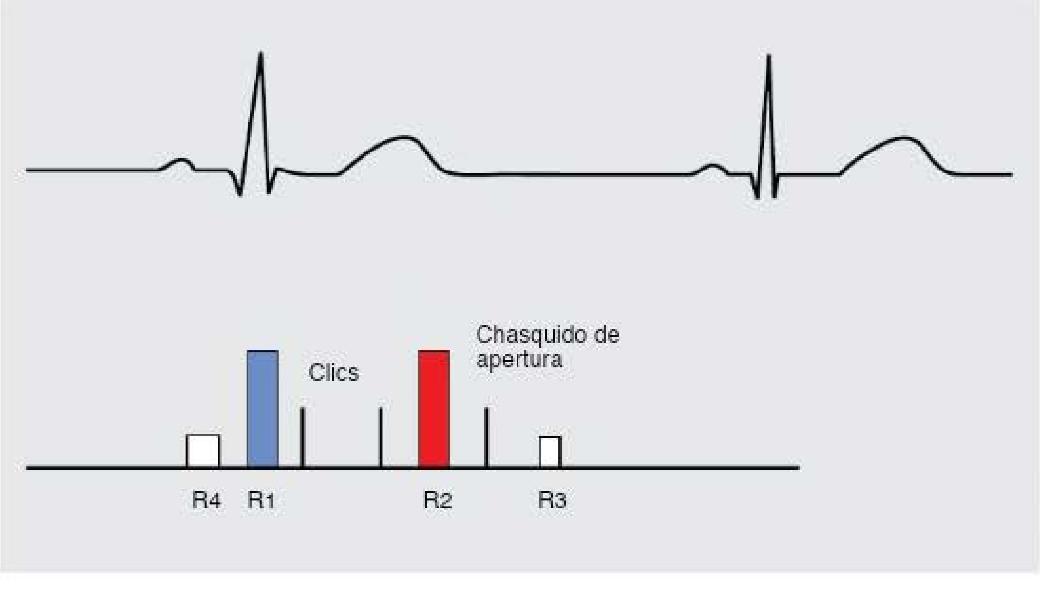


Fig. 35-5-16. Ruidos cardíacos agregados.

frecuencia, que aparece entre los 0,05 y 0,13 segundos después del componente aórtico del segundo ruido. Se lo percibe mejor en decúbito lateral izquierdo en el área apexiana, aunque también se lo ausculta con nitidez más arriba, llegando al foco pulmonar. Cuando ocurre esto último, debe aceptarse una gran aurícula izquierda con su orejuela libre de coágulos. A veces aparece solo en una zona muy reducida del ápex, por lo que hay que investigarlo con cuidado. Diferencia con adecuada especificidad una estenosis mitral orgánica reumática de una forma funcional derivada del cierre mitral por el "chorro" de regurgitación aórtica, es decir, de la seudoestenosis mitral con soplo diastólico de Austin Flint (**Epónimos**). Cuanto menor es la distancia desde el segundo ruido hasta el chasquido, mayor es la gravedad de la estenosis mitral (menor área). Esto es fácil de entender si se tiene en cuenta que la apertura mitral será tanto más temprana, cuanto antes la presión auricular izquierda aumentada supere a la presión intraventricular izquierda en la relajación isovolumétrica diastólica.

El **chasquido de apertura tricuspídeo** es mucho más raro que su homólogo mitral, pero obedece a la misma causa: estenosis tricuspídea orgánica, casi siempre reumática. Se diferencia del chasquido mitral en que aumenta de intensidad y se acerca más al segundo ruido durante la inspiración. Además, se oye mejor en el foco tricuspídeo.

Otros ruidos agregados

Las **"sístoles en eco"** consisten en la auscultación del cuarto ruido en las largas pausas diastólicas de los bloqueos A-V completos. Pueden ser generadas por la sístole auricular de un ritmo sinusal (esporádicas) o de un aleteo típico (elevada frecuencia). Son muy raras y carecen de valor semiológico. En contraposición, el **golpe pericárdico** (***pericardial knock*** de los autores anglosajones) tiene mayor frecuencia y valor diagnóstico. Aparece en pacientes con pericarditis constrictiva y ocurre por la vuelta a su posición de equilibrio del pericardio engrosado, con calcificaciones o sin ellas. Se percibe mejor en el foco apexiano o ligeramente por adentro y arriba, es de tonalidad aguda y aparece ligeramente adelantado en relación con un tercer ruido normal (0,13 a 0,14 s), a la vez que puede alcanzar mayor intensidad que los dos ruidos cardíacos normales.

Las **válvulas protésicas** producen también ruidos anormales. El primero y el segundo ruido protésico tienen cierto timbre metálico semejante a un clic sistólico. En posición aórtica puede auscultarse además un suave soplo sistólico eyectivo, que obedece al gradiente leve habitual y carece de significado. En posición mitral o tricuspídea, los ruidos de apertura de las prótesis coinciden con los que corresponderían a un chasquido de apertura y su cierre, con los fenómenos acústicos del primer ruido, al que refuerzan. Un soplo sistólico apexiano indudable o un soplo diastólico aórtico, aunque leve, hacen sospechar una disfunción protésica (filtración o *leak* por desinserción, trombosis o deformación de la prótesis) que la ecocardiografía debe confirmar, en especial con registro intraesofágico.

En último término, debe agregarse que los **marcapasos implantados** pueden provocar alteraciones de los ruidos normales, según la ubicación del electrodo estimulador. Si es en el ventrículo derecho, puede aparecer un desdoblamiento paradójico del segundo ruido (tipo bloqueo de rama izquierda). En ocasiones, puede auscultarse un ruido agregado que precede al primer ruido y que obedece a contracciones de los músculos vecinos (intercostales, diafragma) secundarias a estimulaciones de intensidad excesiva y, alguna que otra vez, a estímulos directos debido a la perforación del miocardio auricular o ventricular.

SOPLOS CARDÍACOS

Descritos por primera vez por Laënnec, obedecen a las vibraciones generadas por el flujo sanguíneo turbulento derivado de un brusco aumento de velocidad. Este aumento, al alcanzar un punto crítico –que varía para cada estructura cardíaca o vascular– transforma el avance normal de la columna sanguínea, representado por un flujo laminar, en otro turbulento. A esto deben agregarse las vibraciones generadas sobre las paredes y otras estructuras sólidas por las turbulencias del chorro hemático y la gran velocidad de este último.

Al igual que los frémitos, pueden ser de toda la sístole o la diástole (***holosistólicos*** y ***holodiastólicos***) o solo de la parte inicial (***proto***), media (***meso***) o final (***tele***) de cada una de ambas fases. Se denominan ***dobles*** o ***en vaivén*** cuando ocupan una porción de la sístole y la diástole, mientras que son ***continuos*** aquellos que ocupan la totalidad de ambas fases del ciclo cardíaco, que por lo general se acentúan durante la mitad final de la sístole.

La ***intensidad*** suele expresarse en diversas escalas, pero la que ha alcanzado mayor difusión ha sido la de Levine y Harvey (desde 1/6 hasta 6/6). El grado 1/6 significa que es un soplo de existencia dudosa (si hay más de un observador, no todos lo auscultan); grado 2/6, escasa magnitud, pero indudable (todos lo escuchan); grado 3/6, soplo intenso, pero no produce frémito; grado 4/6, soplo intenso acompañado por frémito; grado 5/6, máximo soplo auscultable con el receptor del estetoscopio aplicado sobre el tórax; grado 6/6, soplo tan intenso que se percibe sin apoyar este último, es decir, se transmite a través del aire interpuesto.

Los soplos cardíacos se clasifican en ***sistólicos*** y ***diastólicos***; a su vez, los primeros pueden ser ***eyectivos*** o ***regurgitantes*** y los segundos, ***regurgitantes*** o ***de llenado*** (**cuadro 35-5-6**).

Soplos sistólicos eyectivos

Son soplos que dejan cierto intervalo libre entre su comienzo y el primer ruido cardíaco y otro semejante entre su final y el componente del segundo ruido perteneciente a la válvula que le da origen. Son básicamente de predominio mesosistólico. Sus causas principales son la estenosis aórtica valvular y su homónima pulmonar.

En la ***estenosis aórtica valvular***, la fusión comisural y la rigidez de las valvas genera un soplo *in crescendo-decrescendo*, es decir, romboidal o "en diamante", localizado en el foco aórtico principal y accesorio (**fig. 35-5-17**). El pico máximo es más tardío cuanto más gra-

CUADRO 35-5-6. Esquema conceptual de los soplos cardíacos

Soplos del ventrículo derecho (maniobra de Rivero Carvallo positiva)
Sistólicos
- Eyectivos (estenosis pulmonar, comunicación interauricular)
- Regurgitantes (insuficiencia tricuspídea)

Diastólicos
- De llenado (estenosis tricuspídea)
- Regurgitantes (insuficiencia pulmonar)

Soplos del ventrículo izquierdo (maniobra de Rivero Carvallo negativa)
Sistólicos
- Eyectivos (estenosis aórtica)
- Regurgitantes (insuficiencia mitral y comunicación interventricular)

Diastólicos
- De llenado (estenosis mitral)
- Regurgitantes (insuficiencia aórtica)

ve es la estenosis, debido a que tarda más en alcanzarse la presión necesaria para proyectar la sangre a la velocidad adecuada. Suele iniciar el soplo un clic que, sin ser totalmente específico, sugiere ausencia de calcificación valvar y menor grado de estrechez. En las formas "cerradas", aunque el clic existe, resulta enmascarado por el tren de ondas *in crescendo* del soplo. Si la eyección es muy prolongada por la gravedad de la estenosis, el soplo sobrepasa el componente pulmonar del segundo ruido. En estos casos, la rigidez valvar atenúa el componente aórtico hasta hacerlo inaudible. En tales circunstancias, resulta simulado un soplo en la porción inicial de la diástole. Gallavardin describió el "fenómeno de la disociación acústica", que consiste en una mayor propagación del soplo sistólico aórtico al ápex que al cuello, a la vez que en aquel puede adquirir una tonalidad musical. Esto puede simular una insuficiencia mitral asociada inexistente. La forma "en diamante" casi siempre permite descartar tal asociación (**caso clínico 35-5-6**).

CASO CLÍNICO 35-5-6

Celio, de 68 años, concurre al consultorio para realizarse un "chequeo" de salud. Vive con su cónyuge y da clases particulares de matemáticas, a pesar de estar jubilado. Tiene hipertensión arterial, la cual está bien controlada y lleva una dieta con bajo contenido de sal. En el examen físico se ausculta en el área aórtica principal un soplo mesosistólico romboidal que se propaga al cuello.

¿Cuál es el origen más probable del hallazgo auscultatorio? ¿Qué diferencias semiológicas existen respecto de un soplo de insuficiencia mitral?

Comentario

El hallazgo de un soplo sistólico romboidal, localizado en el área aórtica principal o accesoria, que se propaga hacia el cuello, debe hacer sospechar una estenosis aórtica. Se diferencia del producido por la insuficiencia mitral en que, en esta última, el soplo sistólico es en banda, holosistólico, enmascara al segundo ruido, se ausculta con mayor intensidad en el área apexiana y se propaga hacia la pared lateral del tórax y a la axila. En el adulto mayor, es un hallazgo frecuente la estenosis aórtica, de etiología ateroesclerótica, que en la actualidad se ha convertido en la más común de las valvulopatías.

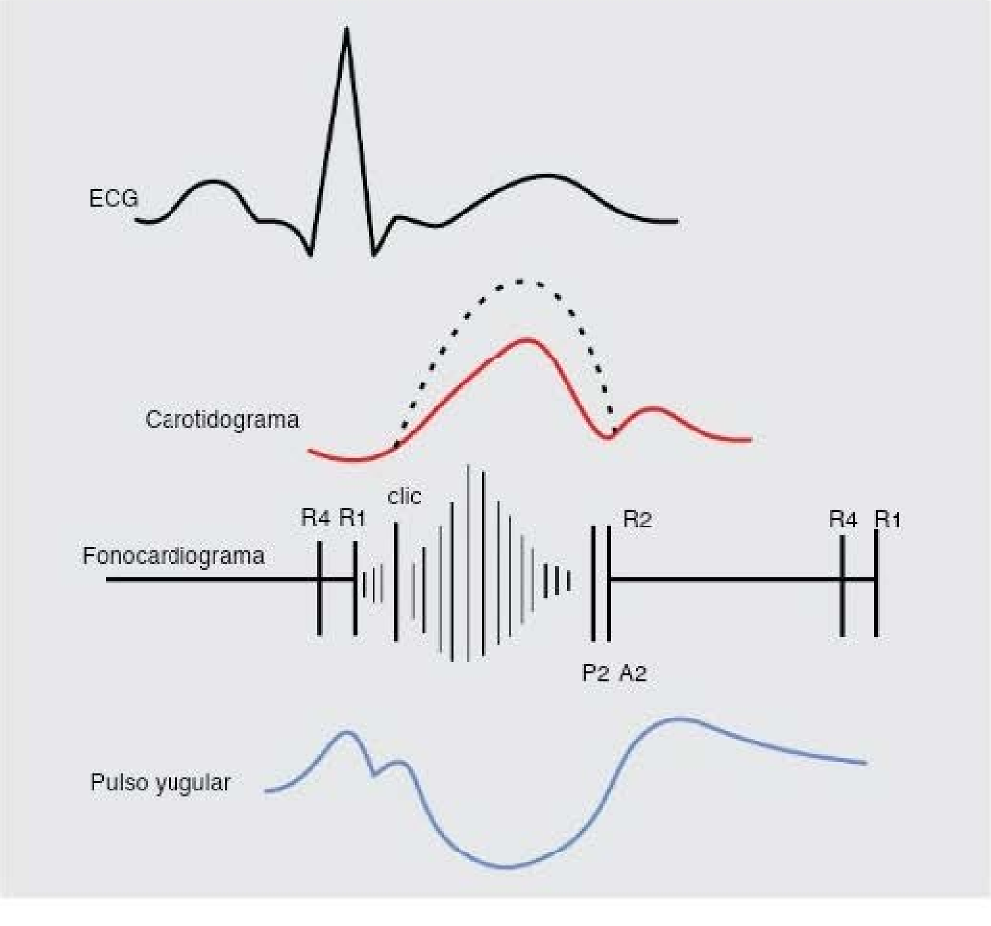


Fig. 35-5-17. Soplo sistólico de eyección por estenosis aórtica.

En una estenosis aórtica valvular, la presencia de un componente aórtico del segundo ruido muy disminuido, con desdoblamiento paradójico, un cuarto ruido cardíaco y un acmé del soplo sistólico retrasado indican un área valvular muy reducida y la probable necesidad de recambio valvular.

En la ***estenosis subaórtica dinámica*** (miocardiopatía hipertrófica), el soplo se ausculta más bajo, es decir, solo en el foco aórtico accesorio, no está acompañada por un clic ni tampoco por frémito, salvo excepciones. Se exagera notoriamente y a veces solo resulta audible durante la fase presora de la maniobra de Valsalva, en la posición de pie y en los latidos extrasistólicos. En las tres circunstancias, la acentuación deriva del menor llenado ventricular y la consiguiente exageración de la estenosis subaórtica.

En la ***estenosis supravalvular***, el foco máximo es más alto (sobre el manubrio esternal o los huecos supraclaviculares), no existe clic y a veces coexiste un suave soplo diastólico de igual ubicación.

En la ***estenosis pulmonar valvular***, casi siempre de origen congénito, el soplo es semejante al de la lesión homónima aórtica, pero con máxima intensidad de auscultación en el foco pulmonar y con propagación a la espalda. A veces también se escucha en el cuello, en especial a la izquierda (transmisión de la pulmonar a la aorta y de esta a las carótidas). Suele iniciarse con un clic tanto más temprano cuanto más grave es la estenosis. El soplo suele terminar antes del componente aórtico del segundo ruido y, en las válvulas muy "cerradas", puede sobrepasarlo (**fig. 35-5-18**).

En los pacientes con ***estenosis pulmonar relativa*** por la presencia de cortocircuitos de izquierda a derecha (comunicación interauricular, comunicación interventricular) o de estados hipercinéticos (hipertiroidismo intenso, anemia crónica, fiebre), aparece un soplo eyectivo suave, protosistólico, en pleno foco pulmonar.

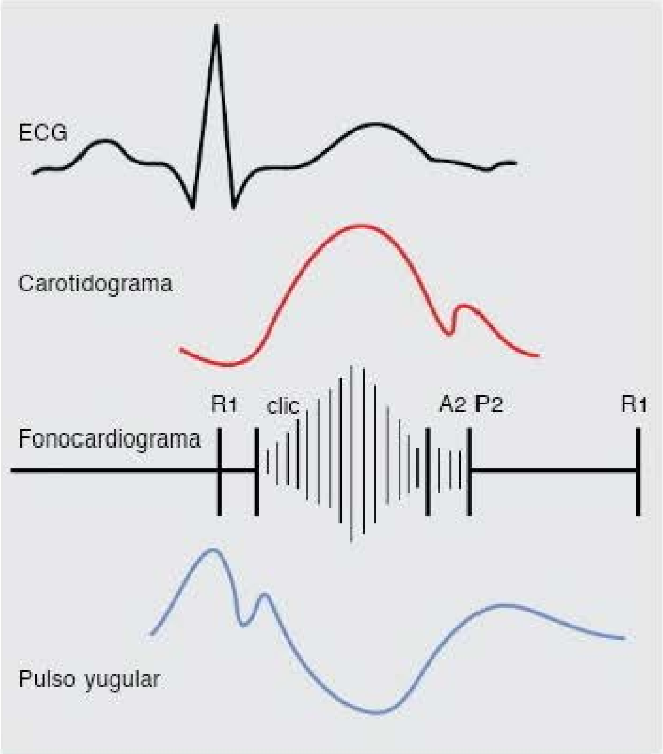


Fig. 35-5-18. Soplo sistólico de eyección por estenosis pulmonar.

Soplos sistólicos regurgitantes

A diferencia de los soplos eyectivos, ocupan toda la sístole. Comienzan con el primer ruido y terminan con el segundo, es decir que tienden a ser holosistólicos. Con frecuencia enmascaran el primer ruido y a veces sobrepasan el segundo, debido a que las válvulas sigmoideas se cierran antes de la apertura de las válvulas auriculoventriculares (que hacen cesar el soplo).

En la ***insuficiencia mitral común***, el soplo puede tener una intensidad variable, siempre mayor en el área apexiana, donde con frecuencia adopta la forma "en banda". Solo los intensos (grados 4/6 o 5/6) producen frémito. El soplo se propaga de acuerdo con la dirección del chorro regurgitante. A su vez, este varía según la valva o comisura más comprometida. Lo más frecuente es la falta de cierre de la valva septal o mayor, lo que origina la propagación clásica a la pared lateral del tórax y la axila. Si la valva mural o menor y la comisura posterior son las más afectadas, el chorro se orienta hacia atrás, arriba y a la derecha, con lo que se propaga al mesocardio y al foco aórtico, simulando una estenosis valvar aórtica, es decir, lo inverso del fenómeno de Gallavardin. Es de tonalidad elevada y a veces musical o piante. Esto último suele ser expresión de la rotura de un pilar o de una cuerda tendinosa de primer orden (insuficiencia mitral grave), de una cuerda de segundo orden (insuficiencia mitral moderada) o simplemente de una fibrosis con eversión valvar (insuficiencia mitral leve). Esto significa que el carácter musical o piante no califica la gravedad de la lesión y el reflujo. En las aurículas aneurismáticas, el soplo de regurgitación mitral puede auscultarse nítidamente en el tercer espacio intercostal a ambos lados del esternón. En el prolapso mitral de valva menor, el soplo suele ser telesistólico *in crescendo*, con un clic sistólico que lo antecede o sin él. En la mixomatosis prolapsante de ambas valvas puede ser holosistólico *in crescendo*, o "en banda" (**fig. 35-5-19**).

En la ***comunicación interventricular*** no complicada aparece un soplo holosistólico intenso y "en banda", acompañado casi siempre por frémito. Se ubica en el mesocardio y puede sobrepasar el componente aórtico del segundo ruido. Se propaga "en rayos de rueda de carro" y puede oírse aun a cierta distancia de la pared anterior del tórax (grado 6/6). Cuando se complica con hipertensión pulmonar adquirida, el cortocircuito de izquierda a derecha, generador del soplo, se atenúa. Disminuye así de intensidad y se acorta, transformándose primero en protomeso y luego en protosistólico. Además, desaparece el soplo pulmonar sistólico de hiperflujo, así como el diastólico mitral de igual causa y el tercer ruido aumentado.

El soplo regurgitante de la ***insuficiencia tricuspídea*** es parecido al de la insuficiencia mitral, pero su foco de auscultación máxima es la porción inferior del esternón. Además, suele tener menor intensidad porque las presiones (y gradientes) de las cámaras derechas son menores en relación con las izquierdas y también porque

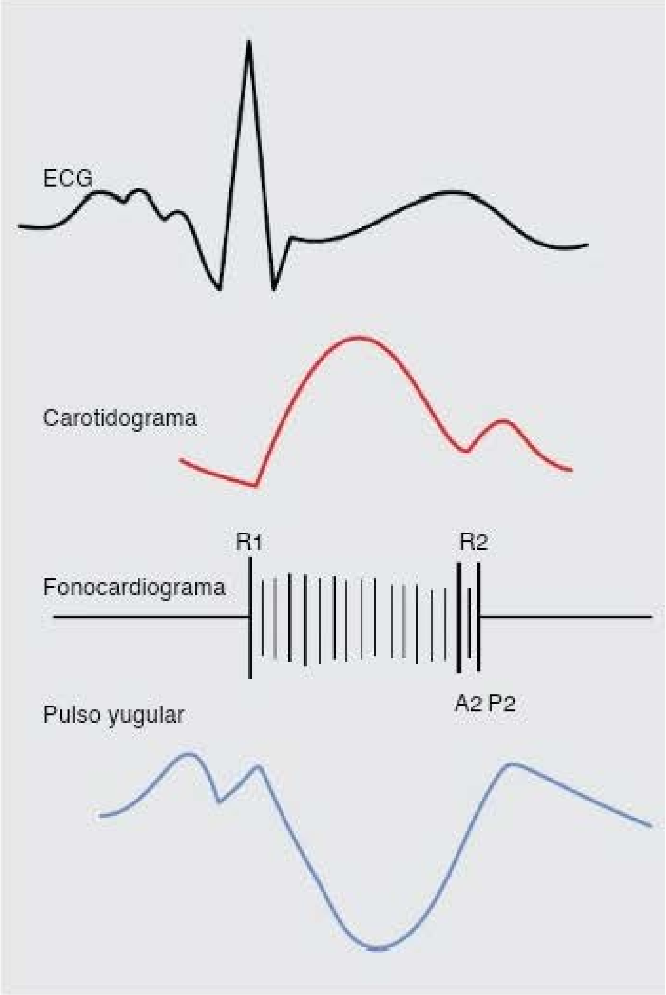


Fig. 35-5-19. Soplo holosistólico de regurgitación por insuficiencia mitral.

predominan netamente los reflujos funcionales por dilatación ventricular derecha, hecho que no ocurre en la insuficiencia mitral. Por tales razones, no son pocos los ejemplos en los que el soplo es inaudible a pesar de la presencia de signos francos de reflujo tricuspídeo. Sea intenso o débil, aumenta de manera notoria al final de una inspiración profunda (*signo de Rivero-Carvallo*) (**Epónimos**). Incluso puede hacerse audible solo durante esa fase de la respiración. Cabe señalar que este signo no se hace presente cuando existe una aurícula derecha papirácea, debido a la falta de aumento del llenado auricular durante el vacío intratorácico inspiratorio, que es el responsable de la acentuación de los signos físicos derechos.

Soplos diastólicos regurgitantes

Comienzan inmediatamente después del cierre de la válvula que los origina (aorta o pulmonar), son agudos y casi siempre *in crescendo-decrescendo*. Suelen percibirse mejor en la base del área precordial cuando el paciente está sentado y con los brazos elevados por encima de la cabeza (posición de Azoulay).

El soplo de la ***insuficiencia valvular aórtica*** tiene su área de mejor auscultación en el foco de Erb, es "aspirativo" y se propaga hacia el ápex. En los casos moderados ocupa la mitad de la diástole y en los graves es holodiastólico, salvo en las formas más acentuadas con falla ventricular. En estos últimos, la elevación temprana de la presión telediastólica ventricular reduce la regurgitación desde la aorta y acorta el soplo semejando las formas leves, pero el resto del cuadro clínico torna simple la diferenciación entre uno y otro.

Parecido a estos es el breve soplo diastólico aspirativo de la ***insuficiencia aórtica aguda***, sea moderada o grave. En esta variedad, a diferencia de las formas crónicas, el ventrículo izquierdo no ha tenido tiempo de adaptarse mediante dilatación e hipertrofia. Por ello, la presión intraventricular experimenta una franca elevación durante la mitad final de la diástole, cierra tempranamente la válvula mitral, reduce la regurgitación aórtica y, por ende, la magnitud del soplo diastólico aspirativo. Provocada casi siempre por la endocarditis infecciosa, el aneurisma disecante de la aorta o la rotura de un aneurisma congénito o adquirido del seno de Valsalva al ventrículo izquierdo, desencadena tempranamente una insuficiencia cardíaca izquierda progresiva y rápida, que en las formas graves obliga al reemplazo valvular temprano (en 3 a 6 meses).

En algunos casos de ***insuficiencia aórtica crónica***, el soplo diastólico puede auscultarse bien y aun de manera predominante en el foco aórtico principal. Esto ocurre cuando existe una dilatación manifiesta de la porción suprasigmoidea de la aorta, que la aproxima a la pared anterior derecha y alta del tórax. En la actualidad se la observa en la insuficiencia valvular aórtica de la hipertensión arterial grave de larga data, con fibrosis parietal y valvar secundaria (2-5% de las hipertensiones arteriales mayores de 180/110 mm Hg). La auscultación predominante del soplo en el foco aórtico, con presión diastólica no muy reducida y, por ende, escasos signos arteriales periféricos de regurgitación, se clasificaba como variedad de Hodgson de la insuficiencia aórtica, en oposición a la auscultable en el margen izquierdo del esternón (desde el foco de Erb hacia el ápex) del soplo aspirativo, presión diastólica francamente reducida y signos periféricos netos de regurgitación, denominada variedad de Corrigan, con frecuencia de origen reumático (**fig. 35-5-20**).

El soplo de la ***insuficiencia valvular pulmonar*** tiene características semejantes a su homólogo aórtico, pero se ubica estrictamente en el margen izquierdo del esternón a una mayor altura (en el foco pulmonar); suele ser de menor intensidad y duración, a la vez que, como todo fenómeno derecho, se incrementa durante la parte final de la inspiración. La forma orgánica es muy rara y casi siempre de origen congénito (falta total de valvas, válvula bicúspide o cuadricúspide) sola o asociada con otras malformaciones. En cambio, es frecuente la forma funcional que sigue a la hipertensión pulmonar primitiva o secundaria. Graham Steell (**Epónimos**) lo describió originalmente en 1881 en alrededor del 4% de las estenosis mitrales de larga evolución y en la hipertensión pulmonar grave. Esta cifra es coincidente con la observada en la actualidad. Cuando aparece en otras hipertensiones pulmonares (primitivas, síndrome de Eisenmenger), suele emplearse el término *soplo de tipo Graham Steel*. Su presencia indica que las cifras de presión pulmonar se acercan a las sistémicas (80 mm Hg o mayores) (**fig. 35-5-21**).

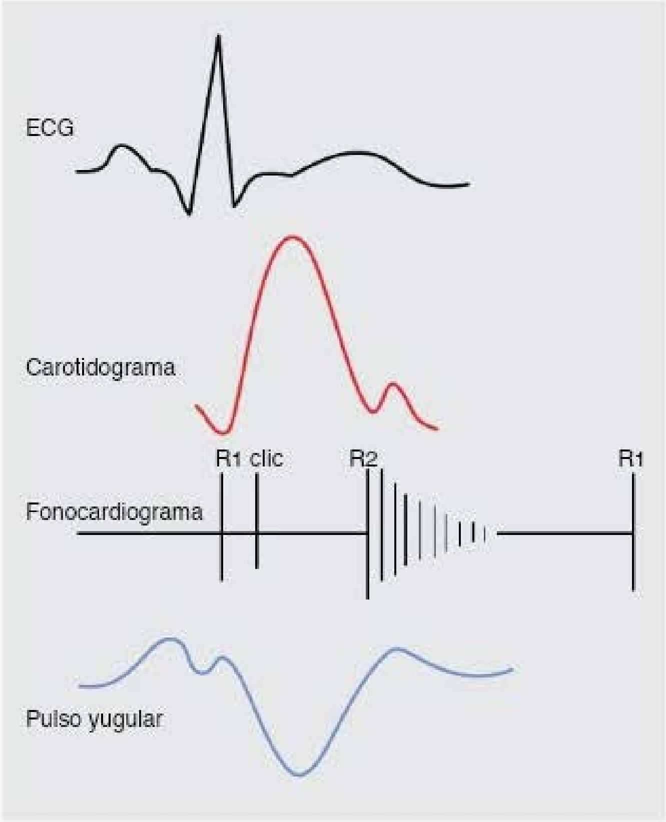


Fig. 35-5-20. Soplo diastólico de regurgitación por insuficiencia aórtica.

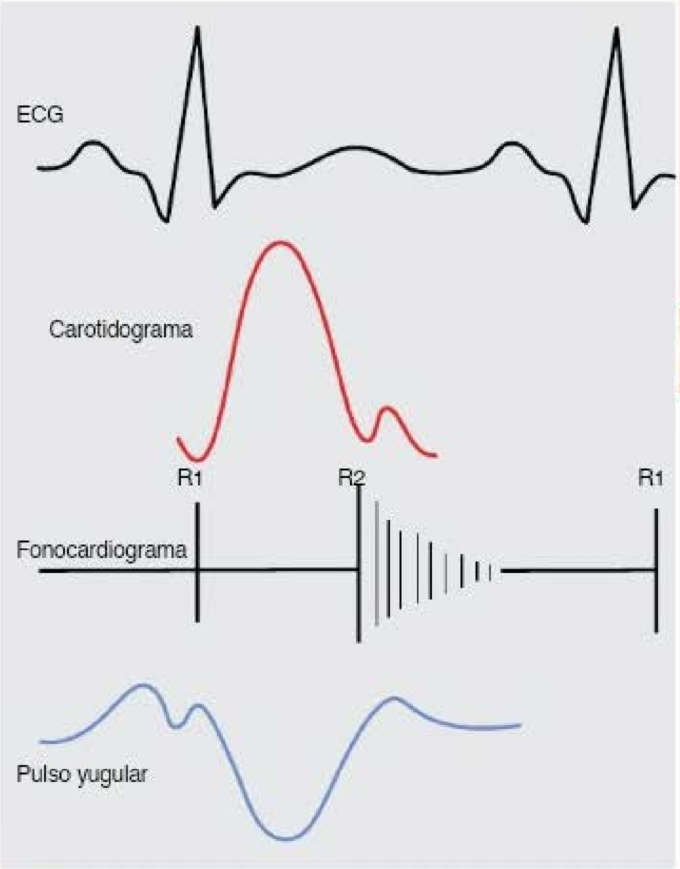


Fig. 35-5-21. Soplo diastólico de regurgitación por insuficiencia pulmonar.

Soplos diastólicos de llenado

Se originan en las válvulas auriculoventriculares y comienzan solo después de un cierto tiempo del segundo ruido (cierre sigmoideo). Son, pues, mesodiastólicos, graves, retumbantes, en *decrescendo* y a menudo los precede un ruido chasqueante (chasquido de apertura de cada una de las válvulas).

El soplo de la ***estenosis mitral*** es el más frecuente y representativo del grupo. En la estrechez leve se inicia con un chasquido de apertura mitral bastante alejado del segundo ruido (intervalo 2.° R-chasquido entre 0,13 y 0,14 s), ocupa la mesodiástole, va en *decrescendo* y termina antes de la sístole auricular, cuando existe ritmo sinusal. Se lo percibe mejor con frecuencias cardíacas bajas (menores de 70/min), en el ápex y en los primeros segundos de adoptada la posición de Pachón. A veces solo es auscultable en un área muy reducida (tamaño del receptor del estetoscopio), por lo que debe buscarse con prolijidad, sobre todo en las mujeres con mamas voluminosas y, en particular, con la campana del estetoscopio. Estos detalles son muy importantes en presencia de soplos pequeños, lo cual, unido a su baja frecuencia (son las de tonalidad más graves) ha hecho difundir el término de estenosis mitrales "áfonas"; se describieron numerosas causas de este hecho, cuando en realidad corresponde decir "inaudible", debido a una pesquisa no esmerada. En las formas más graves, la presión intraauricular izquierda abre antes las válvulas auriculoventriculares, por lo que el chasquido es más temprano (intervalo 2.° R-chasquido entre 0,10 y 0,12 s), y también el soplo, que se prolonga hasta confundirse con el reforzamiento presistólico del soplo dependiente de la sístole auricular (si hay ritmo sinusal) (**fig. 35-5-22**).

Cuando existe una ***estenosis mitral "relativa"*** por el elevado flujo transvalvular y dilatación del ventrículo

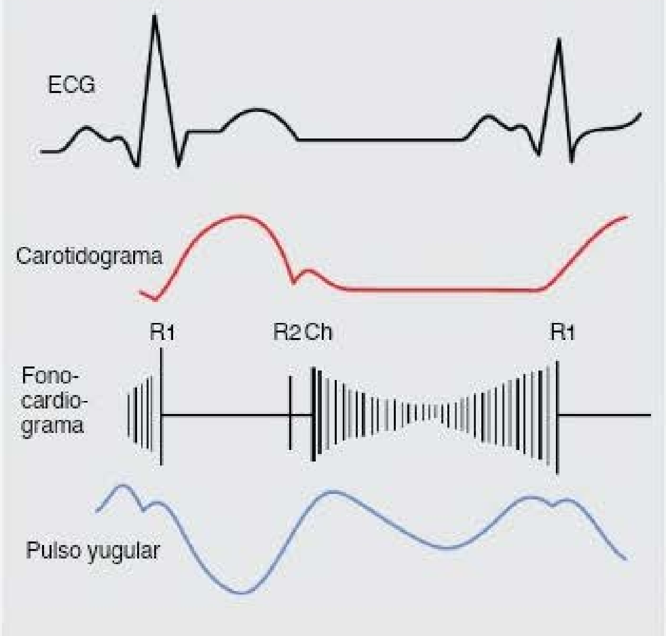


Fig. 35-5-22. Soplo diastólico de llenado por estenosis mitral.

izquierdo, también se produce un suave soplo mesodiastólico grave. Suele comenzar con un tercer ruido exagerado, lo que puede confundirse con un chasquido de apertura inexistente del que se diferencia por su menor agudeza y mayor distancia al segundo ruido (intervalo 2.º R-3.er R de 0,15 s o mayor). Se lo observa en las insuficiencias mitrales masivas, por lo que no debe interpretarse como estrechez mitral orgánica asociada y, en consecuencia, con una falsa enfermedad mitral. También aparece en la comunicación interventricular y en el conducto arterioso persistente con elevados cortocircuitos de izquierda a derecha (relación volumen minuto circulatorio pulmonar-sistémico mayor de 2,5:1). Por otra parte, Carey Coombs (**Epónimos**) describió, en 1924, un soplo semejante en la carditis reumática, por estenosis mitral relativa al gran flujo, reforzado por la contracción auricular anticipada, dependiente de un intervalo P-R prolongado. El *soplo de Carey Coombs* es importante por dos razones: es índice probable de actividad reumática y no traduce una estrechez mitral estructural definitiva. Aunque algunos sostienen que a su génesis contribuye un engrosamiento inflamatorio valvar, este siempre es reversible y desaparece con la evolución del proceso (**fig. 35-5-23**).

Mucho más importante por su valor pronóstico es el soplo diastólico por ***estenosis mitral funcional*** que describió *Austin Flint* en 1861 en la insuficiencia aórtica crónica grave. Lo provoca la gran presión telediastólica ventricular izquierda que cierra tempranamente la válvula mitral durante el llenado diastólico, es decir que expresa gravedad y evidencias claras de insuficiencia ventricular. Durante años representó un problema diagnóstico en la insuficiencia valvular aórtica de origen reumático, ya que debía descartarse una estrechez mitral orgánica asociada. En la actualidad, la ecocardiografía resuelve rápidamente el diagnóstico diferencial al mostrar el cierre temprano mitral con válvula sana o los signos típicos de la estrechez mitral reumática.

El soplo de la ***estenosis tricuspídea*** es superponible al de igual lesión mitral, pero de máxima intensidad sobre la parte inferior del esternón. Con la inspiración se acentúa francamente, mientras que el retumbo mitral disminuye (maniobra de Rivero Carvallo). Su prevalencia es muy inferior a la de la estenosis mitral, pero su importancia diagnóstica es trascendente, ya que indica siempre organicidad.

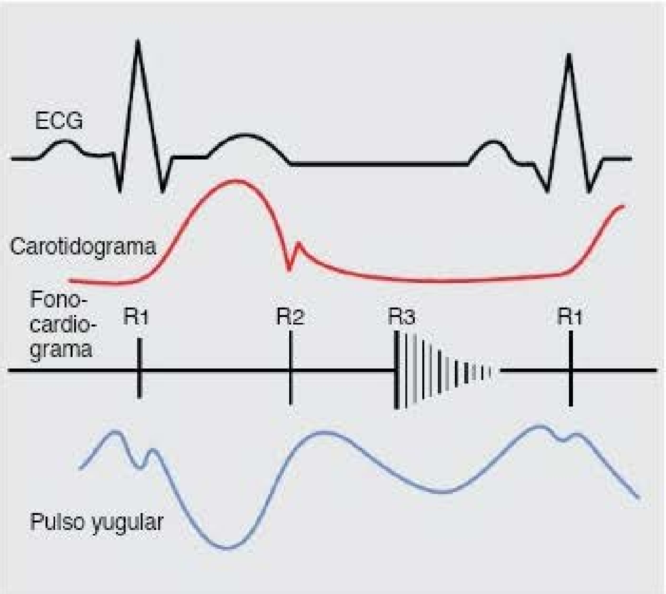


Fig. 35-5-23. Soplo mesodiastólico de Carey Coombs.

También existe una ***estenosis tricuspídea funcional*** por aumento del flujo sanguíneo transvalvular. Se la observa en la comunicación interauricular y en el retorno venoso anómalo. Asimismo, se describió la estenosis tricuspídea funcional en casos de insuficiencia valvular pulmonar grave por hipertensión pulmonar a niveles sistémicos (primitiva o secundaria). Dada su semejanza auscultatoria y patogénica, se lo ha llamado *soplo de Austin Flint "derecho"* pero, a diferencia del original, su observación es excepcional.

En el **cuadro 35-5-7** se muestran los valores de cribado de los soplos cardíacos para el diagnóstico de las valvulopatías.

Otros soplos

Los ***soplos musicales*** son aquellos en los que se asocian sobretonos de frecuencias múltiples del ruido fundamental formando armónicos. Pueden ser sistólicos o diastólicos, pero son más frecuentes los primeros. Tres son las causas habituales de estos últimos, a las que se agrega una excepcional. Las tres comunes son la *estenosis aórtica calcificada*, que da lugar al fenómeno de Gallavardin de proyección al ápex, la *insuficiencia mitral* por rotura de las cuerdas tendinosas (idiopática, por endocarditis infecciosa o infarto agudo de miocardio), calcificaciones con eversión valvar o sin ella, y prolapso mixomatoso del síndrome de Marfan (**Epónimos**), y el *soplo pleuropericárdico* muy intenso que sobrepasa en duración al segundo ruido (secuela de pericarditis o pleuresías izquierdas). La variedad excepcional la originan los *tendones aberrantes*, es decir, cuerdas anómalas que atraviesan los tractos de salida ventriculares, a los que la velocidad sanguínea hace vibrar, produciendo un ruido semejante al ocasionado por el cepillo de carpintero o el arrullo de una paloma. Los musicales diastólicos son raros y en general se observan en la insuficiencia valvular aórtica por retroversión y fibrosis valvar (ateroesclerosis), *flapping* por disección del anillo y la válvula, por hematoma de la media (aneurisma disecante) o por endocarditis infecciosa.

Los ***soplos continuos*** obedecen casi todos a comunicaciones anormales entre arterias y venas, congénitas o adquiridas. El generado por el *conducto arterioso persistente* es el más común. Recuerda el ruido de una máquina de vapor, razón por la que Gibson lo denominó soplo "en maquinaria". Es de grado intenso (4/6 a 6/6) y suele estar acompañado por un frémito también continuo. Se ubica en el foco pulmonar y se propaga sobre todo a la zona infraclavicular izquierda. Se acentúa al final de la sístole "montándose" sobre el segundo ruido, a partir del cual disminuye. El primer ruido es bien percibido y más notorio que el segundo (**fig. 35-5-24**).

La *ventana aortopulmonar* suele presentar un soplo continuo semejante al del conducto arterioso persistente, pero con máxima intensidad a un nivel inferior (tercero o cuarto espacio intercostal, sobre el esternón

CUADRO 35-5-7. Soplos y valvulopatías*

Hallazgo	Sensibilidad (%)	Especificidad (%)	CP si el hallazgo está:	
			Presente	Ausente
Soplo funcional				
Detección de hallazgos normales en el eco-Doppler	67-98	70-91	**4,7**	NS
Soplo sistólico característico				
Detección de estenosis aórtica leve o peor	90	85	**5,9**	**0,1**
Detección de estenosis aórtica grave	83-98	71-76	**3,5**	**0,1**
Detección de insuficiencia mitral leve o peor	56-75	89-93	**5,4**	0,4
Detección de insuficiencia mitral moderada a grave	73-93	61-76	2,6	**0,3**
Detección de insuficiencia tricuspídea leve o peor	23	98	**14,6**	0,8
Detección de insuficiencia tricuspídea moderada a grave	20-62	94-98	**9,6**	NS
Detección de comunicación interventricular	90	96	**24,9**	NS
Detección de prolapso de válvula mitral	55	96	**12,1**	0,5
Soplo diastólico característico				
Detección de insuficiencia aórtica leve o peor	54-87	75-98	**9,9**	**0,3**
Detección de insuficiencia aórtica moderada a grave	88-98	52-88	**4,3**	**0,1**
Detección de insuficiencia pulmonar	15	99	**17,4**	NS

NS: no significativo; CP: cociente de probabilidad.

* Estándares diagnósticos para todas las lesiones valvulares: ecocardiografía Doppler y angiografía.

Definición del hallazgo. Para todos los soplos, el hallazgo se refiere solo a aquellos soplos característicos en calidad, localización y momento para ese diagnóstico. Por ejemplo, el CP positivo de 9,9 para insuficiencia aórtica se refiere a un soplo diastólico temprano, de alta frecuencia, *in decrescendo* y soplante a nivel del borde esternal izquierdo inferior.

Modificado de McGee S. *Evidence-Based Physical Diagnosis*. Philadelphia: Elsevier; 2018. p. 371.

o en su margen izquierdo). Si se asocia con hipertensión pulmonar, hecho común, resulta también solo sistólico o, al menos, con un componente diastólico breve (doble soplo).

Cuando un *aneurisma del seno de Valsalva*, congénito o adquirido, se rompe o se perfora en la aurícula o en el ventrículo derecho, genera un soplo continuo en el foco aórtico o por debajo de él y se propaga sobre la derecha o sobre el cuerpo esternal. La perforación hacia el ventrículo izquierdo solo produce un soplo diastólico propagado por el borde esternal izquierdo.

Las *fístulas arteriovenosas coronarias*, es decir, la comunicación directa o a través de dilataciones aneurismáticas de una arteria coronaria con el seno venoso o cualquier cámara cardíaca, genera un soplo continuo o solo diastólico si la conexión es con el ventrículo izquierdo. La ubicación varía; puede auscultarse en cualquier lugar del precordio, pero es más frecuente en el cuarto espacio, a la derecha o a la izquierda del tercio inferior del esternón.

De vez en cuando, las *fístulas arteriovenosas pulmonares* vecinas a la zona precordial ocasionan problemas diagnósticos. La presencia de cianosis, policitemia, hipocratismo digital y una imagen moteada de tamaño variable en el examen radiológico son elementos decisivos para la filiación adecuada del soplo continuo percibido en cualquier lugar del tórax, ya que la ubicación de tales fístulas también varía.

Entre los ***soplos no clasificados*** se encuentran los generados por los *mixomas cardíacos* de prevalencia suficiente como para que siempre se los tenga en cuenta; producen diversos tipos de soplos y ruidos que simulan

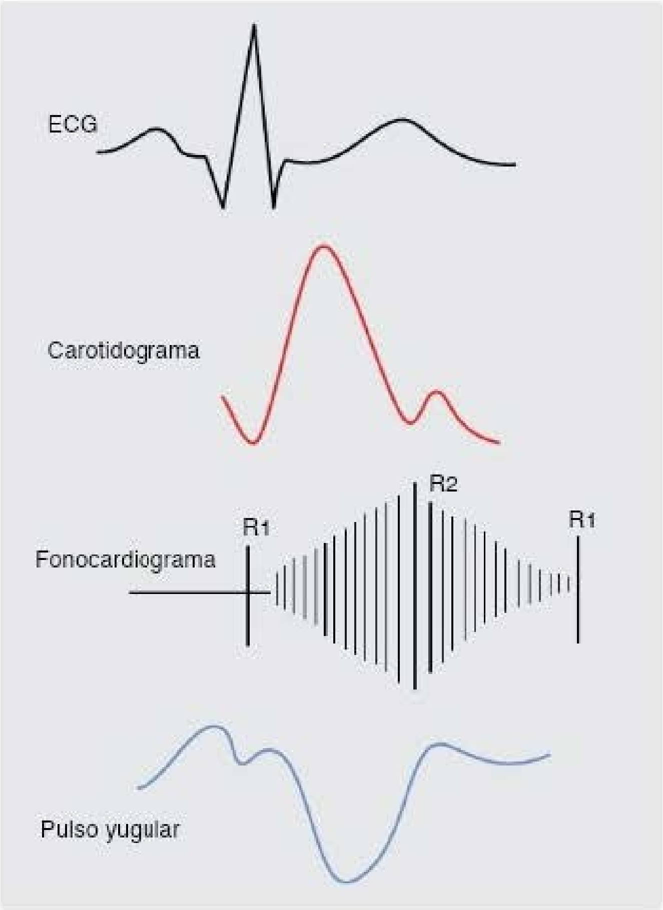


Fig. 35-5-24. Soplo continuo por conducto arterioso persistente.

variadas afecciones. El mixoma auricular izquierdo (60% de los mixomas cardíacos), que suele implantarse en la zona de la fosa oval, puede simular a la perfección los hallazgos auscultatorios de la estrechez o enfermedad mitral, incluso el chasquido de apertura a través del denominado “plop” tumoral. Este nombre, al igual que el clic, es la onomatopeya del ruido provocado por el tumor que se desplaza dentro de la cámara de origen o a través de la válvula auriculoventricular. Los del ventrículo derecho, donde pueden alcanzar gran tamaño, semejan una estrechez pulmonar valvular o infundibular. El hecho más característico es la variación diaria de los fenómenos auscultatorios y, sobre todo, los cambios que en ellos ocasionan las fases respiratorias y las distintas posiciones de examen.

Los ***soplos inocentes*** fueron descritos por Still en niños pequeños con soplos sistólicos de variada intensidad, sobre todo basales y mesocardíacos, sin que pudiera descubrirse patología alguna en las necropsias. Ahora se sabe que un porcentaje apreciable de niños y adolescentes presentan soplos sistólicos en focos basales (pulmonar y aórtico) mesocárdicos y mitrales, no acompañados por frémitos y de intensidad leve a moderada (grados 1/6 a 3/6). Suelen atenuarse en posición de pie y excepcionalmente tienen un timbre musical. En los exámenes médicos escolares y de ingreso en la universidad, así como de admisión a otras instituciones, es dable comprobarlos en un 3-10% de los candidatos. Con la metodología diagnóstica actual es posible averiguar su origen en un buen número de casos. Entre las causas más frecuentes figuran válvula aórtica bicúspide, estenosis pulmonar leve y prolapso mínimo de la válvula mitral. Este último es más frecuente en las mujeres delgadas y varía de manera notoria con la edad e, incluso, con las oscilaciones del peso corporal (el aumento atenúa el soplo). Puede o no tratarse de grados menores de mixomatosis. Una vez confirmado el hallazgo del soplo, es necesario tratar de establecer su origen con todos los exámenes complementarios incruentos disponibles (electrocardiografía, radiología no contrastada, ecocardiografía y eco-Doppler cardíaco). A pesar de ello, no es posible establecer el origen real en más de la mitad de los pacientes. En casi todos ellos desaparecen o se atenúan con el transcurso de los años. El porcentaje de este tipo de hallazgos disminuye notablemente después de los 25 años, hasta un nivel vecino al 0,1%, hecho que contribuye a avalar la benignidad del fenómeno auscultatorio. A este grupo mayoritario corresponde realmente la denominación de ***soplo funcional*** o ***inocente***. También debe señalarse que factores diversos que aumentan la velocidad sanguínea, como la simpaticotonía (esfuerzo, emoción, fiebre, distonías nerviosas), la disminución de la viscosidad sanguínea (anemias crónicas) y el hipertiroidismo son capaces de generar soplos funcionales de duración limitada (de minutos a meses). Factores extracardíacos, como el síndrome de espalda recta y el *pectus excavatum* con sus variantes (tórax infundibuliforme), pueden ocasionar también soplos funcionales más o menos transitorios.

FROTES PERICÁRDICOS

Son fenómenos acústicos soplantes, ásperos o rudos, comparados con el “crujir del cuero nuevo” o con el raspado de una lija. Tienen sobre todo cierto carácter de superficialidad, como si estuvieran “debajo del oído”. Pueden ubicarse en cualquier lugar del precordio, pero son más frecuentes en la base, el mesocardio y el ápex, en ese orden. Por lo general son sistólicos, aunque no rara vez son sistodiastólicos (“en vaivén”).

En ocasiones son sistólicos (retracción ventricular), diastólicos tempranos (llenado rápido) y diastólicos tardíos (sístole auricular) a la vez y generan un ritmo llamado de ferrocarril (chu-chu-chu). Por cierto, si existe fibrilación auricular, no se produce el componente diastólico tardío. Al apoyar con más firmeza el estetoscopio contra el tórax, se refuerzan los frotes pericárdicos y no los soplos. A pesar de los escritos clásicos, pueden auscultarse en presencia de derrames de gran magnitud y aun en el taponamiento cardíaco agudo y subagudo. Esto significa que no aparecen solo en la pericarditis aguda sin derrame (seca). En la pericarditis epiestenocárdica, son más frecuentes en los infartos agudos de miocardio de cara anterior, pero pueden existir en los inferodorsales. Los cambios posturales y la respiración modifican los frotes pericárdicos. En general, la inspiración profunda suele reforzarlos porque el descenso del diafragma estira el pericardio y ocasiona un mayor contacto de sus hojas visceral y parietal. En cambio, a veces aumentan en la espiración forzada. Se ha sugerido que esto último ocurre en las pericarditis con derrame; en el colapso pulmonar espiratorio, el líquido se distribuye a los costados y facilita el roce de ambas hojas en la cara anterior. Pueden auscultarse durante pocas horas o persistir semanas. Esto último depende sobre todo de la etiología de la pericarditis.

OTROS HALLAZGOS SEMIOLÓGICOS

Aparato respiratorio

En la patología cardíaca es muy frecuente auscultar ***estertores crepitantes*** en una o ambas bases pulmonares, casi siempre de predominio izquierdo. Traducen el aumento de la presión “capilar” con ligero edema intraalveolar e intrabronquiolar, dependiente de una insuficiencia ventricular izquierda de grado variable. Cuando aparece una falla ventricular más grave, sea como primera manifestación de la descompensación izquierda o como acentuación de una preexistente de grado menor (disnea paroxística, edema agudo de pulmón), esos estertores congestivos alcanzan cada vez mayor altura en ambos hemitórax y llegan a veces en pocos minutos hasta los vértices, junto con una tos repetida y angustiante, estertores de burbuja de mayor tamaño, hasta llegar al clásico “ral traqueal”, oído a distancia del tórax del paciente. Surge así abundante expectoración, a veces a borbotones, constituida por el conocido líquido rosado o “asalmonado” del edema pulmonar agudo.

En algunos episodios de disnea paroxística cardiogénica se agrega un ***broncoespasmo*** de grado y extensión variables que obedece a diversos mecanismos, con la consiguiente aparición de roncus y sibilancias. Junto con una tos irritativa, puede inducir el falso diagnóstico de asma bronquial. Por tal razón, estos accesos dieron origen al término “asma cardíaca”. Cuando se agrega insuficiencia cardíaca derecha franca con insuficiencia tricuspídea o sin ella, los estertores pulmonares (y la ortopnea) tienden a atenuarse.

En los grados mayores aparecen los signos clásicos del ***derrame pleural*** o ***hidrotórax*** (disminución o abolición de las vibraciones vocales y del murmullo vesicular, matidez hídrica), que casi siempre afecta al hemitórax derecho. Cuando es bilateral suele mantenerse este predominio derecho, que se ha atribuido a diversas causas, pero en especial a la mayor perturbación hemodinámica que sufre el sistema ácigos y a la compresión más selectiva de la dilatación auricular derecha sobre el drenaje linfático pleural del mismo lado.

Abdomen

Interesan en primer término los **latidos visibles y palpables** que pueden aparecer en el epigastrio, el hipocondrio derecho y, a veces, en la zona periumbilical. En el primero se observan los derivados de la ***actividad ventricular derecha*** y pueden reconocerse tres formas:

- *Latidos sistólicos negativos visibles, pero no palpables* (succión sistólica), creados por la brusca retracción y el consiguiente vacío originados por un ventrículo derecho normal, pero hipercinético (simpaticotonía por emoción o esfuerzo, hipertiroidismo, anemia).
- *Latidos sistólicos provocados por una hipertrofia ventricular derecha marcada* (hipertensión pulmonar primitiva o secundaria, estenosis pulmonar valvular, tetralogía de Fallot), que aparecen negativos en la espiración, pero se hacen francamente positivos y palpables en la inspiración profunda.
- *Latidos positivos visibles y palpables* tanto en la inspiración como en la espiración, generados por un ventrículo derecho hipertrófico pero, a diferencia del tipo anterior, descendido de manera permanente por la posición baja y casi inmóvil del diafragma, como se observa en la hipertrofia ventricular derecha por enfermedad pulmonar obstructiva crónica con importante enfisema.

En el epigastrio y la zona periumbilical también es posible observar y palpar la ***actividad aórtica***, hecho normal en todos los individuos excepto en los casos de obesidad extrema. A diferencia de los latidos ventriculares derechos, es más notoria en la espiración, al disminuir la distancia aorta-pared abdominal anterior. No es raro que en las mujeres delgadas e hipersensibles la palpación aórtica sin patología despierte dolor. No obstante, debe explorarse suavemente en los individuos añosos con ateromatosis franca, o cuando se investiga un posible aneurisma verdadero o disecante. Estos últimos provocan, además de la hiperpulsatilidad, latidos verdaderamente expansivos, y puede medirse con cierta aproximación el saco aneurismático mediante palpación bimanual. Para ello se ubican ambas manos paralelas al trayecto aórtico intentando delimitar el tumor vascular.

En el hipocondrio derecho, expandiéndose hacia el flanco y el epigastrio, se pueden observar y palpar los amplios ***latidos hepáticos*** sistólicos (insuficiencia tricuspídea), presistólicos (causas productoras de ondas "a" gigantes) o dobles, es decir, presistólico y sistólico (pulso regurgitante "gemelo"). Cuando son muy intensos, forman parte del latido torácico universal transversal.

El **agrandamiento hepático** por congestión pasiva es un signo clave de insuficiencia cardíaca congestiva. El aumento brusco del hígado por falla derecha aguda da lugar a que la palpación sea muy dolorosa debido a la distensión de la cápsula de Glisson. Con el tratamiento adecuado, el hígado se reduce con rapidez y vuelve a crecer en cada recidiva de la insuficiencia cardíaca derecha. A causa de estos episodios de agrandamiento y reducción sucesivos se creó el término *hígado "en acordeón"*. Si son muy repetidos o la falla derecha se mantiene, aumenta de manera ostensible la dureza hepática y entonces el tamaño permanece casi invariable. En la hipertensión venosa crónica e intensa de la pericarditis constrictiva y en algunos ejemplos de miocardiopatías restrictivas, el hígado llega a presentar una dureza semejante a la de la cirrosis portal por el aumento del tejido colágeno, pero sin la reorganización lobulillar propia de esta ("cirrosis cardíaca"). No pocas veces se diagnostica inicialmente a estos pacientes como cirróticos puros, pero la ingurgitación yugular marcada y los demás signos de constricción pericárdica evitan el error. Por diversas razones, en algunos pacientes la hepatomegalia congestiva predomina en el lóbulo izquierdo, en contra de lo habitual. Aparece así el epigastrio ocupado por una masa cuya interpretación es a veces difícil por no palparse con facilidad el lóbulo derecho.

La **esplenomegalia** por insuficiencia cardíaca derecha o global es muy rara en el adulto, pero común en los niños pequeños, aunque de escasa magnitud. Ofrece iguales características que la hepatomegalia congestiva. En la endocarditis infecciosa suele observarse una esplenomegalia leve (polo palpable), blanda y moderadamente dolorosa. De vez en cuando, una embolia séptica de esta entidad o el tromboembolismo derivado de otras fuentes (valvulopatías mitrales, fibrilación auricular, aneurismas cardíacos) producen dolor brusco en el hipocondrio izquierdo con frote esplénico palpable y audible. No obstante, debe saberse que las embolias esplénicas suelen ser un hallazgo de autopsia, es decir que no se las diagnostica en vida (véase **cap. 68-3** *El paciente con esplenomegalia*).

La **ascitis** se presenta rara vez y tiene escasa magnitud en la insuficiencia cardíaca congestiva de adultos y niños. Aparece solo en formas muy graves y refractarias (anasarca). En cambio, es un elemento muy frecuente en las pericarditis constrictivas (60-75% de los pacientes), en las que además de onda ascítica y despleгamiento de la cicatriz umbilical, puede detectarse el clásico signo "del témpano", por la asociación con la ya referida hepatomegalia indurada o cirrosis cardíaca.

La auscultación del abdomen ofrece otros datos de interés. Un **soplo** en las fosas lumbares o en el epigastrio en pacientes hipertensos puede indicar la estenosis (ateromatosa, displásica) de una o de ambas arterias renales, por lo que siempre debe ser investigado, sobre todo en agravamientos súbitos de una hipertensión previamente moderada o controlable. Soplos (y aun frémitos) pueden detectarse sobre el trayecto aortoilíaco en las obstrucciones de diverso grado, por lo general ateroesclerosas (síndrome de Leriche completo e incompleto). Conviene puntualizar que al aplicar el estetoscopio se debe proceder con suavidad, ya que al apoyarlo con demasiada firmeza pueden provocarse estrecheces artificiales, con los consiguientes falsos diagnósticos de obstrucciones arteriales inexistentes.

El silencio total del abdomen o **ausencia de ruidos hidroaéreos** es un signo complementario de cierta utilidad frente a la sospecha de trombosis mesentérica, inducida por la aparición brusca de un dolor refractario a todos los analgésicos, íleo, signos de shock y eventual enterorragia, en un paciente añoso con evidencias de ateroesclerosis y diabetes (véase **cap. 47** *Examen físico del abdomen*).

Véase **Bibliografía** cap. 35-5 *Examen del tórax.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 35-5 *Examen del tórax.*

Véase **Autoevaluación** cap. 35-5 *Examen del tórax.*

Véase **Video 11** *Examen del tórax. Aparato cardiovascular.*

Véase **Video 12** *Auscultación cardíaca.*

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

36-1

Cardiopatía isquémica

Claudio H. Domínguez

DEFINICIÓN

La cardiopatía isquémica es un conjunto de síntomas y signos que se producen por la disminución del aporte de O_2 al corazón en relación con el requerimiento metabólico de este. Si bien suele ser consecuencia de la disminución del flujo coronario por debajo de un umbral mínimo requerido, también puede deberse al aumento excesivo del requerimiento o a la disminución del volumen de O_2 transportado.

FISIOPATOLOGÍA

El metabolismo cardíaco es fundamentalmente aeróbico, dada la gran actividad mecánica que requiere altos consumos de energía. Por lo tanto, es decisivo para su buen funcionamiento un equilibrio muy estable entre el aporte y el consumo de O_2.

En situaciones normales, a nivel del mar y sin patología pulmonar muy grave, el aporte de O_2 está en relación directa con el flujo coronario. Este, gracias al mecanismo de autorregulación, relacionado con el óxido nítrico de origen endotelial (factor vasodilatador), puede aumentar el flujo 6 veces, con independencia del volumen minuto (VM) sistémico. Esta capacidad de autorregulación se llama reserva coronaria.

CUADRO 36-1-1. Factores de riesgo coronario

Mayores:
Modificables: dislipidemia, hipertensión arterial, tabaquismo
No modificables: sexo masculino, enfermedad coronaria temprana en un familiar de primer grado (madre-padre-hermanos, edad menor de 55 años)

Menores:
Modificables: diabetes, obesidad (sobrepeso > 30%), sedentarismo, estrés, gota
No modificables: sexo femenino en la posmenopausia, enfermedad coronaria familiar tardía, edad mayor de 55 años)

En situaciones patológicas, el endotelio se altra y pierde su capacidad de respuesta vasodilatadora con respecto al requerimiento metabólico, además de que se producen obstrucciones al flujo, sea por mecanismo ateromatoso (placa ateroesclerótica) o trombótico (coágulo parietal), lo que desencadena la cascada isquémica:

Aporte de O_2 disminuido
↓
Alteración metabólica subclínica
↓
Alteración metabólica con disfunción diastólica (relajación)
↓
Alteración metabólica con disfunción sistólica (contracción)
↓
Alteración metabólica con daño celular reversible (o atontamiento)
↓
Necrosis miocárdica por muerte celular

Por lo tanto, de acuerdo con el grado de disminución del flujo y el requerimiento miocárdico en función del tiempo, el daño miocárdico será menor o mayor y reversible o irreversible.

El principal mecanismo etiopatogénico de la disfunción endotelial y la obstrucción coronaria por ateromas es la **ateroesclerosis**, cuya producción depende de los **factores de riesgo**. Estos son características genéticas hereditarias o enfermedades congénitas o adquiridas, que predisponen a la enfermedad ateroesclerótica de las arterias. Los factores de riesgo mayores son aquellos que han demostrado tener relación directa con la enfermedad ateroesclerótica. Se los divide en modificables (si se pueden tratar o erradicar) y no modificables (si son intratables) (**cuadro 36-1-1**).

EPIDEMIOLOGÍA

La cardiopatía isquémica es la principal causa de morbimortalidad en los países desarrollados. Afecta a un 8% de la población general y a casi el 17% de la población de mayores de 65 años. Predomina en los hombres, en una relación 2 a 1. En la mujer su incidencia aumenta después de la menopausia y se acerca a la masculina. En los últimos 20 años, su incidencia ha tendido a declinar por el tratamiento intensivo de los factores de riesgo y la mayor educación de la población.

CLASIFICACIÓN

La cardiopatía isquémica, por sus características y su evolutividad muy variable, puede ponerse de manifiesto dentro de un amplio espectro de manifestaciones que van desde el paciente asintomático hasta la muerte súbita. Una clasificación clínica completa de los síndromes de presentación se resume en el **cuadro 36-1-2**.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La **cardiopatía isquémica subclínica** y **asintomática** solo se puede diagnosticar mediante exámenes complementarios.

> Los *síndromes coronarios agudos* son de instalación brusca y conllevan un riesgo importante, por lo que constituyen una emergencia médica y requieren internación en centros de complejidad media a alta.

Se los clasifica, sobre la base de diferencias fisiopatológicas y de la evolutividad clínica, en **síndromes coronarios agudos sin supradesnivel del segmento ST** (predomina el accidente de placa ateroesclerótica suboclusiva sin trombo) y en **síndromes coronarios agudos con supradesnivel del segmento ST** (predomina el accidente de placa oclusiva con trombo).

Se denomina **angina inestable de reciente comienzo** el dolor que aparece en cualquier clase funcional, menor de 20 minutos, que tiene menos de 2 meses de evolución. Cuanto mayor sea la clase funcional y más larga la duración, mayor es el riesgo (**caso clínico 36-1-1**).

Se habla de **angina progresiva** cuando una angina crónica modifica sus características dentro de los últimos 2 meses con mayor frecuencia, intensidad, clase funcional y duración del dolor.

La **angina inestable de reposo** engloba cuadros de dolor coronario en reposo, con cambios transitorios del ST y de la onda T, de duración y extensión variables, con elevación transitoria de los biomarcadores, por suboclusión aguda de las arterias coronarias subepicárdicas (accidente de placa ateroesclerótica sin trombo oclusivo).

El **infarto agudo de miocardio sin onda Q (tipo T o ST)** se caracteriza por dolor anginoso de reposo prolongado (> 30 minutos) con cambios de la T o del ST (infradesnivel) persistentes y curva enzimática o troponina T típicas de necrosis.

El **infarto agudo de miocardio con onda Q o transmural** se caracteriza por un dolor anginoso típico, en reposo, de más de 30 minutos de duración, que suele asociarse con un cuadro de gran angustia y desasosiego (sensación de gravedad o muerte), acompañado de supradesnivel del ST y aparición de nuevas ondas Q patológicas (duración mayor de 0,04 segundos [s] y amplitud mayor del 30% de la R siguiente) (**caso clínico 36-1-2**).

CUADRO 36-1-2. Clasificación clínica de los síndromes isquémicos

1) Cardiopatía isquémica subclínica

2) Cardiopatía isquémica asintomática
- a) Isquemia silente
- b) IAM silente

3) Síndromes coronarios agudos
- a) Sin supradesnivel del ST
  - 1) Angina inestable
    - -- De reciente comienzo
    - -- Progresiva
    - -- Angina inestable de reposo
  - 2) Infarto agudo de miocardio sin onda Q o no transmural
    - -- Tipo T
    - -- Tipo ST
- b) Con supradesnivel del ST
  - Infarto agudo de miocardio con onda Q o transmural
- c) Muerte súbita

4) Síndromes coronarios crónicos
- a) Angina crónica estable
- b) Angina vasoespástica (variante de Prinzmetal)
- c) Angina microvascular (síndrome X coronario)
- b) Miocardiopatía isquémica crónica

La **muerte súbita** es aquella que se produce dentro de las 24 horas del comienzo de los síntomas y, por lo general, a causa de paro cardíaco o fibrilación ventricular por isquemia miocárdica, asistolia por rotura y taponamiento cardíaco agudo o insuficiencia cardíaca grave aguda.

CASO CLÍNICO 36-1-1

Martiniano, de 40 años, tabaquista y dislipidémico, presentó desde hace 10 días un dolor precordial opresivo de 5 minutos de duración, que aparecía ante esfuerzos habituales (caminar) y cedía con el reposo. Consulta porque, en las últimas 48 horas, el dolor comenzó a presentarse con los pequeños esfuerzos, acompañado de disnea.

¿Cómo rotula el cuadro clínico?

¿Cree necesaria la realización de algún examen complementario?

¿Con qué finalidad?

Comentario

Se trata de un cuadro típico de angina inestable de reciente comienzo (síndrome coronario agudo): dolor precordial típico de esfuerzo, que dura aproximadamente 5 minutos y comenzó hace menos de 2 meses. Su clase funcional empeoró en las últimas 48 horas y se acompañó de disnea, que es un signo indirecto de insuficiencia cardíaca secundaria a isquemia importante. Por todo ello, parece ser un síndrome coronario agudo de riesgo elevado (rápida progresión de la angina de reciente comienzo y signos de disfunción ventricular asociados a la isquemia).

La realización de electrocardiogramas (ECG) de reposo seriados, de enzimas cardíacas y, sobre todo, de troponina T, además de un ecocardiograma Doppler, permitirá evaluar la extensión y la severidad de la isquemia, así como el compromiso de la función ventricular y, de esta manera, definir el pronóstico que condicionará el manejo posterior. En la etapa aguda no se pueden realizar pruebas de esfuerzo porque conllevan riesgo y el paciente debe ser internado en la unidad coronaria.

CASO CLÍNICO 36-1-2

Clemente, de 57 años, tabaquista, dislipidémico, hipertenso y con estrés importante, presentó hace 10 días, ante esfuerzos intensos, dos episodios de dolor en la mandíbula asociados con una molestia precordial (sensación de angustia), que cedieron con 5 minutos de reposo. Se limitó en los esfuerzos, pero no consultó al médico. Una semana después despertó a la madrugada con disnea intensa, sudoración y dolor en la mandíbula de 60 minutos de duración. Consulta a un servicio de urgencias domiciliarias y se le realiza un ECG que muestra supradesnivel del segmento ST y T picudas simétricas en la cara anterolateral. Se solicita su ingreso en la unidad coronaria.

Sobre la base de su interpretación diagnóstica, ¿fue adecuado el pedido de ingreso en la unidad coronaria?

¿Son importantes los antecedentes del paciente? ¿Cómo interpreta la disnea y la sudoración?

¿Son típicos los hallazgos del ECG? ¿Es necesario otro estudio?

Comentario

El cuadro clínico es compatible con un síndrome coronario agudo con supradesnivel del segmento ST (probable infarto agudo de miocardio transmural de la cara anterior extenso en etapa inicial), por lo que es imprescindible su derivación a un centro capaz de manejar adecuadamente estos cuadros graves, con riesgo para la vida.

El antecedente de más de tres factores de riesgo mayores (hombre, tabaquista, dislipidémico e hipertenso) aumenta de modo significativo el riesgo de enfermedad coronaria ateroesclerótica y confiere significación a los cuadros dudosos (dolor mandibular y molestia precordial). La disnea y la sudoración son síntomas equivalentes a la angina y suelen manifestarse con mayor frecuencia en las isquemias extensas con insuficiencia cardíaca secundaria, por lo que son síntomas que se deben jerarquizar.

En el ECG, la presencia de supradesnivel del ST y de T positivas simétricas y picudas es típica del IAM en las primeras 2 a 3 horas (hiperagudo). La gran extensión (anterolateral) del área comprometida indica gravedad y urgencia.

Con el cuadro clínico y el ECG típico alcanza para hacer el diagnóstico de IAM, con alta sensibilidad y especificidad, pero la realización de una determinación de troponina T y de la curva enzimática apoya más el diagnóstico y tiene implicaciones pronósticas (cuanto más elevadas, peor pronóstico).

CASO CLÍNICO 36-1-3

Fátima, de 60 años, tabaquista, diabética e hipertensa mal controlada, consulta por padecer una disnea progresiva hasta con pequeños esfuerzos y palpitaciones esporádicas de corta duración. Presenta un examen físico compatible con insuficiencia cardíaca (IC) y un ECG con taquicardia sinusal de 105/min, colgajo corto de fibrilación auricular (FA) de 5 latidos y signos de hipertrofia ventricular izquierda severa con sobrecarga. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia, derrame pleural bilateral leve y signos de congestión venosa (hilios congestivos mal definidos y redistribución de flujos vasculares hacia los vértices de los campos pulmonares). Se le realizó un eco-Doppler color cardíaco que mostró la dilatación de las cavidades izquierdas, con hipocinesia global e hipertensión pulmonar leve.

¿Cómo definiría el cuadro clínico de la paciente?

¿Qué indican los exámenes complementarios realizados?

¿Se justifica solicitar algún otro examen complementario?

Comentario

Se trata de una paciente con múltiples factores de riesgo para enfermedad coronaria ateroesclerótica, que consultó por un cuadro clínico típico de IC progresiva y paroxismos de FA. Los exámenes complementarios realizados muestran una miocardiopatía dilatada izquierda, sin alteraciones regionales de la motilidad ni ondas Q patológicas en el ECG, por lo que el origen coronario es probable, pero no seguro.

La perfusión miocárdica con sestamibi en reposo y esfuerzo, con reinyección y captación tardía, luego de superada la insuficiencia cardíaca y controlada la arritmia, es el estudio de elección para evaluar la isquemia miocárdica y la viabilidad del músculo mal irrigado y establecer el diagnóstico (miocardiopatía isquémica dilatada o miocardiopatía hipertensiva dilatada o miocardiopatía diabética dilatada). En esta paciente no es aconsejable realizar un eco-estrés cardíaco para isquemia y viabilidad, dada su historia de hipertensión arterial y FA, que empeoran con la dobutamina.

Puede tener síntomas prodrómicos o no: mareos, disnea, angor y/o palpitaciones. Es el cuadro de comienzo de más gravedad y conlleva una mortalidad mayor del 70% ya que, aun en los centros de alta complejidad, un bajo porcentaje de los pacientes pueden ser reanimados con éxito.

Entre los síndromes isquémicos crónicos, el más frecuente es la **angina de pecho crónica estable**, que se caracteriza por dolor anginoso de esfuerzo clásico, en clase funcional variable (según la gravedad), pero que no ha variado en los últimos 2 meses. Suele ser de evolución lenta y de buen pronóstico.

La **angina vasoespástica** o **variante** se caracteriza por dolor en reposo y esfuerzo de corta duración, por lo común nocturno, que responde a los nitratos y que casi nunca deriva en cuadros de infarto (por espasmo de las arterias coronarias mayores epicárdicas).

La **angina microvascular** o **síndrome X coronario** se define como dolor típico de esfuerzo con cambios ECG de lesión subendocárdica intradolor, anatomía coronaria normal y sin espasmo de los grandes vasos coronarios (alteración del endotelio microvascular y pérdida de la reserva coronaria).

La **miocardiopatía isquémica crónica** se presenta en pacientes sin antecedentes anginosos o con antecedentes crónicos poco relevantes, que llegan a la consulta por arritmias o síndrome de **insuficiencia cardíaca**, pero que tienen numerosos factores de riesgo y cuyo estudio posterior determina su origen isquémico (**caso clínico 36-1-3**).

+65 La isquemia miocárdica silente (sin dolor) es tan común en los adultos mayores (35-42% de los casos) que se la reconoce como una entidad clínica *per se*.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

A continuación se describen los exámenes complementarios más útiles en la actualidad.

- **Electrocardiograma de reposo:** es de gran utilidad para el diagnóstico de los cuadros isquémicos agudos (angina inestable e infarto agudo de miocardio [IAM]) y crónicos (secuelas de infarto previo). El patrón de isquemia más frecuente está dado por la inversión de la polaridad y la simetría de la onda T. El patrón de lesión (daño tisular) está configurado por depresión o elevación del segmento ST, según que la lesión sea subendocárdica o subepicárdica, respectivamente. El patrón de necrosis está dado por ondas Q patológicas.

- **Electrocardiograma de esfuerzo o ergometría:** se realiza un control de la tensión arterial, frecuencia cardíaca, auscultación cardiorrespiratoria y ECG, mientras se somete al paciente a un ejercicio programado con esfuerzo creciente (bicicleta ergométrica o cinta ergométrica). Es útil para confirmar o descartar cuadros isquémicos dudosos, evaluar la clase funcional objetiva o la respuesta al tratamiento, y estimar pronósticos pos-IAM o angina inestable.
- **Ecocardiograma bidimensional:** permite evaluar la función ventricular aproximada y la motilidad parietal. Las alteraciones segmentarias de la motilidad son muy sugestivas de necrosis o de isquemia significativa (aguda o crónica).
- **Ecocardiograma con estrés farmacológico o ejercicio:** permite evaluar el ECG, la función ventricular y la motilidad parietal mientras se somete al corazón a un aumento de la demanda de oxígeno. La isquemia se manifiesta por deterioro de la función ventricular y de la motilidad regional frente al estrés o el ejercicio, reversibles en reposo.
- **Estudios radioisotópicos (cámara gamma):** se realizan con inyección intravenosa de radioisótopos. Pueden ser de reposo y de esfuerzo y hacen posible evaluar diferentes ítems:
  - Descartar músculo necrótico (infarto de miocardio) en casos no claros (viabilidad miocárdica con tecnecio 99).
  - Evaluar la función ventricular y la motilidad parietal en reposo y con estrés de ejercicio o farmacológico (ventriculograma radioisotópico de reposo y esfuerzo).
  - Evaluar la perfusión miocárdica y la viabilidad muscular (perfusión miocárdica con talio 201) o isonitrilos radioisotópicos (sestamibi) en reposo y esfuerzo con nueva inyección o captación tardía.
- **Cinecoronariografía y ventriculograma angiográfico por cateterismo cardíaco:** estudio cruento que se realiza con catéteres que llegan por vía arterial retrógrada al corazón, mediante el contraste de las arterias coronarias y filmando una película de cine con rayos X. Da una imagen dinámica anatómica de las coronarias y evalúa la función ventricular izquierda y la motilidad parietal. Suele realizarse en forma previa a un procedimiento terapéutico invasivo para determinar el grado y la localización de las obstrucciones coronarias (angioplastia o cirugía de revascularización).
- **Análisis de laboratorio:** son útiles para confirmar el daño miocárdico grave (lesión o necrosis celular). Habitualmente se usa la determinación de las enzimas cardíacas o de la troponina T (proteína muscular cardíaca). Las enzimas cardíacas que se miden son: CPK (creatina-fosfocinasa) total, su isoenzima CPK-MB (solo en casos dudosos), GOT (glutámico-oxalacético transaminasa) y LDH (láctico deshidrogenasa). La CPK aumenta dentro de las 4-6 horas de la lesión, con un pico máximo a las 24 horas y descenso a las 36-48 horas. La GOT aumenta alrededor de las 12 horas del daño, tiene su pico máximo a las 36 horas y desciende en 2 a 3 días. La LDH asciende alrededor de las 18-24 horas, con un pico máximo a las 48 horas y se normaliza al cabo de 3-5 días.

La troponina ultrasensible es una proteína del miocardiocito que se libera a la circulación precozmente en la lesión grave o la necrosis miocárdica. Aumenta a las 2 horas y se mantiene elevada por 5 días luego de la lesión miocárdica. Para el diagnóstico de lesión es importante realizarla dentro de las 2-6 horas del inicio del dolor y repetirla a las 3 horas, ya que un aumento del 20% es confirmatorio. Se usa para el diagnóstico muy precoz o muy tardío del IAM, para los casos de dolor torácico de origen dudoso y para definir el riesgo de la angina inestable (con troponina positiva sin necrosis, mayor riesgo).

DIAGNÓSTICO

Se basa fundamentalmente en un adecuado interrogatorio de los antecedentes y del cuadro clínico que presenta el paciente, complementado con un ECG de reposo y, eventualmente, exámenes de enzimas cardíacas o troponina, si el dolor fuera atípico, de reposo o se presume un infarto o una angina inestable de alto riesgo. Con estos elementos ampliamente accesibles se realizan el 90% de los diagnósticos exitosos en la cardiopatía isquémica.

Los exámenes complementarios con estrés (ergometría, eco-estrés y cámara gamma) se reservan para confirmar o definir diagnósticos dudosos, aclarar la etiología en cuadros subclínicos (silentes) o con difícil diagnóstico diferencial clínico (p. ej., insuficiencia cardíaca congestiva de causa desconocida) y para establecer el pronóstico del paciente sobre la base de la extensión de la isquemia y el grado de compromiso de la función ventricular. La elección del examen complementario con estrés depende de la disponibilidad y experiencia del centro asistencial y de la condición del paciente (edad y estado físico).

El cateterismo cardíaco y la cinecoronariografía confirman el grado de lesión anatómica de las arterias coronarias y son imprescindibles antes de indicar una conducta terapéutica invasiva en los casos más graves o con mala evolución.

Véase **Bibliografía** cap. 36-1 *Cardiopatía isquémica.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 36-1 *Cardiopatía isquémica.*

Véase **Autoevaluación** cap. 36-1 *Cardiopatía isquémica.*

36-2

Insuficiencia cardíaca

Miguel H. Ramos

INTRODUCCIÓN

La Organización de las Naciones Unidas (ONU) tiene como una de sus metas, dentro de los Objetivos de Desarrollo Sostenible, lograr una reducción relativa del 33% del riesgo de mortalidad prematura por enfermedades no transmisibles (ENT) para el año 2030. Las ENT, también conocidas como enfermedades crónicas, ocasionan el 71% de las muertes humanas del planeta (41 millones de personas cada año).

Las enfermedades cardiovasculares constituyen la mayoría de las muertes por ENT (17,9 millones cada año), seguidas por el cáncer (9 millones), las enfermedades respiratorias (3,9 millones) y la diabetes (1,6 millones). En este contexto, la insuficiencia cardíaca (IC) es una de las complicaciones más frecuentes de las enfermedades cardiovasculares.

DEFINICIÓN

No es fácil establecer una definición completa y funcional de la IC, dadas la variedad de manifestaciones clínicas y la dificultad de establecer correctamente su diagnóstico. La definición se limita a las fases en que los síntomas clínicos están presentes y no a las fases asintomáticas con anomalías cardíacas estructurales o funcionales denominadas disfunción sistólica o diastólica. Los distintos consensos internacionales sobre IC, publicados en los últimos años, coinciden mayoritariamente en la forma de definirla. Por citar uno de ellos, el de la Sociedad Brasilera de Cardiología de 2018 define la IC como un **síndrome clínico complejo**, en el cual el corazón no puede bombear sangre para satisfacer las necesidades metabólicas tisulares o puede hacerlo solo con altas presiones de llenado.

Este síndrome puede ser causado por cambios estructurales o funcionales cardíacos y se caracteriza por signos y síntomas típicos que resultan de la reducción en el gasto cardíaco o de las elevadas presiones de llenado en el reposo o en el esfuerzo. Lo de síndrome complejo se refiere al hecho de que el proceso físico que origina este síndrome clínico es inestable y cualquier pequeña alteración podría provocar la formación de un perfil sintomatológico diferente, con cuadros clínicos que van desde pacientes con escasa sintomatología hasta pacientes seriamente sintomáticos. En la IC los síntomas típicos como **disnea** y **fatiga** pueden ir acompañados o no de signos típicos como **estertores crepitantes pulmonares** y **edema periférico**, causados por una anomalía cardíaca estructural o funcional que produce un gasto cardíaco reducido o presiones intracardíacas elevadas en reposo o durante el esfuerzo.

EPIDEMIOLOGÍA

Las proyecciones de 2012 a 2030 muestran que la prevalencia de la IC aumentará un 46% debido, en parte, al envejecimiento progresivo de la población y también a la mayor supervivencia de los pacientes con IC y otras enfermedades cardiovasculares. En la Argentina actual, se calcula que entre 400.000 y 600.000 personas sufren esta afección.

Desde el punto de vista del pronóstico general, la IC crónica es una enfermedad progresiva y grave con una mortalidad del 50% a los 5 años. Es la primera causa de internación en los mayores de 65 años y la muerte súbita es responsable del 30-50% de todas las muertes en los pacientes con IC.

Los **factores de riesgo** para IC son: edad, hipertensión, diabetes, síndrome metabólico y enfermedad arterioesclerótica.

Los **factores desencadenantes** o agravantes más frecuentes son: abandono o disminución de la medicación, ingesta excesiva de sal, sobrecarga hídrica, temperatura ambiental elevada, alcohol, arritmias, fiebre, infecciones, anemia, diabetes descompensada y estrés emocional.

ETIOLOGÍA

Los síntomas y signos que definen a la IC pueden obedecer a distintos mecanismos etiopatogénicos. Pueden ser secundarios a un obstáculo mecánico (p. ej., estenosis mitral) que nada tiene que ver con la capacidad contráctil del miocardio. También pueden ser secundarios a una enfermedad miocárdica primitiva, isquémica o degenerativa, o a una obstrucción de la eyección ventricular (p. ej., estenosis aórtica). Todos los mecanismos tienen un perfil clínico superponible; puede provocar un edema de pulmón, tanto una estenosis mitral como un infarto de miocardio, pero hay una notable diferencia en la etiología, en el tratamiento y en el pronóstico de estas dos entidades.

La causa más frecuente de IC es la cardiopatía isquémica y le sigue, en orden de frecuencia, la hipertensión arterial (HTA). Según la Guía Americana de Hipertensión Arterial de 2017, el 75% de los pacientes con IC refieren antecedentes de HTA y el 11,2% de los pacientes hipertensos no tratados desarrollarán IC a los 10 años.

El Grupo de trabajo de la *European Society of Cardiology* (ESC) para el diagnóstico y tratamiento de la IC aguda y crónica (año 2016) clasifica las etiologías de la IC en dos grandes grupos: las causas que comprometen específicamente el miocardio y las causas que se deben a condiciones de carga anormales (**cuadro 36-2-1**). La Guía reconoce que la etiología de la IC es diversa y varía

CUADRO 36-2-1. Etiologías de la insuficiencia cardíaca

Miocardio enfermo	
Enfermedad cardíaca isquémica	Cicatriz miocárdica Aturdimiento/hibernación miocárdica Enfermedad arterial coronaria epicárdica Microcirculación coronaria anormal Disfunción endotelial
Daño tóxico	Sustancias tóxicas recreativas: alcohol, cocaina, anfetaminas
	Metales pesados: cobre, hierro, plomo, cobalto
	Medicación: fármacos citostáticos (antraciclinas), inmunomoduladores (trastuzumab, cetuximab), antidepresivos, antiarrítmicos, antiinflamatorios no esteroides, anestésicos
	Radiación
Daño inmunomediado e inflamatorio	Relacionado con infección: bacteriana, por espiroquetas, fúngica, protozoica, parasitaria (enfermedad de Chagas), viral (HIV/SIDA)
	No relacionado con infección: miocarditis linfocítica/de células gigantes, enfermedades autoinmunitarias (enfermedad de Graves, artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, otras enfermedades del tejido conjuntivo), hipersensibilidad y miocarditis eosinofílica (Churg-Strauss)
Infiltración	Relacionada con enfermedad maligna: infiltraciones y metástasis directa
	No relacionada con enfermedad maligna: amiloidosis, sarcoidosis, hemocromatosis (hierro), enfermedad de depósito de glucógeno (enfermedad de Pompe), enfermedades de depósito lisosomal (enfermedad de Fabry)
Alteraciones metabólicas	Hormonales: enfermedades de la tiroides y paratiroides, acromegalia, deficiencia de la hormona del crecimiento (GH), hipercortisolemia, enfermedad de Conn, enfermedad de Addison, diabetes, síndrome metabólico, feocromocitoma, enfermedades relacionadas con la gestación y el periparto
	Nutricionales: deficiencias en tiaminas, carnitina-L, selenio, hierro, fosfatos, calcio, raquitismo, desnutrición compleja (malignidad, SIDA, anorexia nerviosa), obesidad
Alteraciones genéticas	Diversas formas: MCH, MCD, VI no compactado, MAVD, miocardiopatía restrictiva, distrofias musculares y laminopatías
Condiciones de carga anormales	
Hipertensión	
Defectos estructurales de las válvulas o el miocardio	Adquiridos: valvulopatía mitral, aórtica, tricuspídea, pulmonar Congénitos: comunicación interauricular o interventricular, otros
Enfermedades pericárdicas y endomiocárdicas	Pericárdicas: pericarditis constrictiva, derrame pericárdico Endomiocárdicas: SHE, FEM, fibroelastosis endomiocárdica
Estados de gasto elevado	Anemia grave, sepsis, tirotoxicosis, enfermedad de Paget, fístula arteriovenosa, embarazo
Sobrecarga de volumen	Insuficiencia renal, sobrecarga de líquidos, iatrogénica
Arritmias	
Taquiarritmias	Arritmias auriculares y ventriculares
Bradiarritmias	Disfunciones del nódulo sinusal, alteraciones de la conducción

FEM: fibrosis endomiocárdica; MAVD: miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho; MCD: miocardiopatía dilatada; MCH: miocardiopatía hipertrófica; SHE: síndrome hipereosinofílico; VI: ventrículo izquierdo

Modificado de Artículo especial. Rev Esp Cardiol 2016;69(12):1167.e1-e85.

dentro de cada región y entre distintas regiones del mundo, que no hay un acuerdo sobre un sistema único de clasificación y que algunas de las categorías potenciales se superponen. Numerosos pacientes presentan varias enfermedades diferentes (cardiovasculares y no cardiovasculares) que interactúan y causan IC.

FISIOPATOLOGÍA

El conocimiento de los mecanismos fisiopatológicos de las enfermedades y las nociones de causalidad (relaciones causa-efecto) son el sustento necesario para el razonamiento causal. Se citarán algunos mecanismos fisiopatológicos que se identifican con situaciones clínicas específicas.

1. Insuficiencia cardíaca anterógrada y retrógrada

Habitualmente, los signos y síntomas que presentan los pacientes con IC son consecuencia del gasto cardíaco bajo y de la acumulación de sangre detrás de uno o ambos ventrículos. Estos dos mecanismos son la base de las llamadas teorías anterógradas y retrógradas.

Según la teoría de la IC retrógrada, cuando un ventrículo es incapaz de expulsar su contenido, se acumula sangre y aumenta la presión en el ventrículo y en el sistema venoso conectado a ese ventrículo.

En el caso de IC por compromiso del ventrículo izquierdo, esto originaría el aumento de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo, que provoca un aumento de la presión auricular izquierda y de la presión capilar pulmonar y esta lleva al aumento de la presión en la arteria pulmonar que, finalmente, produce IC cardíaca derecha, con signos de congestión venosa sistémica, por aumento de la presión venosa sistémica.

En el caso de la teoría de la IC anterógrada, las manifestaciones clínicas de la IC se deberían a un aporte sanguíneo inadecuado al sistema arterial, que origina disminución de la perfusión de órganos vitales.

La perfusión renal disminuida provoca retención de sodio y agua, y aumenta el volumen extracelular, con los síntomas consiguientes de congestión de órganos y tejidos. Esto explica el **edema maleolar** que pueden presentar los pacientes con IC izquierda, que no tienen presión venosa sistémica elevada.

2. Insuficiencia cardíaca derecha e izquierda

De la teoría fisiopatológica de IC retrógrada se deriva que hay una acumulación de líquido detrás del ventrículo que empieza a fallar.

En los pacientes con IC izquierda por compromiso del ventrículo izquierdo, los primeros síntomas que se originan son los de congestión pulmonar y el más importante es la **disnea**. Cuando el ventrículo inicialmente afectado es el derecho, los signos son de congestión sistémica (**hepatomegalia congestiva**, **ascitis** y **derrame pleural**).

3. Insuficiencia cardíaca con gasto cardíaco bajo e insuficiencia cardíaca con gasto cardíaco elevado

En la mayoría de las enfermedades cardíacas, la IC que se origina es de gasto cardíaco bajo. Pero en situaciones menos frecuentes, la IC se acompaña de un gasto cardíaco elevado, como se puede ver en la tirotoxicosis, las fístulas arteriovenosas, el beriberi, la enfermedad de Paget, el embarazo y la anemia grave.

La IC con gasto cardíaco bajo se caracteriza por vasoconstricción periférica, **extremidades frías y pálidas, cianosis periférica y disminución de la presión diferencial del pulso**. La IC con gasto cardíaco elevado se caracteriza por **extremidades calientes y rosadas y un pulso arterial amplio**.

4. Insuficiencia cardíaca sistólica y diastólica

Si la IC es la incapacidad del corazón de expulsar un volumen adecuado de sangre, esto implica que puede deberse a un problema sistólico por caída de la contractilidad o a una anomalía en el llenado diastólico ventricular.

En la IC sistólica, las principales manifestaciones clínicas se deben a un gasto cardíaco anterógrado insuficiente, mientras que en la IC diastólica se deben a un aumento de la presión de llenado diastólico y a una presión venosa aumentada detrás del ventrículo, lo que origina congestión pulmonar o sistémica.

En los pacientes hipertensos con hipertrofia ventricular, inicialmente se observa una IC diastólica con congestión venosa pulmonar por problemas en la relajación del ventrículo izquierdo. La cardiopatía isquémica crónica, en la que se combinan necrosis con fibrosis, es un ejemplo donde se compromete tanto la función sistólica como la diastólica. En general, en la IC crónica hay compromiso de la función sistólica y diastólica al mismo tiempo y, habitualmente, comienza con la disfunción diastólica.

5. Insuficiencia cardíaca crónica y aguda

La IC crónica es el término que representa la naturaleza persistente y progresiva (irreversible) de la enfermedad.

La IC aguda se define como la aparición gradual o rápida de signos y síntomas de insuficiencia cardíaca que dan como resultado la necesidad de un tratamiento urgente. La IC aguda no necesariamente pasa a la cronicidad y puede ser reversible.

SÍNTOMAS Y SIGNOS

Por su repercusión en todo el organismo, la IC proporciona una riqueza semiológica y sintomatológica extraordinaria. La **disnea de esfuerzo**, con una sensibilidad para el diagnóstico cercana al 100%, y la **disnea paroxística nocturna,** con una especificidad también cercana al 100%, representan algunos de los síntomas típicos más importantes de este síndrome. Los mecanismos responsables de la **disnea** y la **intolerancia al**

ejercicio son complejos y resultan fundamentalmente de la combinación de dos variables: el incremento de la presión venosa pulmonar y la disminución del flujo sanguíneo muscular periférico. El *Consenso Argentino de IC Crónica*, al igual que otros consensos internacionales, clasifica los síntomas y signos en: síntomas típicos y menos típicos y los signos, en más específicos y menos específicos (**cuadro 36-2-2**).

DIAGNÓSTICO

Para llegar a un diagnóstico presuntivo, el médico recurre a distintos métodos de razonamiento; de estos, tres son los más utilizados: razonamiento probabilístico, razonamiento categórico y razonamiento causal. Con fines diagnósticos, terapéuticos y pronósticos, el reconocimiento de un cuadro clínico de IC no implica solo el diagnóstico **nosológico**, también implica, entre otros, el diagnóstico **etiológico**, el diagnóstico del **estado de la fracción de eyección (FE)** del ventrículo izquierdo, el diagnóstico de severidad del cuadro o **estado funcional** y el diagnóstico de su **estado evolutivo**.

Diagnóstico nosológico

Realizar un diagnóstico de IC puede ser sencillo si el paciente presenta síntomas y signos típicos y sin patologías concomitantes; pero no es lo mismo cuando presenta IC leve o moderada y, al mismo tiempo, otras patologías con similar sintomatología. Para facilitar el diagnóstico, desde 1949 se utilizan los **criterios de Framingham** (**cuadro 36-2-3**) por su buena eficacia diagnóstica (**caso clínico 36-2-1**).

Cuando para llegar al diagnóstico resulta difícil interpretar algunos datos clínicos por ser contrarios al razonamiento intuitivo implícito tradicional, es de suma utilidad realizar un razonamiento analítico, cuantitativo, explícito y formal, basado matemáticamente en el teorema de Bayes y en la eficacia estadística de las variables.

CUADRO 36-2-2. Signos y síntomas de insuficiencia cardíaca

Síntomas típicos	Signos más específicos
- Disnea de esfuerzo - Disnea paroxística nocturna u ortopnea - Fatigabilidad y/o debilidad	- Ingurgitación yugular - Reflujo hepatoyugular positivo - Tercer ruido - Choque de la punta desplazado
Síntomas menos típicos	**Signos menos específicos**
- Tos nocturna - Sibilancias - Pérdida del apetito - Confusión (especialmente en ancianos) - Mareos - Síncope - Repleción abdominal - Saciedad temprana - Bendopnea (disnea al flexionarse)	- Aumento de peso - Disminución de peso (en estados avanzados) - Edema periférico - Estertores crepitantes - Derrame pleural - Taquicardia (FC > 100) - Taquipnea - Hepatomegalia - Ascitis - Presión diferencial reducida
Modificado de Revista Argentina de Cardiología 2016;84 Supl.	

CUADRO 36-2-3. Criterios de Framingham para el diagnóstico de insuficiencia cardíaca

Criterios mayores	Criterios menores
- Disnea paroxística nocturna - Edema agudo de pulmón - Estertores pulmonares - Cardiomegalia - Tercer ruido con ritmo de galope - Ingurgitación yugular - Aumento de la PV >16 cm H_2O - Aumento del tiempo circulatorio > 25 segundos - Reflujo hepatoyugular	- Edemas de tobillos - Taquicardia mayor de 120 lat/min - Tos nocturna - Disnea de esfuerzo - Hepatomegalia - Derrame pleural - Disminución de la capacidad vital a un tercio del máximo
Criterio mayor o menor: disminución de más de 5 kg de peso con el tratamiento	
Diagnóstico de insuficiencia cardíaca con la presencia de dos criterios mayores o un criterio mayor y dos menores	

Para un enfoque clínico cuantitativo, en el **cuadro 36-2-4** se presentan la sensibilidad, especificidad, valores predictivos y cocientes de probabilidad de los signos y síntomas utilizados en los criterios de Framingham.

Diagnóstico de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo

La IC se clasifica en IC con fracción de eyección reducida (IC-FEr), IC con fracción de eyección moderadamente reducida o limítrofe (IC-FEm) e IC con fracción de eyección preservada (IC-FEp). La diferenciación de los pacientes con IC según la FE del ventrículo izquierdo

CASO CLÍNICO 36-2-1

Mardonio, de 70 años, consulta por falta de aire al realizar sus actividades habituales. Refiere como antecedente un infarto de miocardio hace 5 años. Se halla medicado con enalapril y aspirina. En el examen físico presenta una presión arterial de 100/70 mm Hg, una FC de 95 lat/min, regular. Se palpa el choque de punta en el sexto espacio intercostal izquierdo, línea axilar anterior. La auscultación cardíaca evidencia ritmo de galope por tercer ruido y la auscultación pulmonar, estertores crepitantes en ambas bases pulmonares. El ECG es compatible con necrosis antigua de la cara anteroseptal (Q patológicas en V1, V2 y V3).

¿Qué datos podría utilizar para el diagnóstico nosológico?
¿Qué diagnóstico etiológico propone?
¿Qué clase funcional presenta el paciente?
¿Qué estadio evolutivo sospecha?

Comentario

Para el diagnóstico nosológico de insuficiencia cardíaca el paciente presenta tres criterios mayores de Framingham (cardiomegalia, galope por tercer ruido y estertores crepitantes) y un criterio menor (disnea). La palpación del choque de punta desplazado por fuera de su sitio normal evidencia una cardiomegalia compatible con baja fracción de eyección del ventrículo izquierdo (IC-FEr), que deberá confirmarse por ecocardiografía. El antecedente de infarto de miocardio sería la principal causa de su IC, que por el tipo de disnea que refiere se encontraría en clase funcional II y en estadio C de su progresión o estado evolutivo.

CUADRO 36-2-4. Eficacia estadística de los signos y síntomas, en los criterios de Framingham, para el diagnóstico de la insuficiencia cardíaca

	S%	E%	VPP%	VPN%	CP(+)	CP(-)
Disnea de esfuerzo	100	17	18	100	1,20	0
Estertores crepitantes	49	67	22	87	1,48	0,76
Galope por tercer ruido	24	99	77	87	24	0,76
Cardiomegalia	66	96	75	94	16,5	0,35
Edema del miembro inferior	20	86	21	85	1	0,93
Disnea paroxística nocturna	39	80	27	87	1,95	0,76
Criterios de Framingham para la IC-FEr	92,1	78,8	93	76	4,35	0,10

S: sensibilidad; E: especificidad; VPP: valor predictivo positivo; VPN: valor predictivo negativo; CP(+): cociente de probabilidad positivo; CP(-): cociente de probabilidad negativo; IC-FEr: insuficiencia cardiaca con fracción de eyección reducida.

es importante, dadas su relación con diferentes etiologías subyacentes, características demográficas, comorbilidades y respuesta al tratamiento. La mayoría de los consensos internaciones clasifican clínicamente a los pacientes según la FE, medida normalmente mediante ecocardiografía, radionúclidos o resonancia magnética cardíaca, y otorgan un papel importante al péptido natriurético de tipo B (BNP) o a la fracción N-terminal del propéptido natriurético cerebral (NT-proBNP) para los casos de IC-FEm o IC-FEp por su alto valor predictivo negativo (**cuadro 36-2-5**).

Diagnóstico funcional

La clase funcional de la IC es comúnmente relacionada con la intensidad de la disnea.

La clasificación históricamente utilizada es la de la *New York Heart Association* (NYHA) (**cuadro 36-2-6**). Sin embargo, la gravedad de los síntomas no se correlaciona bien con la función del VI, aunque hay una relación clara entre la gravedad de los síntomas y la menor supervivencia. Algunos pacientes con síntomas leves tienen mayor riesgo de hospitalización y de muerte.

Diagnóstico del estado evolutivo

Para estimar la progresión y determinar el estado evolutivo de la IC crónica se utiliza casi siempre la clasificación del *American College of Cardiology* (ACC) y de la *American Heart Association* (AHA), que combina las alteraciones estructurales con la clase funcional de la NYHA (**cuadro 36-2-7**).

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Radiografía torácica

Si bien es de poca utilidad para el diagnóstico de IC crónica, la radiografía de tórax debe realizarse a todos los pacientes con sospecha de IC. En la mayoría de los consensos figura como recomendación de clase I, nivel de evidencia C (todos los expertos están de acuerdo y se sustenta en opinión de expertos).

Para el diagnóstico de IC aguda puede ser de utilidad al poner en evidencia la congestión o el edema venoso pulmonar (**caso clínico 36-2-2** y **fig. 36-2-1**).

La redistribución del flujo pulmonar que se evidencia en la IC izquierda tiene una especificidad mayor del 90%. Los pacientes con disnea y cardiomegalia (índice cardiotorácico mayor de 0,50) tienen alta sospecha de padecer IC-FEr. Es importante señalar que un índice cardiotorácico normal puede ir acompañado de la disfunción sistólica o diastólica del ventrículo izquierdo.

La radiografía de tórax es de utilidad, también, para descartar causas pulmonares de disnea.

CUADRO 36-2-5. Criterios diagnósticos de insuficiencia cardíaca con fracción de eyección reducida, moderadamente alterada y preservada

Tipo de IC		IC-FEr	IC-FEm	IC-FEp
Criterios	1	Síntomas ± signos^{A}	Síntomas ± signos^{A}	Síntomas ± signos^{A}
	2	FEVI < 40%	FEVI 40-49%	FEVI ≥ 50%
	3	-	Péptidos natriuréticos elevados^{B} (BNP) Al menos un criterio adicional: 1. Enfermedad estructural cardíaca relevante (HVI o DAi) 2. Disfunción diastólica	Péptidos natriuréticos elevados^{B} Al menos un criterio adicional: 1. Enfermedad estructural cardíaca relevante (HVI o DAi) 2. Disfunción diastólica

BNP: péptido natriurético de tipo B; DAi: dilatación auricular izquierda; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; HVI: hipertrofia ventricular izquierda; IC: insuficiencia cardiaca; IC-FEp: insuficiencia cardiaca con fracción de eyección preservada; IC-FEr: insuficiencia cardiaca con fracción de eyección reducida; IC-FEm: insuficiencia cardiaca con fracción de eyección en rango medio; NT-proBNP: fracción N-terminal del propéptido natriurético cerebral.

A: Los signos pueden no estar presentes en las primeras fases de la IC (especialmente en la IC-FEp) y en pacientes tratados con diuréticos.

B: BNP > 35 pg/mL o NT-proBNP > 125 pg/mL.

Modificado de Artículo especial, Rev Esp Cardiol 2016;69(12):1167.e1-e85.

CUADRO 36-2-6. Clase funcional de la *New York Heart Association* (NYHA)

Clase I	Ausencia de disnea o fatiga con la actividad física habitual
Clase II	Disnea o fatiga con la actividad física habitual
Clase III	Disnea o fatiga con actividad física menor que la habitual
Clase IV	Disnea en reposo

Electrocardiograma

El electrocardiograma (ECG) registra la actividad eléctrica del corazón y no aporta información sobre su estado funcional.

Sin embargo, en un paciente con sospecha diagnóstica de IC, el ECG normal tiene un valor predictivo negativo (VPN) del 98%. Es muy difícil encontrar a un paciente con IC y un ECG normal.

Los diagnósticos electrocardiográficos hallados con mayor frecuencia en los pacientes con IC son: hipertrofia ventricular izquierda, bloqueo completo de rama izquierda, infarto de miocardio y fibrilación auricular. Los distintos consensos recomiendan realizar un ECG a todo paciente con sospecha de IC (recomendación de clase I, nivel de evidencia C).

CASO CLÍNICO 36-2-2

Pantaleón, de 60 años, oriundo de la provincia del Chaco, consulta por disnea de esfuerzo de 6 meses de evolución. Comenzó en clase funcional II, progresando, en la última semana, hasta clase funcional III. En este último período se suman episodios de falta de aire nocturnos que lo obligan a despertarse e "hinchazón" en ambos tobillos. Como antecedentes tiene hipertensión arterial e hipercolesterolemia. En el examen físico se constata una TA de 130/90 mm Hg, una FC de 100 lat/min regular, una FR de 28/min, edema en ambos tobillos con signo del godet, choque de la punta intenso y desplazado hacia fuera; se auscultan un tercer ruido cardíaco y estertores crepitantes en ambas bases pulmonares.

¿Cuál es su impresión diagnóstica respecto del cuadro clínico?
¿Solicita algún examen complementario?
¿Cuál es la etiología más probable del cuadro crónico?
¿Cuáles pudieron haber sido los factores agravantes?

Comentario

Pantaleón presenta un síndrome de insuficiencia cardíaca crónica que se reagudizó en la última semana. Se realizaron un ECG, que mostró un bloqueo completo de rama derecha y un hemibloqueo anterior izquierdo; una radiografía de tórax, que evidenció un índice cardiotorácico mayor de 0,5 y signos de congestión pulmonar, y un ecocardiograma Doppler que constató una miocardiopatía dilatada con fracción de eyección globalmente disminuida (insuficiencia cardíaca sistólica). Estos hallazgos, sumados al antecedente epidemiológico, hacen presumir una miocardiopatía chagásica como causa de su cuadro crónico, la cual fue confirmada con las pruebas serológicas correspondientes. No puede evidenciarse claramente un factor agravante del cuadro. Dentro de ellos, la transgresión alimentaria con consumo de sal, el abandono de la medicación, la elevación brusca de la presión arterial y las infecciones se encuentran entre los más frecuentes.

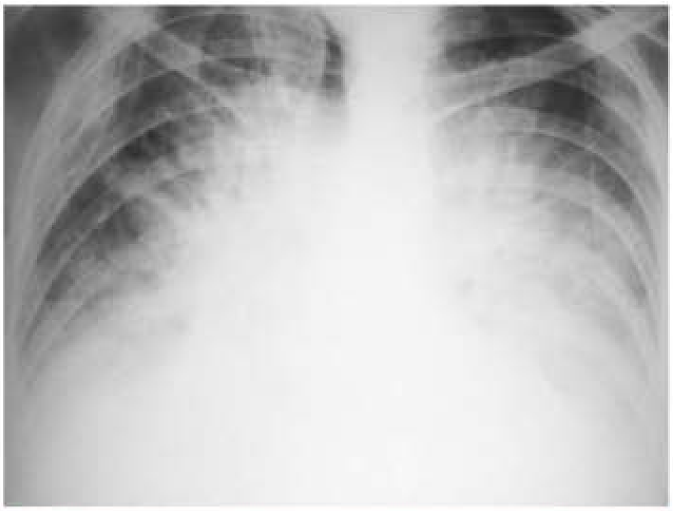


Fig. 36-2-1. Radiografía de tórax de frente de un paciente en edema agudo de pulmón. Se observa cardiomegalia (índice cardiotorácico mayor de 0,50) y la redistribución del flujo hacia los campos superiores con imagen en astas de ciervo.

Biomarcadores

Para el consenso de IC crónica de 2016 de la Sociedad Argentina de Cardiología, los puntos de corte para los biomarcadores pueden variar en los distintos laboratorios, pero en general se consideran para descartar el diagnóstico en los pacientes con presentación aguda: < 100 pg/mL para BNP, < 300 pg/mL para NT-proBNP; y para los pacientes con presentación no aguda: < 35 pg/mL para BNP y < 125 pg/mL para NT-proBNP.

Tanto el BNP como el NT-proBNP tienen un buen rendimiento diagnóstico en los entornos de atención primaria para identificar a los pacientes que están en riesgo de desarrollar insuficiencia cardíaca o que tienen síntomas o signos menos graves que sugieran esta enfermedad. Su valor predictivo negativo es del 98%.

La medición de los biomarcadores es útil para el pronóstico y la estimación de la severidad de la insuficiencia

CUADRO 36-2-7 Clasificación de la progresión de la insuficiencia cardíaca

Estadio ACC–AHA	Clase funcional NYHA	Mortalidad a los 5 años (%)
"A" en riesgo sin daño estructural	Asintomáticos	3
"B" cardiopatía estructural	Asintomáticos	4
"C" cardiopatía estructural	CF II: disnea o fatiga con actividad física habitual CF III: disnea o fatiga con actividad física menor de la habitual	25
"D" cardiopatía estructural	CF IV: síntomas en reposo o refractarios	80

CASO CLÍNICO 36-2-3

Sabino, de 64 años, consulta por disnea en clase funcional II/III de 3 días de evolución, sin referir otros síntomas. Como antecedentes, es hipertenso, tiene enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y le colocaron un *stent* coronario hace 10 años por angina inestable. En el examen físico se constata FC de 100 lat/min, TA de 140/80 mm Hg, FR de 24/min, ingurgitación yugular 2/3, ruidos cardíacos hipofonéticos e hipoventilación generalizada. El ECG muestra signos de hipertrofia ventricular derecha y la radiografía de tórax, marcados signos de atrapamiento aéreo.

¿Qué diagnósticos diferenciales se plantea respecto del origen de la disnea?

¿Qué exámenes complementarios serían útiles para esclarecer su etiología?

Comentario

La insuficiencia cardíaca, la EPOC reagudizada y la cardiopatía isquémica aguda deben considerarse en el diagnóstico diferencial de la disnea, con las dos primeras como las más probablemente involucradas. Los datos reunidos a través de la anamnesis, el examen físico y los exámenes complementarios no son concluyentes para sugerir una etiología más que otra. Se solicitó la determinación de péptidos natriuréticos y de troponinas y un ecocardiograma Doppler. Este último evidenció hipertrofia biventricular con fracción de eyección conservada, la determinación de troponinas resultó negativa y la de péptidos natriuréticos arrojó un valor muy elevado (BNP de 2000 pg/mL), que orienta fuertemente a la insuficiencia cardíaca como causa del cuadro clínico. Se debe recordar que la determinación de péptidos natriuréticos resulta de utilidad para establecer el diagnóstico de insuficiencia cardíaca en aquellos casos de disnea de etiología dudosa.

cardíaca crónica. El *American College of Cardiology* (2017) los considera recomendación de clase I (todos los expertos están de acuerdo), nivel de evidencia A (basado en metanálisis) (**caso clínico 36-2-3**).

Ecocardiografía transtorácica (ETT)

La utilización del ultrasonido para el estudio cardíaco incluye el ecocardiograma y el Doppler cardíaco, que permiten estudiar tanto las estructuras cardíacas como su función. El cálculo de fracción de eyección se realiza por ecocardiograma (**fig. 36-2-2**) con la fórmula: volumen de fin de diástole del ventrículo izquierdo (VFDV) menos volumen de fin de sístole (VFSV) dividido el VFDV, lo que da un valor, en personas sanas, mayor del 50% (50-70%). Para el diagnóstico de disfunción sistólica o de FE menor de 45%, tiene una sensibilidad del 80% y una especificidad del 100%.

La ecocardiografía es el método de elección en los pacientes con sospecha diagnóstica de IC por precisión, disponibilidad, seguridad y costos.

En las guías internacionales, la ETT para la evaluación de las personas con sospecha de IC tiene una recomendación de clase I, nivel de evidencia C.

Resonancia magnética cardíaca

La resonancia magnética cardíaca (RMC) se considera el método de referencia para medir la masa, el volumen y la fracción de eyección del ventrículo izquierdo y del ventrículo derecho.

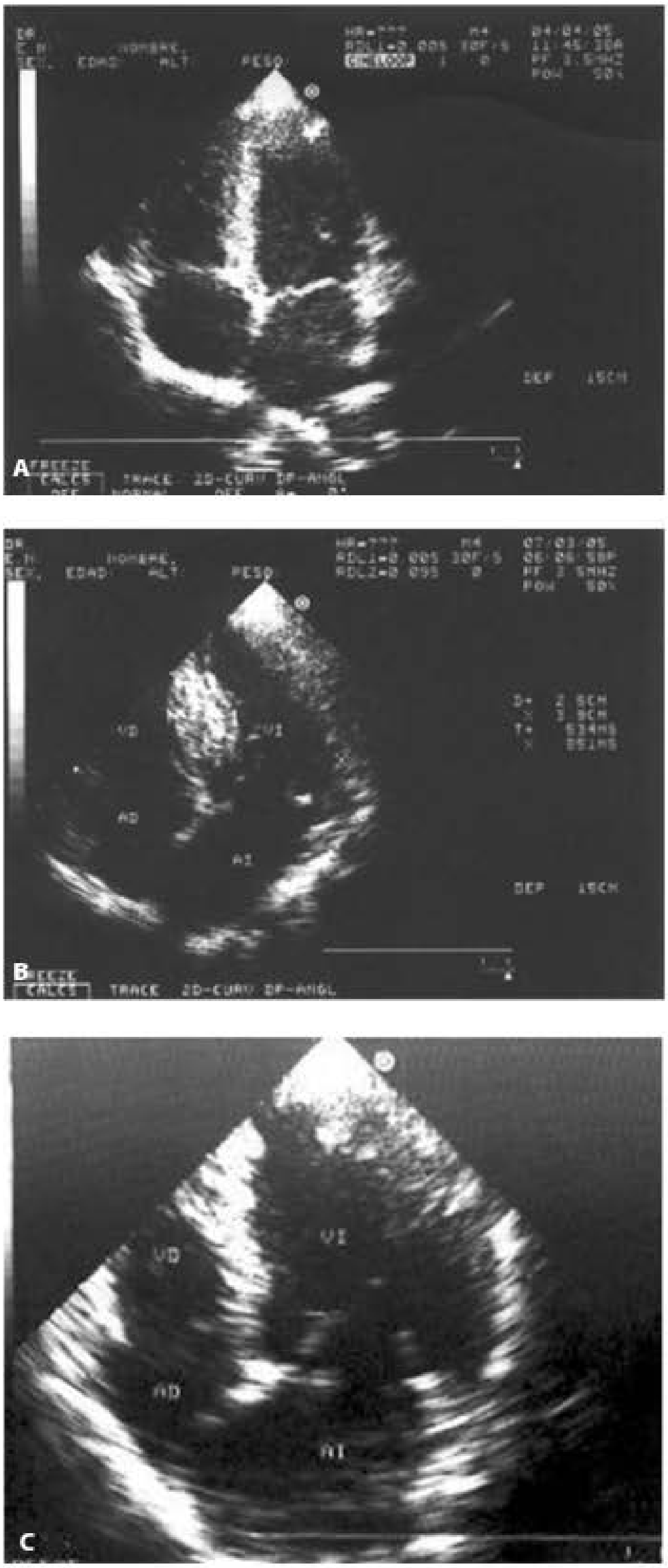


Fig. 36-2-2. Imagen ecocardiográfica de un corte de las cuatro cavidades desde el ápex. **A.** Ecocardiograma normal: se observan las cuatro cavidades del corazón, la válvula mitral (a la derecha de la imagen) y la válvula tricúspide (a la izquierda de la imagen). **B.** Se observa el engrosamiento del *septum* interventricular (2 cm de grosor) por hipertrofia ventricular izquierda. **C.** Dilatación de las cavidades izquierdas. Se observa dilatación del VI (diámetro diastólico de 6,5 cm) y dilatación de la aurícula izquierda (4,9 cm). Servicio de Ecocardiografía Cardiocentro, Corrientes, Argentina.

Es el método de elección para el estudio de cardiopatías congénitas complejas y para el diagnóstico etiológico de determinadas IC. Pero su menor disponibilidad, altos costos, utilización de medios de contraste y disminución de la seguridad del paciente con prótesis mecánicas y claustrofóbicos limitan su uso a situaciones específicas.

INSUFICIENCIA CARDÍACA EN EL ADULTO MAYOR

Por sus características particulares en este grupo etario, la IC en el adulto mayor (AM) merece algunas consideraciones especiales.

En la **anamnesis** es dificultoso obtener información confiable sobre los hábitos alimenticios, la ingesta de sal, la actividad física y la polifarmacia. El abandono del tratamiento es la causa más frecuente de descompensación. Los síntomas típicos de IC pueden estar ausentes en el AM. La disnea progresiva de esfuerzo, la disnea paroxística nocturna y la ortopnea pueden expresarse con otros síntomas, como fatiga, debilidad muscular generalizada, anorexia o delirio.

En el **examen físico** se debe investigar la presencia de hipotensión ortostática, fenómeno que se exacerba por el tratamiento de la IC y aumenta el riesgo de caídas con fracturas. En la auscultación pulmonar deben diferenciarse los estertores crepitantes provocados por la IC de aquellos causados por el decúbito prolongado. El edema periférico es una alteración frecuente en el AM y puede dificultar el diagnóstico de insuficiencia cardíaca. La caquexia es una complicación común en el AM con insuficiencia cardíaca y se acompaña de la pérdida de la masa muscular (sarcopenia) y del tejido adiposo.

El **diagnóstico** se dificulta porque los síntomas cardinales, como la disnea, la debilidad y la astenia, suelen atribuirse a la vejez o a otras comorbilidades como EPOC, anemia, artrosis, deterioro cognitivo o hipotiroidismo. Además, los pacientes con IC de larga data suelen adaptarse a su limitación y, por ello, es dificultoso objetivar la clase funcional de la disnea, sobre todo cuando hay deterioro cognitivo y alteraciones de la movilidad. Por otro lado, en los AM el bajo gasto cardíaco por la IC puede manifestarse como deterioro cognitivo, al igual que la hiponatremia.

En el cuidado del AM con IC tanto en la anamnesis como en las indicaciones es clave comprometer al familiar o al cuidador para que el enfermo conserve su independencia en compañía.

CONCLUSIÓN

Por su alta incidencia y prevalencia global, la IC se considera una de las pandemias emergentes del siglo XXI, que afecta a más de 23 millones de personas en el mundo.

Su incidencia es de 1 a 3 casos por 1.000/paciente/año. Su prevalencia es de 2-6%, pero aumenta con la edad y llega al 10% en los mayores de 70 años y al 17% en los mayores de 85 años. En realidad, la pandemia es de hábitos y estilos de vida no saludables, factores determinantes de las principales etiologías (cardiopatía isquémica e hipertensión arterial) de la IC y es ahí donde se debería enfocar la atención.

Véase **Bibliografía** cap. 36-2 *Insuficiencia cardíaca.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 36-2 *Insuficiencia cardíaca.*
Véase **Autoevaluación** cap. 36-2 *Insuficiencia cardíaca.*

36-3

Arritmias cardíacas

Manuel Vázquez Blanco y Ariel K. Saad

DEFINICIÓN

El ritmo cardíaco normal se produce por la reiteración de un estímulo eléctrico que, originado en el nódulo sinusal (marcapasos normal), se conduce a las aurículas y los ventrículos, con una frecuencia que oscila entre 60 y 100 latidos por minuto. La alteración de estas características constituye una **arritmia cardíaca**.

CLASIFICACIÓN Y FISIOPATOLOGÍA

Las arritmias cardíacas pueden clasificarse según su frecuencia, su lugar de origen o su mecanismo de producción.

Cuando la frecuencia es mayor que la correspondiente a la del marcapasos fisiológico, se llaman **taquiarritmias** y cuando es menor, **bradiarritmias**. Se denominan **supraventriculares** cuando el origen se encuentra por encima de la bifurcación del haz de His y **ventriculares** cuando se originan por debajo. De acuerdo con el mecanismo de producción, pueden depender de alteraciones en la iniciación del impulso eléctrico (**automatismo**), de la conducción de este (**reentrada**) o bien generarse debido a la aparición de pospotenciales (**actividad gatillada**).

En algunas oportunidades, las arritmias pueden resultar de la combinación de estos mecanismos. En el **cuadro 36-3-1** se presenta una clasificación didáctica de los trastornos del ritmo cardíaco.

CUADRO 36-3-1. Clasificación de las arritmias cardíacas

I. ARRITMIAS SUPRAVENTRICULARES

1) Arritmia sinusal
2) Extrasistolia auricular
3) Taquiarritmias supraventriculares
  - A) Taquicardia sinusal
  - B) Taquicardias supraventriculares por reentrada
    -- a. Taquicardias por reentrada sinusal
    -- b. Taquicardias por reentrada auricular
    -- c. Taquicardias por reentrada en el nódulo A-V
    -- d. Taquicardias por reentrada utilizando un haz accesorio
  - C) Taquicardia supraventricular por aumento del automatismo y por actividad gatillada
    -- a. Taquicardia por foco ectópico auricular
    -- b. Taquicardia por foco ectópico en la unión A-V
  - D) Aleteo auricular
  - E) Fibrilación auricular

II. ARRITMIAS VENTRICULARES

1) Extrasistolia ventricular
2) Parasistolia ventricular
3) Taquiarritmias ventriculares
  - A) Taquicardia ventricular
    -- a. Taquicardia ventricular forma común
    -- b. Taquicardia ventricular polimorfa
    -- c. Taquicardia ventricular lenta o ritmo idioventricular acelerado
    -- d. Taquicardia ventricular en torsión de puntas
    -- e. Taquicardia ventricular bidireccional
    -- f. Taquicardia ventricular por reentrada rama a rama
    -- g. Taquicardia ventricular originada en el tracto de salida del VD o VI
    -- h. Taquicardia ventricular fascicular
    -- i. Taquicardia ventricular del músculo papilar
    -- j. Taquicardia ventricular anular
  - B) Fibrilación ventricular

III. BRADIARRITMIAS Y TRASTORNOS DE LA CONDUCCIÓN

1) Bradicardia sinusal
2) Paro sinusal
3) Bloqueo sinoauricular
4) Bloqueos auriculoventriculares
  - A) Bloqueo A-V de primer grado
  - B) Bloqueo A-V de segundo grado
  - C) Bloqueo A-V de tercer grado
5) Bloqueos suprahisianos e infrahisianos

Alteraciones en la iniciación del estímulo (automatismo)

Las fibras del sistema de conducción del corazón se caracterizan por presentar un *potencial de reposo inestable*. Este potencial va disminuyendo de forma progresiva durante la diástole, hasta llegar a un valor llamado *umbral*, a partir del cual se desencadena el *potencial de acción*. Esta propiedad de despolarizarse de forma espontánea se denomina automatismo y la frecuencia con que una fibra se despolariza depende de la magnitud de su potencial de reposo, de la pendiente de despolarización y del valor de su potencial umbral. En condiciones normales, las fibras del nódulo sinusal son las que se despolarizan con mayor frecuencia (60 a 100 ciclos por minuto), razón por la cual controlan la actividad eléctrica del corazón y constituyen su marcapasos fisiológico. Las restantes células con actividad de marcapasos, ubicadas fuera del nódulo sinusal, se designan como marcapasos ectópicos o latentes. Estas células pueden asumir el comando de la actividad eléctrica del corazón cuando, por circunstancias anormales (isquemia, fármacos, alteraciones electrolíticas), su automatismo se incrementa o la velocidad de despolarización del nódulo sinusal se deprime y de este modo se constituye un ritmo de escape. En ciertas condiciones experimentales, se ha visto también que fibras del miocardio contráctil, que normalmente carecen de automatismo, pueden adquirirlo y generar arritmias.

Como ejemplo de arritmias por disminución del automatismo se pueden mencionar la bradicardia sinusal y los ritmos auriculares y ventriculares de escape y, por aumento del automatismo, la taquicardia sinusal, la taquicardia auricular por foco ectópico, la taquicardia de la unión auriculoventricular y el ritmo idioventricular acelerado, entre otros.

Alteraciones en la conducción del estímulo (reentrada)

En condiciones normales, el estímulo generado en el nódulo sinusal despolariza de forma ordenada las aurículas y los ventrículos, dejando tras de sí a las fibras en *período refractario* y, por lo tanto, inexcitables. En algunas circunstancias (isquemia, necrosis, alteraciones anatómicas), pueden producirse variaciones en la duración de los períodos refractarios de las diferentes fibras y ello puede hacer que el impulso se bloquee en aquellos sectores con período refractario más largo, mientras que continúa por los que tienen un período refractario más corto. Así, y dado que el miocardio está compuesto por numerosas fibras, pueden establecerse circuitos en los cuales el estímulo recircule, generando un movimiento continuo del frente de excitación y, como consecuencia, arritmias. Ejemplos de este mecanismo son las taquicardias por reentrada en el nódulo sinusal, en las aurículas, en el nódulo auriculoventricular (A-V); las debidas a la existencia de un haz accesorio, la mayor parte de las taquicardias ventriculares, y el aleteo y la fibrilación auriculares. Otros mecanismos relacionados con alteraciones en la conducción del estímulo, como la *reflexión*, el *bloqueo en fase 4* y la *parasistolia*, originan arritmias con menor frecuencia.

Aparición de pospotenciales (actividad gatillada)

Durante la fase de repolarización del potencial de acción, y aun una vez finalizada, pueden establecerse determinadas corrientes iónicas que producen una despolarización parcial de las fibras. Estas despolarizaciones pueden inscribirse en la porción descendente del potencial de acción (*pospotenciales precoces*) o una vez completada la repolarización (*pospotenciales tardíos*). Cuando estos potenciales tienen una magnitud suficiente como para llegar al umbral, desencadenan un nuevo potencial de acción y, por ende, una arritmia. Dado que este tipo de arritmias se produce debido a la existencia de un potencial de acción previo que actuaría como gatillo, se denominan arritmias por actividad gatillada. Como ejemplo de arritmia generada por pospotenciales precoces se puede mencionar la taquicardia en torsión de puntas, mientras que las arritmias por intoxicación digitálica y las taquicardias ventriculares originadas en el tracto de salida del ventrículo derecho serían causadas por pospotenciales tardíos.

I. ARRITMIAS SUPRAVENTRICULARES

Son aquellas cuyo origen se encuentra por encima de la bifurcación del haz de His, sea en el nódulo sinusal, en las aurículas o en la unión auriculoventricular.

1) Arritmia sinusal

En esta situación la frecuencia de despolarización del nódulo sinusal varía de latido a latido en más 120 milisegundos (ms). Las ondas P tienen forma y duración iguales a las de la onda P sinusal, preceden a cada complejo QRS y el intervalo PR es normal. Se distinguen tres tipos de arritmia sinusal:

Arritmia sinusal respiratoria: se observa en condiciones normales, en especial en jóvenes, debido a las fluctuaciones del tono autonómico que se producen durante la respiración. Durante la inspiración disminuye el tono vagal y aumenta la frecuencia de despolarización del nodo sinusal, mientras que durante la espiración sucede lo contrario (su mnemotecnia es BETI: Bradicardia Espiratoria Taquicardia Inspiratoria) (**fig. 36-3-1**).

Arritmia sinusal ventriculofásica: en este caso una contracción ventricular provoca un cambio en la frecuencia de despolarización del nodo sinusal. Se observa luego de una extrasístole ventricular o en el transcurso de un bloqueo auriculoventricular. Probablemente se deba a la acción de la onda pulsátil en la arteria del nódulo sinusal.

Arritmia sinusal no fásica: en este caso la frecuencia sinusal cambia sin causa aparente.

2) Extrasístoles supraventriculares

Son latidos anticipados o prematuros que se registran con cierta frecuencia en personas añosas, por lo general, sin enfermedad cardíaca. Sin embargo, cuando son frecuentes, multifocales o aparecen durante la actividad física, suelen depender de una cardiopatía orgánica.

Pueden ser auriculares o de la unión auriculoventricular. Las extrasístoles auriculares se caracterizan por la inscripción de una onda P anticipada, cuya morfología es diferente de la sinusal, seguida por un complejo QRS de forma y duración normales. Menos a menudo, la extrasístole no va seguida por un complejo QRS (extrasístole auricular bloqueada) o el QRS que la sigue tiene una morfología anormal (extrasístole auricular con conducción ventricular aberrante). En las extrasístoles de la unión auriculoventricular, la onda P es negativa en DII, DIII y aVF; puede preceder, coincidir o seguir a un complejo QRS de características normales, pero con un intervalo PR o RP menor de 0,12 segundos (**fig. 36-3-2**).

A los latidos prematuros supraventriculares sigue una pausa posextrasistólica que trata de compensar la prematuridad que estos generan. Esta pausa compensadora es, por lo general, incompleta, o sea que la suma del intervalo PP extrasistólico y del PP posextrasistólico es menor que dos intervalos PP sinusales (véase **fig. 35-2-3**). Esta característica se debe a que el latido prematuro captura al nódulo sinusal, este se recicla y, al volver a despolarizarse, genera una pausa incompleta.

La pausa compensadora que sigue a la ocurrencia de una extrasístole auricular o ventricular será completa o incompleta según alcance o no a reciclar la actividad del nódulo sinusal.

3) Taquiarritmias supraventriculares

A) Taquicardia sinusal

Es la taquiarritmia más frecuente y existen diferentes variantes.

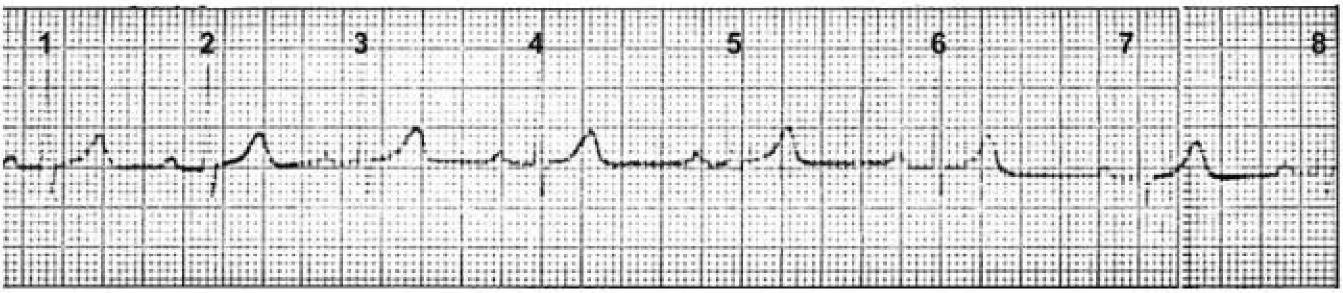


Fig. 36-3-1. Arritmia sinusal. Registro efectuado en la derivación D2, de un paciente joven sin enfermedad cardíaca. Se observa que la frecuencia al inicio es de 75 latidos por minuto y disminuye a 60 después del cuarto complejo QRS, para volver a incrementarse a partir del séptimo complejo. Estos cambios se observaban en relación con la actividad respiratoria (arritmia sinusal respiratoria).

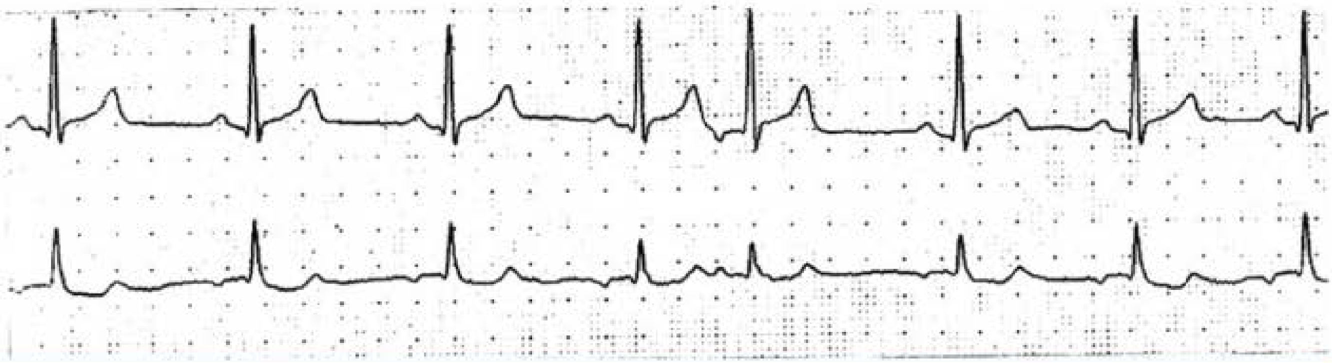


Fig. 36-3-2. Extrasistolia auricular. Registro de un paciente adulto con enfermedad coronaria. El quinto complejo QRS es prematuro, tiene una configuración normal y va precedido por una onda P de polaridad oponente a la de la onda P sinusal, con un intervalo PR normal.

Taquicardia sinusal forma común: suele producirse como consecuencia de un incremento del automatismo del nódulo sinusal. Puede observarse en situaciones normales o patológicas, ya sean estas cardíacas o extracardíacas. Alguna vez, puede ser causada por drogas o medicamentos (**cuadro 36-3-2**). De forma característica, la frecuencia cardíaca va aumentando de manera progresiva, llega a un máximo y, al desaparecer la causa, disminuye también progresivamente hasta normalizarse. Por lo general, la frecuencia oscila entre 100 y 180 latidos por minuto, aunque en algunas circunstancias puede ser mayor. El sujeto puede percibir palpitaciones que suelen comenzar y terminar de modo gradual. El electrocardiograma muestra ritmo sinusal con una frecuencia mayor de 100 latidos por minuto. El intervalo PR se acorta y las ondas P pueden aumentar de amplitud. Las maniobras vagales pueden disminuir la frecuencia cardíaca de forma transitoria, pero una vez que la estimulación cesa, la frecuencia cardíaca vuelve a los valores previos (**fig. 36-3-3**).

Taquicardia sinusal inapropiada: algunas personas aparentemente sanas, o por lo menos sin cardiopatía demostrable, padecen lo que se ha dado en llamar taquicardia sinusal inapropiada. En ellas, la taquicardia sinusal es permanente y la frecuencia cardíaca aumenta de forma desproporcionada en relación con el esfuerzo realizado. El mecanismo causal se desconoce y algunos autores sugieren que podría deberse a una anomalía del nódulo sinusal, caracterizada por un aumento de su frecuencia de despolarización, con hipersensibilidad a la estimulación betaadrenérgica y depresión del reflejo vagal. El diagnóstico se establece por exclusión de otras causas ante el hallazgo de taquicardia sinusal en reposo en sujetos que no presentan otras alteraciones. Puede ser causa de palpitaciones. Esta sintomatología y la cronicidad del proceso permiten separarla de la taquicardia sinusal, que puede observarse en las personas sedentarias.

Taquicardia postural ortostática: en algunas circunstancias, la taquicardia sinusal forma parte del *síndrome de taquicardia postural ortostática*. Esta es una afección poco frecuente caracterizada por la aparición de taquicardia sinusal cuando la persona se pone de pie. Desde el punto de vista fisiopatológico, esta entidad depende de una deficiencia en el control autonómico del tono vasomotor y el aumento de la frecuencia sinusal actúa como un mecanismo compensador que ayuda a mantener la tensión arterial cuando el sujeto se incorpora. El trastorno puede depender de la alteración en el transporte de noradrenalina, de la hipersensibilidad de la vía central vasodilatadora o de la reducción de la actividad vagal. En otras ocasiones, se trata de una forma de disautonomía parcial, con la consiguiente dificultad para vasocontraer el lecho arterial.

Taquicardia sinusal por reentrada: se describe más adelante.

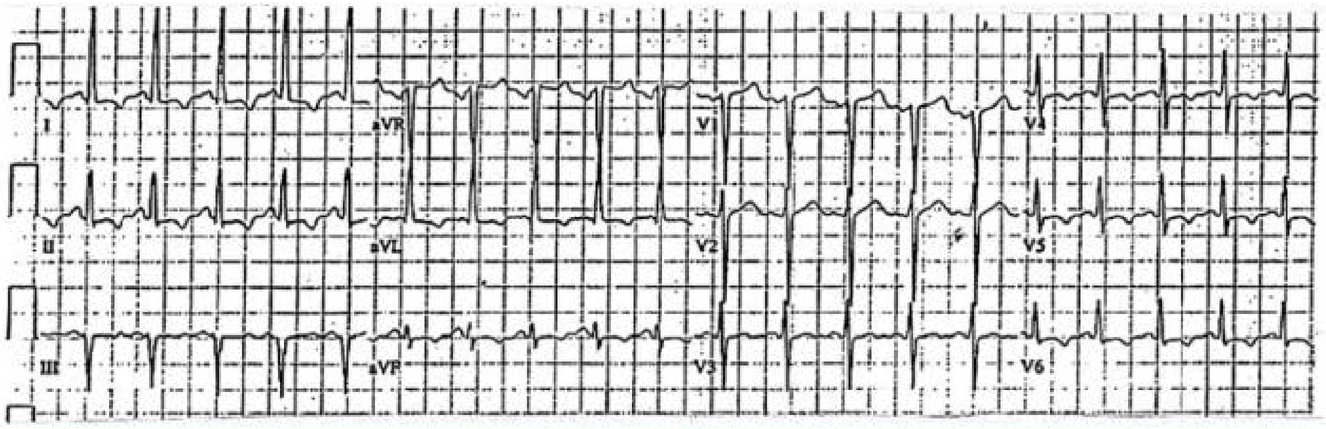


Fig. 36-3-3. Taquicardia sinusal. Se observan ondas P de configuración normal seguidas por complejos QRS normales con intervalo PR de 0,12 segundos. El ritmo es sinusal y la frecuencia es de 120 latidos por minuto.

CUADRO 36-3-2. Causas de taquicardia sinusal forma común

Taquicardia sinusal fisiológica

Ejercicio
Emoción
Ansiedad
Estrés emocional
Gestación

Taquicardia sinusal patológica

Por causa extracardíaca
Fiebre
Anemia
Hipertiroidismo
Feocromocitoma
Hipovolemia
Enfermedades pulmonares (asma, EPOC)

Por causa cardíaca
Síndromes coronarios agudos
Insuficiencia cardíaca
Tromboembolismo pulmonar

Taquicardia sinusal causada por fármacos y drogas

Betaagonistas
Hormonas tiroideas
Nicotina
Alcohol
Atropina
Cafeína
Drogas ilícitas (cocaína, éxtasis, anfetaminas)

B) Taquicardias supraventriculares por reentrada

El 90-95% de las taquicardias paroxísticas supraventriculares dependen de la puesta en marcha de un mecanismo de reentrada. Este mecanismo puede ocurrir en el nódulo sinusal, en las aurículas, en la unión auriculoventricular o debido a la presencia de una conexión auriculoventricular accesoria.

a) Taquicardia por reentrada sinusal

En esta situación el mecanismo de reentrada se produce en el nódulo sinusal. La onda P tiene una morfología idéntica a la onda P sinusal y precede a cada complejo QRS con un intervalo PR normal. Se distingue de la taquicardia sinusal común por su comienzo y su terminación bruscos. Se observa con cierta frecuencia durante los registros ambulatorios del electrocardiograma (electrocardiograma Holter), sobre todo en pacientes añosos y como manifestación de enfermedad del nódulo sinusal. Los episodios suelen ser de corta duración, la frecuencia no es muy elevada y suelen ser asintomáticos u oligosintomáticos.

La taquicardia por reentrada localizada en el nódulo sinusal tiene una morfología similar a la taquicardia sinusal común y se diferencia de esta solo en su comienzo y su final repentinos.

b) Taquicardia por reentrada auricular

En este caso el circuito reentrante se localiza en las aurículas. De forma característica, la onda P precede al complejo QRS, pero es diferente de la P sinusal; su polaridad y la duración del intervalo PR dependerán del sitio de origen y de las propiedades de conducción del tejido auricular y nodal. Así, las que se originan en la aurícula derecha tendrán ondas P positivas en DI y aVL y negativas en V1, mientras que las originadas en la aurícula izquierda tendrán P negativas en DI y aVL y positivas en V1. A su vez, la polaridad positiva en DII, DIII y aVF caracteriza a las que nacen en la porción alta de las aurículas, mientras que aquellas que se originan en la porción inferior tendrán polaridad negativa en DII, DIII y aVF. Estas arritmias se observan también en los pacientes de edad avanzada con disfunción del sistema de conducción y, en términos generales, tienen igual significado que las taquicardias por reentrada originadas en el nódulo sinusal, de las que en ocasiones, y sobre todo en los registros Holter, no pueden diferenciarse claramente. Por lo tanto, algunos autores las consideran en conjunto con la denominación de *taquicardias sinoauriculares por reentrada* (**fig. 36-3-4**).

c) Taquicardias por reentrada en el nódulo A-V

La reentrada en el nódulo A-V es la causa más frecuente de taquicardia supraventricular. Puede observarse a cualquier edad, pero la mayoría de los pacientes son mujeres de mediana edad.

En estos pacientes el nódulo A-V se comporta como una estructura que, funcionalmente, puede dividirse en dos vías: una rápida y una lenta. La vía rápida conduce el estímulo a una velocidad mayor y tiene un período

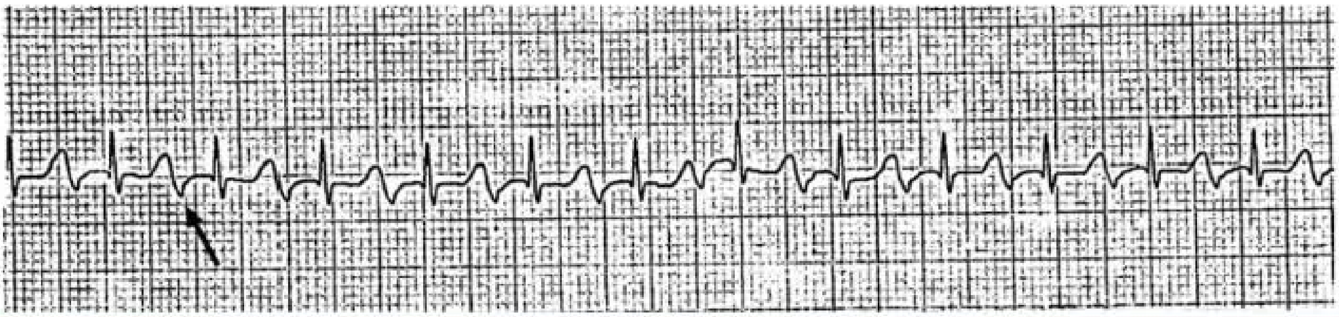


Fig. 36-3-4. Taquicardia auricular por reentrada. Se observa una onda P de polaridad negativa en la derivación D2 que se ubica al final de la onda T (flecha). Este tipo de taquicardias originadas en la porción inferior de las aurículas puede confundirse con las taquicardias por reentrada en el nódulo A-V rápida-lenta y con las taquicardias por reentrada que utilizan un haz accesorio lento en sentido retrógrado.

refractario más largo, mientras que la lenta tiene una velocidad de conducción menor y un período refractario más corto. En consecuencia, un latido auricular o ventricular prematuro, con un intervalo de acoplamiento adecuado, puede encontrar a una de las vías en período refractario (por lo general, la rápida) y a la otra recuperada (casi siempre, la lenta), conducirse entonces por esta y generar una arritmia por reentrada. Habitualmente, los estímulos auriculares prematuros arriban al circuito en una secuencia de tiempo tal que encuentran a la vía rápida (de período refractario más largo) en el período refractario. Se conducen, entonces, en sentido anterógrado hacia los ventrículos por la vía lenta, con lo cual el intervalo PR se prolonga. A medida que la estimulación está progresando hacia los ventrículos, y si la vía rápida ya se ha recuperado, el impulso puede recorrerla en sentido inverso (retrógrado) y arribar a las aurículas, con lo cual la onda P y el QRS tienden a inscribirse juntos (extrasístole nodal por reentrada). Si entonces la vía lenta ha recuperado ya su excitabilidad, puede recorrerla nuevamente y, si se reitera el mecanismo, se produce el movimiento circular del estímulo en el nódulo A-V y la taquicardia por reentrada. Así, las aurículas se activan desde abajo (nódulo A-V) hacia arriba y producen ondas P de polaridad negativa en DII, DIII y aVF, y los ventrículos se activan a través de la vía lenta y luego por las vías de conducción habituales, inscribiéndose complejos QRS de forma normal con un intervalo PR prolongado (PR mayor que el RP). La activación de las aurículas de forma retrógrada y la de los ventrículos suelen ser simultáneas o muy próximas. En consecuencia, las ondas P se inscriben junto con los complejos QRS y quedan incluidas en ellos, o producen cambios muy sutiles en su porción terminal, que se manifiestan como un empastamiento de la onda S en las derivaciones inferiores DII, DIII, aVF y como ondas r′ en V1 y V2, durante la taquicardia (**fig. 36-3-5A**).

Este tipo de conducción, lenta anterógrada y rápida retrógrada, es la más frecuente y explica el 90% de las taquicardias por reentrada en el nódulo A-V. En el 10% restante, la conducción se efectúa por la vía rápida en dirección anterógrada y por la vía lenta en dirección retrógrada. En este caso la onda P tiene la misma polaridad, o sea, negativa en DII, DIII y aVF, pero se ubica precediendo al complejo QRS siguiente, siendo el intervalo PR menor que el RP (**fig. 36-3-5B**). Esta última variedad puede confundirse con las taquicardias por reentrada originadas en la porción inferior de las aurículas o con las taquicardias por reentrada que utilizan una vía accesoria lenta en sentido retrógrado.

La frecuencia suele oscilar entre los 150 y 250 latidos por minuto. Al igual que el resto de las taquicardias por reentrada, su inicio y su terminación son bruscos. Puede ser causa de síntomas como palpitaciones, nerviosismo, inquietud, ansiedad, síncope, insuficiencia cardíaca o angor, según su frecuencia y la presencia o no de una cardiopatía subyacente

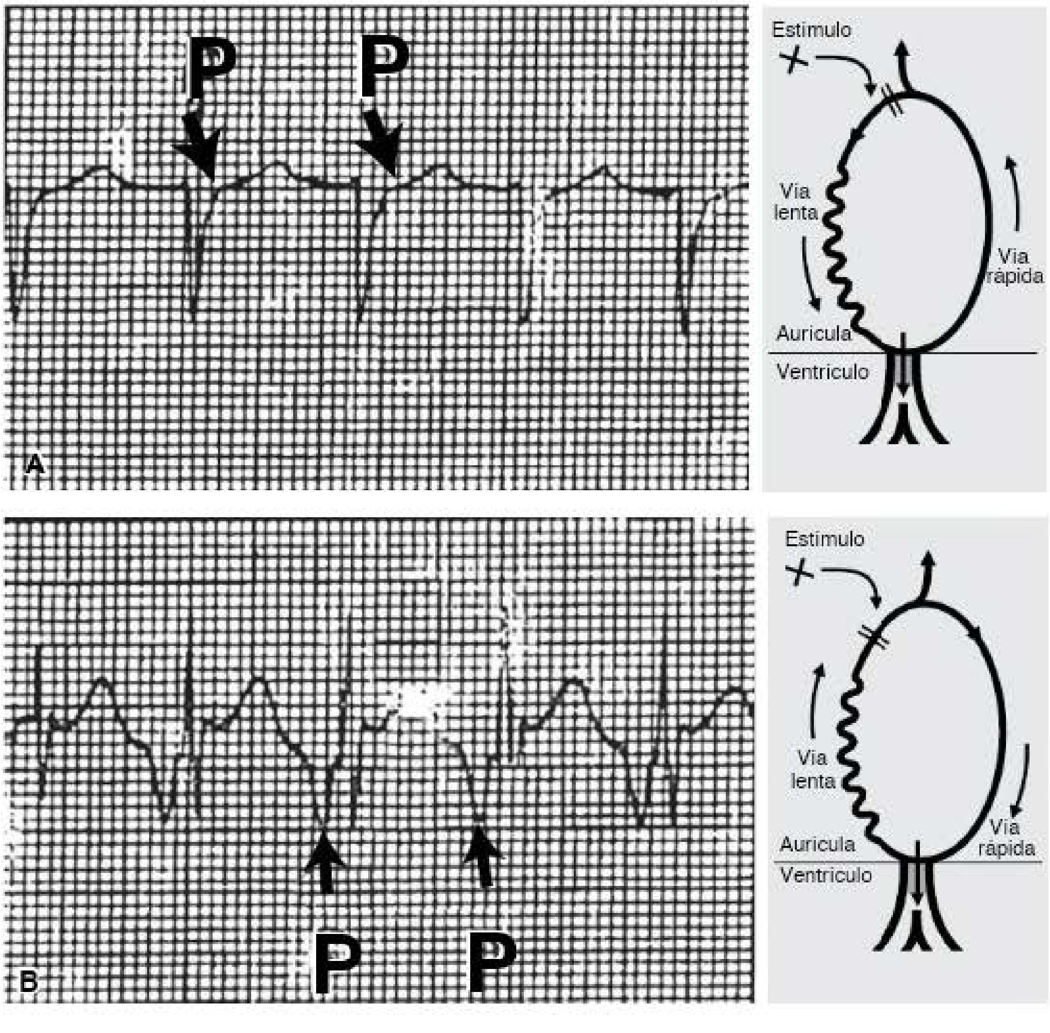


Fig. 36-3-5. Relación entre la onda P y el QRS en las taquicardias supraventriculares por reentrada en el nódulo A-V variedad lenta-rápida (**A**) y rápida-lenta (**B**). En cada caso se representa la derivación D2 con el esquema del circuito de reentrada. Las flechas indican la ubicación de las ondas P, que producen una ligera modificación en la porción terminal del QRS en la variedad común lenta-rápida (PR mayor que el RP) y resultan evidentes precediendo al QRS en la variedad rápida-lenta (PR menor que el RP).

En las taquicardias supraventriculares por reentrada en el nódulo A-V típica (lenta-rápida), la onda P, negativa en DII, DIII y aVF, sigue inmediatamente al QRS, por lo que el intervalo RP es menor que el PR. En las atípicas (rápida-lenta), la onda P de similares características precede al QRS y el intervalo RP es mayor que el PR.

En las taquicardias supraventriculares por reentrada en el nódulo A-V, la realización de maniobras vagales como la espiración con glotis cerrada (Valsalva [**Epónimos**]), el masaje del seno carotídeo, la provocación del reflejo nauseoso, etc., permiten corregir la arritmia en muchas oportunidades. Se debe recordar que la respuesta de esta arritmia es del tipo "todo o nada", o no se modifica o revierte a ritmo sinusal.

d) Taquicardias por reentrada utilizando un haz accesorio

En condiciones normales, el nódulo A-V y el haz de His y sus ramas constituyen la única vía a través de la cual el estímulo se conduce desde las aurículas hasta los ventrículos. Un haz accesorio es un conjunto de fibras con propiedades de conducción que establecen una comunicación adicional entre las aurículas y la porción distal del nódulo A-V (haz de James) en el *síndrome de Lown-Ganong-Levine*, entre el nódulo A-V o el haz de His y los ventrículos en el *síndrome de las fibras de Mahaim* o entre las aurículas y los ventrículos en el *síndrome de Wolff-Parkinson-White* (**Epónimos**). Este último es la forma más frecuente y la conexión se denomina haz de Kent. En el electrocardiograma (ECG) se manifiesta por un acortamiento del intervalo PR y un retardo inicial del QRS denominado onda delta. En estas circunstancias, la presencia de dos vías de conducción, el nódulo A-V y el haz accesorio, con diferentes períodos refractarios constituye el sustrato ideal, en el cual un latido auricular o ventricular prematuro puede generar un movimiento circular y una taquicardia por reentrada. La mayoría de las veces, el impulso se conduce a los ventrículos por el nódulo A-V, retorna a las aurículas por el haz accesorio y produce complejos QRS e intervalos PR normales (variedad ortodrómica). Con menor frecuencia, la conducción es anterógrada por el haz accesorio y retrógrada por el nódulo A-V, lo que origina complejos QRS con onda delta e intervalo PR corto (variedad antidrómica). En ambas situaciones las ondas P son negativas en las derivaciones inferiores DII, DIII y aVF y reflejan la activación auricular desde abajo hacia arriba. La onda P suele ser también negativa en DI en la variedad ortodrómica, lo que denota el predominio de las conexiones auriculoventriculares izquierdas. En ocasiones, hay haces accesorios que no se manifiestan en el electrocardiograma, pero su presencia permite la ocurrencia de arritmias por reentrada, conduciendo el impulso de forma retrógrada (*síndrome de Wolff-Parkinson-White oculto*) (**fig. 36-3-6**).

Las taquicardias supraventriculares por haz accesorio se observan con mayor frecuencia en personas jóvenes, habitualmente sin cardiopatía y, menos a menudo, con miocardiopatía hipertrófica o prolapso de la válvula mitral. La frecuencia ventricular durante las crisis de taquicardia es alta y a veces se produce un bloqueo de rama funcional. Cuando este bloqueo es homolateral al haz, la frecuencia cardíaca disminuye porque la conducción se retarda en la rama bloqueada (**caso clínico 36-3-1**).

C) Taquicardia supraventricular por aumento del automatismo y por actividad gatillada

En el primer caso, la arritmia se debe a la descarga de un foco ectópico cuyo automatismo se halla incrementado como consecuencia de una enfermedad cardíaca, de un trastorno electrolítico o de la acción de fármacos. La puesta en marcha de una actividad gatillada puede también generar arritmias, cuya diferenciación de la forma anterior suele resultar dificultosa. La actividad gatillada debe sospecharse cuando el paciente ingiere digital. Este tipo de arritmias se observa en los pacientes con miocardiopatías, cardiopatía isquémica o enfermedades pulmonares. De manera característica, el latido que inicia la taquicardia y el que la mantiene son similares entre sí y diferentes del sinusal. Casi siempre se observa un incremento de la frecuencia en el inicio de la crisis, denominado encendido o calentamiento del foco. La arritmia no se modifica con las maniobras vagales, aun cuando estas pueden disminuir transitoriamente la respuesta

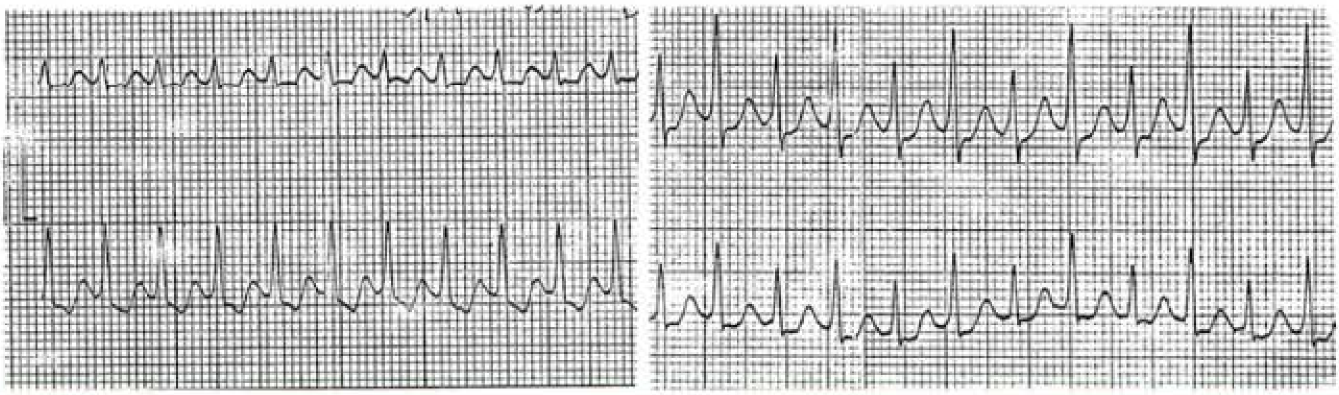


Fig. 36-3-6. Taquicardia supraventricular por reentrada por haz accesorio (ortodrómica). Se observa una taquicardia con QRS normal. Precediendo a cada onda T se observa una deflexión negativa ubicada a 0,08 segundos del final del QRS que corresponde a la inscripción de las ondas P retrógradas. Esta ubicación de las ondas P y la morfología del QRS sugieren un mecanismo reentrante que utiliza al nódulo A-V en sentido anterógrado y un haz accesorio en sentido retrógrado. En algunas derivaciones se observa un cambio en la amplitud de los complejos QRS latido a latido. Este fenómeno, denominado alternancia eléctrica, es muy sugestivo de este mecanismo.

CASO CLÍNICO 36-3-1

Alejandro, de 21 años, consulta por haber padecido un episodio de palpitaciones y dolor precordial mientras realizaba una práctica deportiva. El episodio duró aproximadamente 5 minutos y cedió de forma espontánea con el reposo. En dos ocasiones previas refiere haber padecido síntomas similares, aunque de menor duración. No tiene otros antecedentes y niega el consumo de drogas o fármacos. En el momento de la consulta se encuentra asintomático y el examen físico es normal. Se le realizó el siguiente electrocardiograma (**fig. 1**).

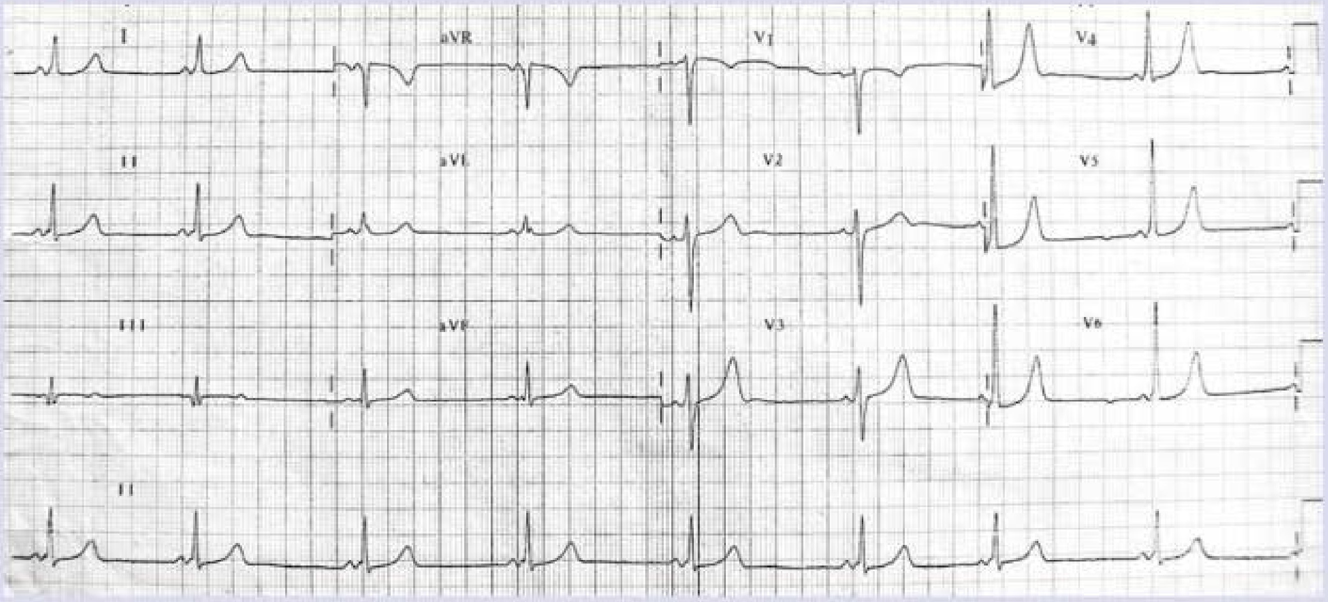


Fig. 1.

¿Cómo describiría el trazado electrocardiográfico?
¿Cuál es su interpretación del motivo de consulta?

Comentario

El electrocardiograma muestra ritmo sinusal (onda P positiva en DII, DIII y aVF), con una frecuencia de 50 lat/min, el eje del QRS en el plano frontal está a 45º. Se observa un intervalo PR de 0,10 segundos de duración y un empastamiento inicial del complejo QRS que corresponde a una onda delta. Estas características del ECG ponen en evidencia un síndrome de preexcitación, el síndrome de Wolff-Parkinson-White, debido a la presencia de un haz anómalo (haz de Kent) que vincula la aurícula con el ventrículo y permite que el estímulo eléctrico se propague del tejido auricular al ventricular sin sufrir el retardo fisiológico que normalmente ocurre en el nodo A-V. Ello determina un intervalo PR de corta duración y la aparición de la onda delta debido a que la conducción eléctrica se realiza inicialmente a través del miocardio ventricular no especializado para la conducción. Esta situación genera el sustrato propicio para la aparición de taquiarritmias supraventriculares por reentrada, casi siempre gatilladas por una extrasístole de origen auricular y, más rara vez, ventricular. En la mayoría de los casos, el impulso se conduce desde las aurículas hasta los ventrículos usando el nodo A-V y retorna por el haz accesorio (taquicardia ortodrómica) produciendo complejos QRS angostos y ondas P negativas en DII, DIII y aVF separadas del complejo QRS. Con menor frecuencia, el estímulo se conduce en la forma anterógrada por el haz anómalo y origina complejos QRS anchos debidos a la presencia de la onda delta y retornan a las aurículas por el nodo A-V. Las ondas P son también negativas en DII, DIII y aVF, y preceden al QRS con un intervalo PR corto (taquicardia antidrómica).

ventricular al dificultar la conducción A-V. El foco puede ubicarse en las aurículas o en la unión A-V.

a) Taquicardia por foco ectópico auricular

La morfología de la onda P en las diferentes derivaciones permitirá ubicar su origen en una u otra aurícula. En ocasiones, la morfología varía de latido a latido y se denomina multifocal. En todos los casos, las ondas P preceden a los complejos QRS y la relación entre ellos puede ser 1 a 1, 2 a 1, 3 a 1 o variable. Las maniobras vagales pueden aumentar el grado de bloqueo A-V y, por lo tanto, disminuir la frecuencia ventricular de forma transitoria, pero la frecuencia se restablece al finalizarlas. Estas arritmias pueden encontrarse en pacientes añosos, en quienes suelen carecer de significado, y son más raras en pacientes jóvenes. Su persistencia en el tiempo puede producir dilatación e insuficiencia cardíacas. En los pacientes tratados con digital, esta arritmia puede ser una manifestación de toxicidad, en particular cuando se asocia con bloqueo A-V (**fig. 36-3-7**).

b) Taquicardia por foco ectópico en la unión A-V

Es más frecuente que la forma anterior. Puede ser:

- *Sin disociación A-V:* en este caso, el mismo ritmo controla aurículas y ventrículos. Se caracteriza por la inscripción de complejos QRS de forma y duración normales, con ondas P negativas en DII, DIII y aVF, que preceden, coinciden o siguen al QRS, con un intervalo PR menor de 0,12 segundos.
- *Con disociación A-V:* en este caso, aurículas y ventrículos tienen diferentes ritmos, por ejemplo, fibrilación auricular con ritmo ventricular regular por ritmo

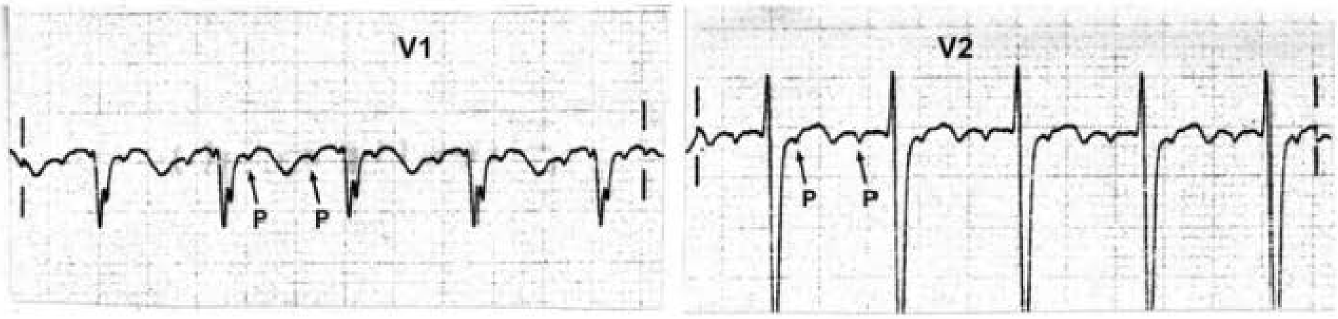


Fig. 36-3-7. Taquicardia auricular con bloqueo A-V 2/1. Se observa una taquicardia con QRS angosto y una frecuencia ventricular de 120 latidos por minuto. Por cada complejo QRS se observan dos ondas P, con una frecuencia de 240 por minuto. Este tipo de taquicardia sugiere intoxicación digitálica y depende de la actividad gatillada.

activo de la unión A-V o bien taquicardia o aleteo auricular, con disociación auriculoventricular. Estas arritmias suelen observarse como consecuencia de la intoxicación por digital (**fig. 36-3-8**).

A diferencia de las taquicardias por reentrada, las taquicardias generadas por un aumento del automatismo (a excepción de la taquicardia sinusal fisiológica o de causa extracardíaca) o por actividad gatillada, ocurren por lo general en corazones enfermos y no responden a las maniobras vagales, aun cuando durante esas maniobras puede disminuir la frecuencia ventricular, al modificar la conducción A-V.

D) Aleteo auricular

Esta arritmia se caracteriza por una actividad auricular de alta frecuencia, que depende de la puesta en marcha de un circuito de reentrada, cuya frecuencia oscila entre 250 y 350 latidos por minuto. Esta reentrada involucra áreas importantes del miocardio auricular y se traduce en el ECG de superficie, mediante la inscripción de ondas regulares denominadas ondas F del aleteo (del equivalente en inglés *flutter*), que morfológicamente se asemejan a los dientes de una sierra. Las ondas F son habitualmente negativas en las derivaciones DII, DIII y aVF y positivas en la derivación V1, en el denominado aleteo típico y menos frecuentemente positivas en DII, DIII y aVF, y negativas en V1 en el denominado aleteo atípico. El circuito de reentrada en el aleteo típico involucra gran parte del miocardio de la aurícula derecha y tiene como paso obligado el istmo cavo tricuspídeo, una zona del miocardio auricular derecho situada entre el anillo de la válvula tricúspide y la desembocadura de la vena cava inferior. Este detalle tiene mucha importancia desde el punto de vista terapéutico, dado que a este nivel puede interrumpirse el circuito de reentrada y, de esa manera, curarse definitivamente la arritmia. En ocasiones, el circuito reentrante puede tener otra localización; son los aleteos no característicos, en los cuales la frecuencia auricular puede ser menor de 250 o mayor de 350 latidos por minuto.

Esta actividad auricular de tan alta frecuencia no se transmite (salvo excepciones) de forma total hacia los ventrículos sino que, por lo general, se genera un bloqueo funcional de algunos estímulos en el nódulo AV. Como consecuencia, se establece una relación 2/1, 3/1 o mayor entre los estímulos auriculares y la respuesta ventricular, de lo que resulta una frecuencia ventricular de 150, 100, 75 o menor. También es posible que una parte de la aurícula responda a un ritmo de aleteo y otra, a un ritmo de fibrilación, o bien que el grado de bloqueo auriculoventricular sea variable, de lo que resultará una respuesta ventricular irregular. La morfología característica en

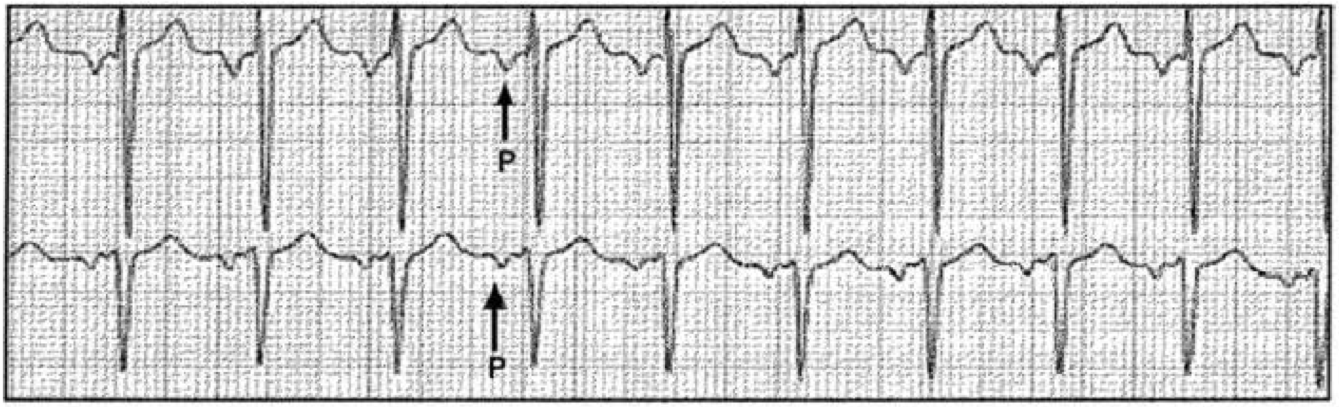


Fig. 36-3-8. Taquicardia por foco ectópico en la unión A-V. Se observa una taquicardia con QRS angosto cuya frecuencia es de 125 latidos por minuto. Precediendo a cada complejo QRS se inscriben ondas P negativas con un intervalo PR ligeramente menor de 0,12 segundos.

dientes de sierra del aleteo puede no ser evidente cuando la frecuencia ventricular es muy alta y esto ocurre sobre todo cuando la relación entre los estímulos auriculares y ventriculares es 2/1 o 1/1. En estas circunstancias, las maniobras vagales pueden ser de mucha utilidad, pues al dificultar la conducción AV y disminuir la respuesta ventricular, permiten observar con claridad las ondas F del aleteo. Como alternativa, es posible obtener el mismo efecto con algunos fármacos que deprimen la conducción en el nodo AV, como la adenosina, los betabloqueantes o los bloqueantes del calcio.

De acuerdo con su duración, el aleteo puede ser ***agudo*** o ***crónico***. Puede presentarse en pacientes con cardiopatías congénitas, miocardiopatías, miocarditis, pericarditis, cardiopatía isquémica, enfermedades valvulares, enfermedades pulmonares, hipertiroidismo, luego de una cirugía cardíaca y, más rara vez, en personas sin cardiopatía. En ocasiones es paroxístico y a veces es desencadenado por la ingesta de alcohol o por alteraciones electrolíticas. Cuando es crónico, puede evolucionar a la fibrilación auricular. Los pacientes con aleteo pueden manifestar palpitaciones, disnea, dolor precordial y síncope, por lo general cuando la respuesta ventricular es alta. En otras ocasiones, cuando la frecuencia ventricular es menor, puede pasar inadvertido y detectarse de forma incidental. El aleteo auricular puede también ser causa de embolias.

En el examen físico pueden observarse las ondas de aleteo en el pulso venoso yugular (pulso venoso ondulante) y con las maniobras vagales, la frecuencia del pulso arterial varía en múltiplos de 300 (**fig. 36-3-9**).

Cuando el aleteo auricular presenta elevada frecuencia ventricular (por encima de 150 latidos ventriculares por minuto), es difícil distinguir las ondas F a menos que se modifique la conducción en el nódulo A-V, por ejemplo, utilizando alguna maniobra de estímulo vagal.

E) Fibrilación auricular

La fibrilación auricular (FA) es la arritmia sostenida más frecuente y su prevalencia aumenta con la edad.

Es la arritmia más frecuente en el adulto mayor. Su prevalencia aumenta a medida que lo hace la edad de la población, desde un 0,5% por debajo de los 60 años hasta más de un 10% por encima de los 80. Se estima que luego de los 40 años, 1 de cada 4 personas la padecerá y en virtud del incremento de la edad de la población, se prevé que el número de personas con FA se habrá duplicado en los próximos 30 años. La FA aumenta 2 veces la mortalidad, 5 veces el riesgo de padecer un ACV isquémico, 3 veces la posibilidad de desarrollar insuficiencia cardíaca y 2 veces el riesgo de demencia.

Clínicamente, puede ser asintomática o bien cursar con palpitaciones, disnea, intolerancia al esfuerzo, insuficiencia cardíaca, angina de pecho, síncope y, en muchos casos, manifestaciones tromboembólicas. La presencia, la magnitud y el tipo de síntomas dependen a su vez de diferentes factores, como la frecuencia ventricular, la existencia y el tipo de cardiopatía, su grado de repercusión funcional, el impacto hemodinámico que la pérdida de la contracción auricular produce y la predisposición al tromboembolismo que la arritmia genera.

La fibrilación auricular puede observarse en diferentes situaciones clínicas. A veces es simplemente consecuencia del proceso de envejecimiento, pero en otras oportunidades se presenta en pacientes con hipertensión arterial, cardiopatía isquémica, enfermedades del miocardio, enfermedades valvulares, tromboembolismo pulmonar, pericarditis, enfermedad del nódulo sinusal, hipertiroidismo, síndrome de Wolff-Parkinson-White, anomalía de Ebstein, tumores auriculares, enfermedades pulmonares, enfermedades sistémicas, apnea del sueño, intoxicación alcohólica aguda y, a veces, en el posoperatorio de una cirugía cardíaca. En algunos casos no puede establecerse la causa y esta forma, denominada *fibrilación auricular aislada o solitaria*, suele ser de buen pronóstico, sobre todo cuando el paciente tiene menos de 60 años. En otras circunstancias, la arritmia es familiar y depende de mutaciones genéticas, a veces asociadas con alteraciones en la duración del intervalo QT. Hay también algunas evidencias acerca del papel que desempeña el sistema nervioso autónomo en la génesis de ciertos episodios. Así, por ejemplo, en algunas ocasiones la arritmia se desencadena durante el sueño, el reposo, o luego del ejercicio o de la ingesta alimentaria, como consecuencia del predominio del tono vagal que ocurre en estas situaciones. Menos a menudo, la fibrilación auricular puede aparecer durante el ejercicio o el estrés emocional debido, en estos casos, al predominio del tono

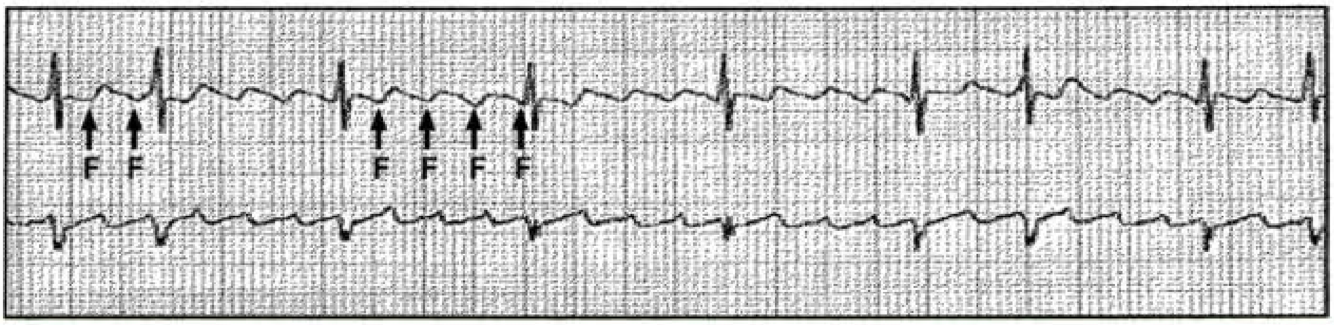


Fig. 36-3-9. Aleteo auricular con conducción A-V 4/1 y 2/1. Se observan una serie de ondas cuya frecuencia es de alrededor de 300, que dan al registro la apariencia de un serrucho (ondas F). Por cada cuatro ondas F (excepto en los complejos segundo y séptimo) se inscribe un complejo QRS, de lo que resulta una frecuencia ventricular predominante de 75 por minuto.

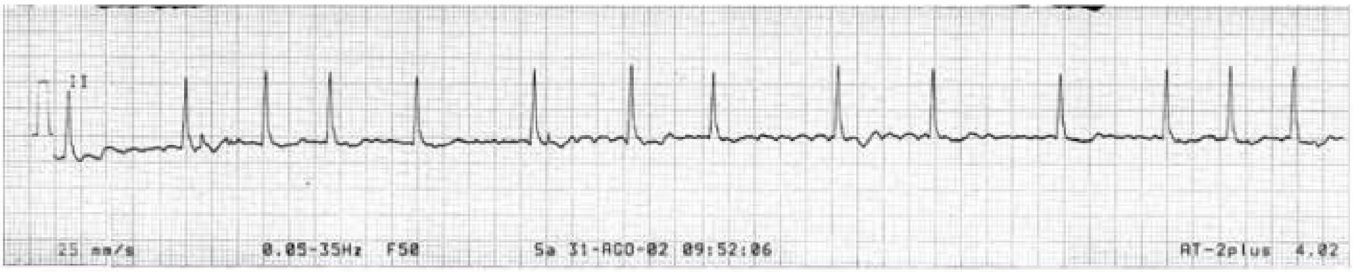


Fig. 36-3-10. Fibrilación auricular. En un registro en DII se observa un intervalo RR irregular, ausencia de ondas P y su reemplazo por una actividad irregular de alta frecuencia (ondas f).

adrenérgico. El inicio de la arritmia depende por lo general de la descarga de focos automáticos, habitualmente localizados en la desembocadura de las venas pulmonares y en su mantenimiento participan múltiples circuitos de reentrada, los cuales de forma continua invaden, se reformulan y se extinguen en el miocardio auricular.

Desde el punto de vista eléctrico, la arritmia se caracteriza por una actividad auricular irregular, cuya frecuencia oscila entre 400 y 700 ciclos por minuto. Esta actividad en el registro se traduce mediante la inscripción de ondas de pequeño voltaje y amplitud variable, denominadas ondas f (de *fibrillation*). Dicha actividad no provoca una contracción auricular efectiva y, como consecuencia, existe rémora sanguínea. Al mismo tiempo, la conducción hacia los ventrículos se hace de forma variable y causa una variación permanente en la duración de los intervalos RR. La frecuencia ventricular suele oscilar entre 70 y 170 latidos por minuto, pero puede ser menor en los pacientes que padecen una enfermedad del sistema de conducción o que han sido tratados con fármacos que deprimen la conducción AV y es mayor en los pacientes con hipertiroidismo o síndrome de Wolff-Parkinson-White (**fig. 36-3-10**).

La fibrilación auricular puede observarse en hasta un 20% de los pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White y, en ellos, la fibrilación auricular tiene algunas características distintivas, dado que los estímulos auriculares pueden llegar a los ventrículos por el nodo AV, el haz accesorio o por ambas vías al mismo tiempo. Debido a esta activación, tan particular y única, el complejo QRS muestra diferentes morfologías, de modo tal que cuando el estímulo pasa a través del nodo AV, el QRS es de forma normal, cuando pasa por el haz accesorio está preexcitado y muestra las ondas delta y cuando pasa a través de ambas vías de manera casi simultánea genera complejos QRS mixtos o de fusión. Esta apariencia tan característica, junto con una respuesta ventricular muy rápida, son las claves para el diagnóstico (**fig. 36-3-11**).

La persistencia de la fibrilación auricular condiciona una serie de cambios anatómicos y funcionales en el miocardio auricular, con fibrosis del nódulo sinusal y

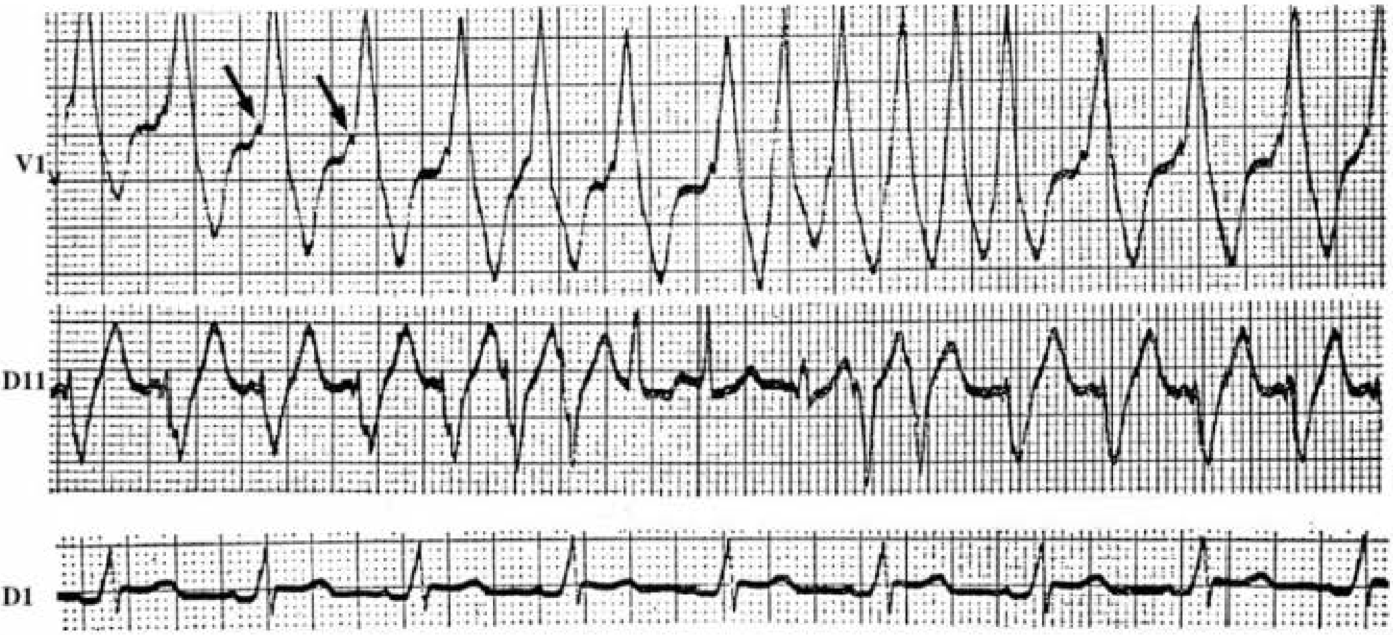


Fig. 36-3-11. Fibrilación auricular en el síndrome de Wolff-Parkinson-White. En un registro efectuado en las derivaciones V1 se observan complejos QRS anormales y groseramente irregulares cuya frecuencia oscila entre 140 y 270 latidos por minuto. La rama ascendente de los complejos QRS se encuentra deformada debido a la inscripción de una onda delta. En el segundo registro efectuado en DII, en la porción media se observan tres complejos con morfología normal que corresponden a conducción por el nódulo A-V. En el registro efectuado en la derivación DI, una vez revertida la arritmia, se observan las características electrocardiográficas del síndrome de Wolff-Parkinson-White.

del tejido auricular, y modificaciones en sus propiedades eléctricas. Sin embargo, algunos de estos cambios pueden retrogradar luego de la restauración del ritmo sinusal. Al mismo tiempo, durante la fibrilación auricular las aurículas se dilatan y no se contraen de forma efectiva. Esta pérdida de la contractilidad puede persistir durante cierto tiempo luego de la reversión, fenómeno denominado atontamiento.

Según el tiempo de evolución, la fibrilación auricular se clasifica en ***aguda,*** cuando tiene menos de 48 horas de evolución y ***crónica,*** cuando tiene más. También se la clasifica como ***paroxística*** cuando los episodios remiten espontáneamente, ***persistente*** cuando remiten con el tratamiento eléctrico o farmacológico y ***permanente*** cuando la arritmia es refractaria a la cardioversión. Es ***valvular*** cuando asienta en pacientes con enfermedades valvulares o válvulas protésicas.

En el examen físico se comprueba la ausencia de ondas "a" en el pulso venoso y el pulso arterial es irregular y desigual. El primer ruido tiene una intensidad que varía de latido a latido y, como algunas contracciones ventriculares son ineficaces, la frecuencia cardíaca determinada mediante la auscultación (frecuencia cardíaca central) es mayor que la frecuencia de pulso (periférica), fenómeno que se denomina *déficit de pulso*.

Durante la fibrilación auricular la contracción auricular efectiva se pierde y esto produce ectasia de la sangre y favorece la formación de trombos, en especial en las orejuelas auriculares. Estos trombos, al desprenderse, pueden causar embolias a nivel pulmonar o sistémico y, cuando afectan el sistema nervioso central, causan invalidez permanente y, en ocasiones, la muerte del paciente.

El riesgo de que ocurra una embolia varía de una paciente a otro y depende de múltiples factores, como la etiología de la FA; la edad del paciente; la ocurrencia de eventos previos; la presencia de diabetes, hipertensión arterial e insuficiencia renal, entre otros. Así, por ejemplo, en los pacientes con fibrilación auricular de origen reumático la incidencia de un accidente embólico es del 17% por año. Por lo tanto, en esta situación la anticoagulación debe indicarse siempre (**caso clínico 36-3-2**).

En los pacientes con fibrilación auricular de otra causa, el riesgo embolígeno está asociado con otros factores: edad, tamaño auricular, antecedente de hipertensión arterial, presencia de diabetes o de insuficiencia renal, ocurrencia previa de embolias, existencia de enfermedad cardíaca o vascular y, según algunos estudios, es mayor en las mujeres. Cada uno de estos factores incrementa *per se* el riesgo y el efecto es aditivo. Para caracterizar con mayor exactitud el riesgo de ocurrencia de embolias, se han comunicado diferentes esquemas de predicción que se conocen por sus acrónimos. De ellos, los más utilizados son la escala (*score*) CHADS y, más recientemente, la $CHA_2DS_2VAS_C$.

En la escala CHADS se tienen en cuenta determinadas condiciones y a cada una de ellas se le asigna un puntaje determinado. De acuerdo con el puntaje se establece el riesgo anual de embolia en el SNC (**cuadro 36-3-3**). Esta escala se ha utilizado hasta el momento en todos los estudios en los que se comparó la warfarina con los nuevos anticoagulantes orales. El mayor inconveniente es que no permite estratificar con precisión a algunos pacientes con riesgo intermedio o bajo. Para subsanar este problema se ha propuesto la escala $CHA_2DS_2VAS_c$ que, además de los factores de CHADS, tiene en cuenta la presencia de enfermedad vascular periférica, el sexo femenino y la edad entre los 65 y los 74 años (**cuadro 36-3-4**).

CASO CLÍNICO 36-3-2

Laura, de 46 años, sin antecedentes de importancia, consultó en un servicio de emergencia por presentar palpitaciones y disnea de esfuerzo de instalación brusca, de 3 días de evolución. En el momento del examen se encontraba asintomática, el pulso era irregular y desigual, y en el electrocardiograma se observaba fibrilación auricular con una frecuencia ventricular de 110 lat/min. Se le indicaron bloqueantes del calcio para disminuir la frecuencia ventricular y aspirina. Diez días más tarde ingresó en una institución asistencial por presentar parálisis faciobraquiocrural derecha y afasia mixta. En el examen cardiovascular se auscultó un primer ruido aumentado de intensidad, un chasquido de apertura y un rolido mesodiastólico en el área mitral. Se le realizó una tomografía computarizada cerebral, que mostró una lesión isquémica en el hemisferio izquierdo.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Cuál es su interpretación del motivo de consulta inicial?

¿Qué estudio complementario podría haber sido útil en ese momento?

Comentario

Una paciente de 46 años que consulta por palpitaciones y disnea de esfuerzo y que en el ECG presenta fibrilación auricular debe ser examinada con sumo cuidado. Si bien puede tratarse de una fibrilación auricular aislada o solitaria, y esta parece haber sido la interpretación inicial a juzgar por el tratamiento instituido, siempre debe tenerse en cuenta la posible asociación entre esa arritmia y alguna cardiopatía, y muy especialmente, con la estenosis mitral. Con frecuencia, los pacientes no refieren antecedentes de fiebre reumática y, si no se efectúa un examen minucioso, la estenosis mitral puede pasar inadvertida. La fibrilación auricular es una arritmia relativamente común en los pacientes que padecen esta valvulopatía. La pérdida de la contracción auricular y el aumento de la frecuencia cardíaca, que acorta la diástole, reducen el flujo a través de la válvula estenosada, aumentan el grado de congestión pulmonar y modifican bruscamente la capacidad funcional. Al mismo tiempo, la rémora sanguínea que se produce en las aurículas favorece la formación de trombos, con la embolia subsiguiente. Si bien la incidencia de accidentes embólicos es baja en la fibrilación auricular aislada, en los pacientes menores de 60 años cuando la arritmia se asocia con una estenosis mitral puede llegar al 20% por año. En síntesis, un examen cuidadoso y eventualmente un ecocardiograma transtorácico podrían haber orientado el diagnóstico y un tratamiento anticoagulante indicado de manera oportuna podría haber evitado esta complicación.

De acuerdo con estos lineamientos, el riesgo de embolias es mayor a medida que aumenta el número de factores de riesgo y, por el contrario, en su ausencia el riesgo es bajo. Una de las medidas más utilizadas para disminuir el riesgo de embolias es el uso de anticoagulantes; los de administración oral son, obviamente, los más útiles desde el punto de vista práctico.

II. ARRITMIAS VENTRICULARES

Son aquellas cuyo origen se encuentra por debajo de la bifurcación del haz de His.

CUADRO 36-3-3. Escala CHADS y riesgo anual de embolia

Condición	Puntaje
C - Insuficiencia cardíaca congestiva	1
H - Hipertensión arterial	1
A - Edad > 75 años	1
D - Diabetes	1
S - AIT/ACV/embolia previos	2
Puntaje	**Riesgo anual de ACV (%)**
0	1,9
1	2,8
2	4
3	5,9
4	8,5
5	12,5
6	18,2

1) Extrasístoles ventriculares

Son latidos prematuros originados en el miocardio ventricular. Pueden deberse a un mecanismo reentrante, a la puesta en evidencia de un foco ectópico o a una actividad gatillada. En cualquier caso, parte de la activación ventricular se lleva a cabo a través del miocardio contráctil, poco apto para la conducción, por lo cual se inscriben complejos QRS anchos, de forma anormal y con una duración mayor de 0,12 segundos.

La onda T correspondiente tiene una polaridad opuesta a la mayor deflexión del QRS y este complejo habitualmente no va precedido de una onda P y, si lo hace, el PR es muy corto, por lo que dicha onda P no puede ser conducida. Luego de una extrasístole ventricular, la actividad del nódulo sinusal que le hubiera correspondido encuentra al miocardio ventricular en período refractario y, por lo tanto, inexcitable. El próximo impulso sinusal evocará luego una respuesta ventricular en tiempo y forma. Si ahora se suma el intervalo entre el QRS sinusal previo y la extrasístole al intervalo entre la extrasístole y el latido sinusal siguiente, el valor resultante será igual a 2 veces el RR sinusal. Esto se denomina ***pausa posextrasistólica compensadora completa*** y a veces permite diferenciar las extrasístoles ventriculares de las supraventriculares con conducción aberrante, en las que esa pausa suele ser incompleta (véase **fig. 35-2-3**). En ocasiones, el estímulo originado en los ventrículos se conduce en forma retrógrada hacia las aurículas y produce una onda P negativa en D2, D3 y aVF, que suele quedar inmersa en el complejo QRS extrasistólico o en la onda T y pasa inadvertida. Menos a menudo, la conducción retrógrada hacia las aurículas captura al nodo sinusal, lo recicla y, en consecuencia, el próximo latido conducido se inscribe con una ***pausa compensadora incompleta*** (el intervalo entre dos QRS sinusales que contiene una extrasístole es menor que 2 veces el RR sinusal). Menos a menudo aún, una extrasístole ventricular queda inserta entre dos latidos sinusales sin pausa compensadora; es lo que se denomina ***extrasístole ventricular intercalada***.

CUADRO 36-3-4. Escala CHA$_2$DS$_2$VAS$_c$ y riesgo anual de embolia

Condición	Puntaje
C - Insuficiencia cardíaca congestiva	1
H - Hipertensión arterial	1
A$_2$ - Edad > 75 años	2
D - Diabetes	1
S$_2$ - AIT/ACV/embolia previos	2
V - Vasculopatía (periférica, IAM)	1
A - Edad (65-74 años)	1
S$_c$ - Sexo femenino	1
Puntaje	**Riesgo anual de ACV (%)**
0	0,66
1	1,45
2	2,92
3	4,28
4	6,46
5	9,97
6	12,52
7	13,96
8	14,10
9	15,89

Cuando las extrasístoles ventriculares son muy tardías, puede suceder que una parte del ventrículo se active dependiendo del estímulo sinusal y otra parte, de la activación ventricular. En estos casos, se inscribe un complejo muy característico cuya morfología es intermedia entre la sinusal y la extrasistólica. Es el ***latido de captura o de fusión.***

Las extrasístoles ventriculares pueden tener igual morfología (monomorfas) o esta puede ser diferente (polimorfas). El intervalo de acoplamiento al latido previo puede ser fijo o variable, y pueden presentarse en forma bigeminada (un QRS normal y uno extrasistólico), trigeminada (dos QRS normales y uno extrasistólico), etc. Cuando se presentan dos en forma consecutiva se denominan apareadas, y la ocurrencia de tres o más extrasístoles consecutivas se designa como taquicardia ventricular (**fig. 36-3-12**).

Las extrasístoles ventriculares son casi siempre asintomáticas, pero a veces pueden producir palpitaciones. Se las registra en los pacientes con cardiopatía isquémica, enfermedades valvulares, miocardiopatías, miocarditis, cardiopatías congénitas y aun en personas sin cardiopatía estructural demostrable.

Cuando las extrasístoles ventriculares se presentan en personas con enfermedad cardíaca, en especial cuando son frecuentes o están agrupadas, pueden generar una taquicardia o una fibrilación ventricular.

2) Parasistolia ventricular

Esta arritmia se produce como resultado de la existencia de un foco automático que presenta un bloqueo de entrada que lo aísla y lo protege del ritmo dominante, y tiene un bloqueo de salida variable. Así, la actividad del foco parasistólico puede hacerse evidente de forma periódica. Tiene un intervalo de acoplamiento variable al ritmo de base, que delata su independencia de este, y un intervalo

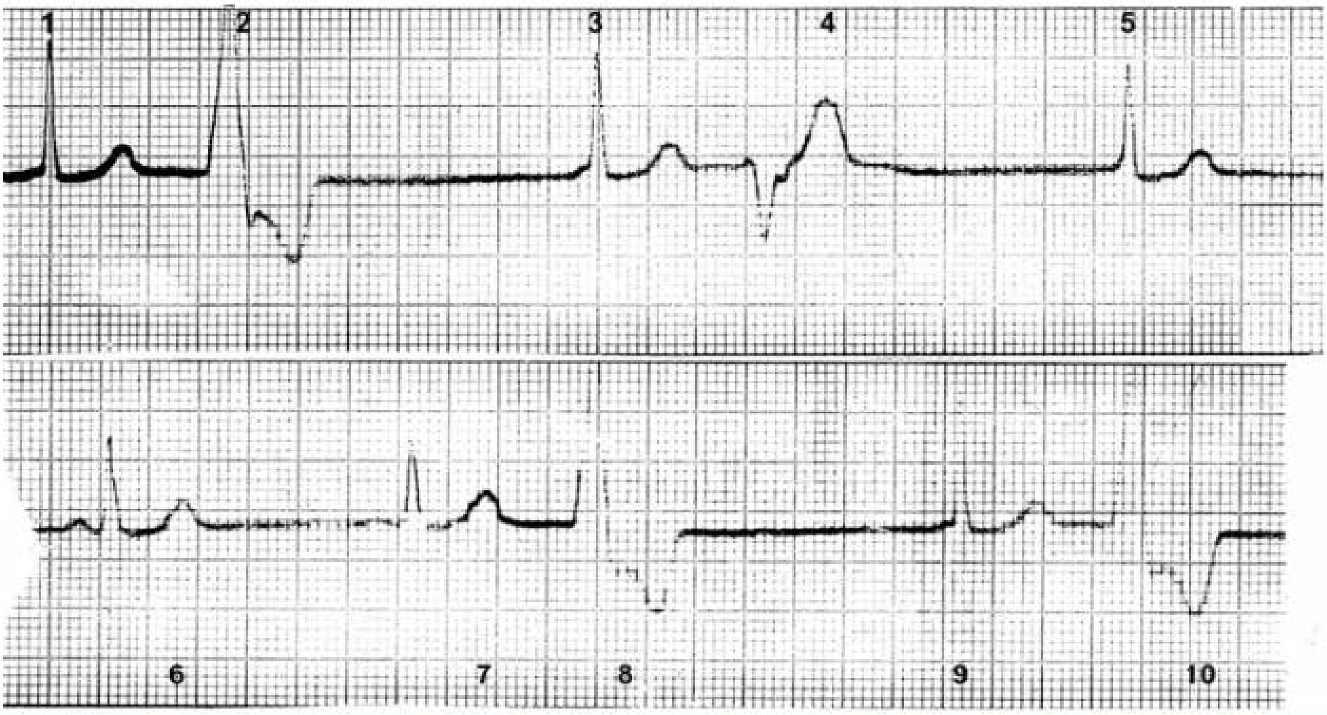


Fig. 36-3-12. Ritmo sinusal, con extrasistolia ventricular polimorfa, por momentos bigeminada y con latidos de escape de la unión A-V. Se observan complejos QRS de diferente morfología; el primero, angosto, es de origen supraventricular y va seguido por uno ancho y de forma aberrante, de origen ventricular. El tercero y el quinto complejo son angostos, no tienen onda P precedente y esta se manifiesta como una ondulación que se inscribe al inicio del QRS y corresponde a latidos de escape de la unión A-V. El cuarto complejo QRS es ancho y aberrante, y de origen ventricular, pero de morfología diferente. El sexto y el séptimo complejo son angostos, van precedidos por onda P, con un PR normal y, en consecuencia, son sinusales. A continuación se establece una extrasistolia ventricular bigeminada (octavo y décimo); el noveno complejo QRS es angosto, de escape y originado en la unión A-V.

interectópico mínimo múltiplo, que denota su dependencia de otro foco (el foco parasistólico). Es una arritmia benigna, poco frecuente, que puede manifestarse también con episodios de taquicardia ventricular parasistólica.

3) Taquiarritmias ventriculares

A) Taquicardia ventricular

Esta denominación incluye una serie de arritmias cuyo único punto en común es su origen ventricular, o sea, distal a la bifurcación del haz de His. Como la activación ventricular se efectúa a través de vías anormales (miocardio contráctil), se caracterizan por la inscripción de complejos QRS anchos y de forma aberrante. Se han intentado diferentes clasificaciones de las taquicardias ventriculares, ya sea de acuerdo con su morfología (monomorfa, polimorfa), su origen (fascicular, miocárdico o en el sistema de His-Purkinje), su mecanismo (reentrada, automatismo o por actividad gatillada) o bien según la presencia o no de cardiopatía estructural. A su vez, desde el punto de vista ***electrocardiográfico*** se pueden distinguir las siguientes variedades:

a. Taquicardia ventricular forma común.
b. Taquicardia ventricular polimorfa.
c. Taquicardia ventricular lenta, o ritmo idioventricular acelerado.
d. Taquicardia ventricular en torsión de puntas.
e. Taquicardia ventricular bidireccional.
f. Taquicardia ventricular por reentrada rama a rama.
g. Taquicardia ventricular originada en el tracto de salida del VD o VI.
h. Taquicardia ventricular fascicular.
i. Taquicardia ventricular del músculo papilar.
j. Taquicardia ventricular anular.

a) Taquicardia ventricular, forma común

Se define como tal la ocurrencia de tres o más latidos sucesivos de origen ventricular, con una frecuencia mayor de 100 por minuto. Pueden originarse en el ventrículo derecho, caso en el cual la morfología del complejo QRS será del tipo bloqueo de rama izquierda, o bien en el ventrículo izquierdo, y produce complejos con bloqueo de rama derecha y hemibloqueo anterior o posterior. De acuerdo con su duración se clasifica en: *no sostenida*, cuando dura menos de 30 segundos, o *sostenida*, cuando dura más de 30 segundos, provoca síntomas o es interrumpida por el tratamiento.

En general, esta arritmia se observa en los pacientes con cardiopatía previa (en especial cardiopatía isquémica, sea en su etapa aguda o crónica), miocardiopatías, insuficiencia cardíaca, prolapso mitral, displasia arritmogénica del ventrículo derecho y, más rara vez, sin cardiopatía demostrable. La presencia o la ausencia de síntomas depende de modo fundamental de las consecuencias hemodinámicas de la arritmia. En consecuencia, los pacientes pueden estar asintomáticos o presentar palpitaciones, mareos, síncope y aun sufrir una muerte súbita.

En el examen físico se detectan cambios en la intensidad del primer ruido y, si existe disociación auriculoventricular, pueden observarse ondas "a" en cañón esporádicas en el cuello. Con cierta frecuencia, ante una taquicardia con QRS ancho, se plantea el diagnóstico diferencial entre taquicardia ventricular y taquicardia supraventricular con conducción aberrante. A tal efecto, puede ser útil el análisis de las siguientes características:

- *Disociación auriculoventricular:* la presencia de actividad auricular disociada de la ventricular es un fuerte argumento a favor del origen ventricular de una taquicardia. Sin embargo, la ausencia de disociación no excluye el diagnóstico, ya que en un 25-30% de los casos hay conducción ventriculoauricular retrógrada (**fig. 36-3-13**).
- *Latidos de captura o fusión:* el registro de un complejo QRS angosto (latido de captura) o de un complejo con características intermedias entre el sinusal y el de la taquicardia (complejo de fusión), durante el transcurso de una taquicardia con QRS ancho, indica que esta es de origen ventricular.
- *Duración del QRS:* suele ser menor de 0,14 segundos en las supraventriculares y mayor de 0,14 segundos en las ventriculares. Sin embargo, hay una variedad de taquicardia ventricular denominada fascicular que, por originarse cerca de los fascículos, tiene una duración menor.
- *Concordancia del QRS en las derivaciones precordiales:* cuando todos los complejos QRS tienen una polaridad negativa en las derivaciones precordiales, la taquicardia es ventricular. Si, por el contrario, la polaridad es positiva en estas derivaciones, debe hacerse el diagnóstico diferencial con la taquicardia supraventricular antidrómica por haz accesorio a la izquierda.
- *Cambio en la morfología cuando existe un bloqueo de rama previo:* si un paciente que tiene un bloqueo de rama derecha durante el ritmo sinusal presenta una taquicardia con morfología de bloqueo de la rama izquierda, esta taquicardia es ventricular y viceversa.
- *Compromiso hemodinámico:* la presencia de compromiso hemodinámico durante una taquicardia con QRS ancho habla a favor de su origen ventricular.
- *Desviación extrema del eje eléctrico hacia la izquierda:* la desviación del eje eléctrico entre −60° y +150° en el plano frontal sugiere un origen ventricular.
- *Respuesta a las maniobras vagales:* cuando una taquicardia con QRS ancho cede con las maniobras vagales, lo más probable es que se trate de una taquicardia supraventricular con conducción aberrante.

El significado clínico de las taquicardias ventriculares depende fundamentalmente de la cardiopatía subyacente, el grado de repercusión funcional y la presencia o no de síntomas. Dado que en algunos pacientes esta arritmia puede ser premonitoria de una muerte súbita, es necesario proceder a una evaluación exhaustiva y completa.

Además de los antecedentes personales y familiares, el examen físico completo, el ECG, la ergometría o bien algún otro método de apremio y un eco-Doppler, pueden ser necesarios la cinecoronariografía, la resonancia magnética y el estudio electrofisiológico. De acuerdo con estos resultados, la arritmia puede ser clasificada como benigna, potencialmente maligna o maligna (**caso clínico 36-3-3**).

b) Taquicardia ventricular polimorfa

Se define como tal a la ocurrencia de tres o más latidos sucesivos de origen ventricular, de morfología cambiante, con una frecuencia mayor de 100 latidos por minuto. Su causa más común es la isquemia, pero puede observarse también en otras situaciones como el síndrome de Brugada, los síndromes del intervalo QT, algunos trastornos electrolíticos, el apremio adrenérgico o ciertos fármacos. En algunos casos no puede identificarse la causa.

c) Taquicardia ventricular lenta o ritmo idioventricular acelerado

La frecuencia ventricular en esta arritmia oscila entre 60 y 100 latidos por minuto (por lo que, en sentido estricto, no sería una taquicardia) y a menudo alterna en el registro con el ritmo sinusal, observándose la transición de uno a otro ritmo de forma progresiva, con latidos de fusión mientras se produce esa transición. Por lo general, su comienzo es gradual y ocurre cuando el automatismo del sistema de His-Purkinje supera el automatismo del nódulo sinusal. La terminación también es gradual y sucede cuando la frecuencia del nódulo sinusal supera la frecuencia del foco idioventricular. Es una arritmia benigna que no produce cambios sustanciales en el volumen minuto y se observa durante el infarto de miocardio, en pacientes que toman digital, luego de la reperfusión coronaria y durante la reanimación cardiorrespiratoria (**fig. 36-3-14**).

d) Taquicardia ventricular en torsión de puntas

Este tipo de taquicardia se observa en los pacientes con prolongación del intervalo QT, ya sea este de causa congénita o adquirida. Si bien el mecanismo por el

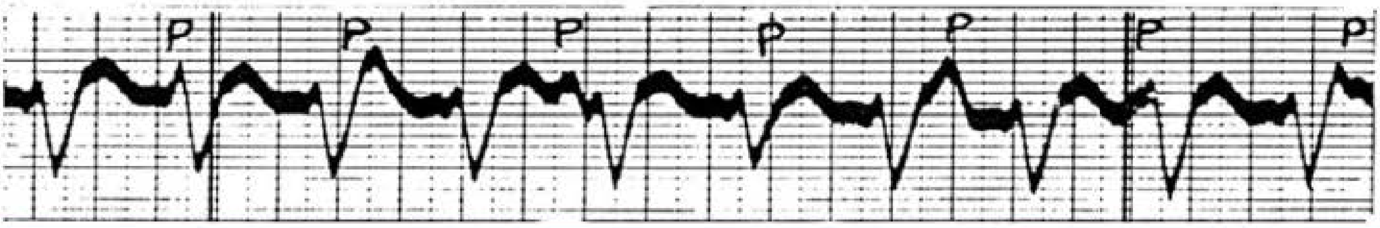


Fig. 36-3-13. Taquicardia ventricular, forma común. Se observa una taquicardia con complejos QRS anchos. Las ondas P marcadas en el registro aparecen disociadas de los complejos QRS, lo que indica el origen ventricular de la taquicardia.

CASO CLÍNICO 36-3-3

Silvano, de 60 años, consulta en el servicio de emergencias por padecer un dolor precordial de carácter opresivo, irradiado a la mandíbula y el brazo izquierdo, de 30 minutos de duración. Tiene como factores de riesgo cardiovasculares sobrepeso, hipertensión arterial (HTA), dislipidemia y tabaquismo. En el examen físico presenta una tensión arterial de 160/100 mm Hg y una frecuencia cardíaca de 90 lat/min, los ruidos cardíacos son normofonéticos y no se perciben soplos. Se le realiza un ECG (**fig. 1**, parte superior). A los pocos minutos el paciente pierde el conocimiento, se constata un paro cardiorrespiratorio y en el monitor se observa el trazado de la parte inferior de la **figura 1**.

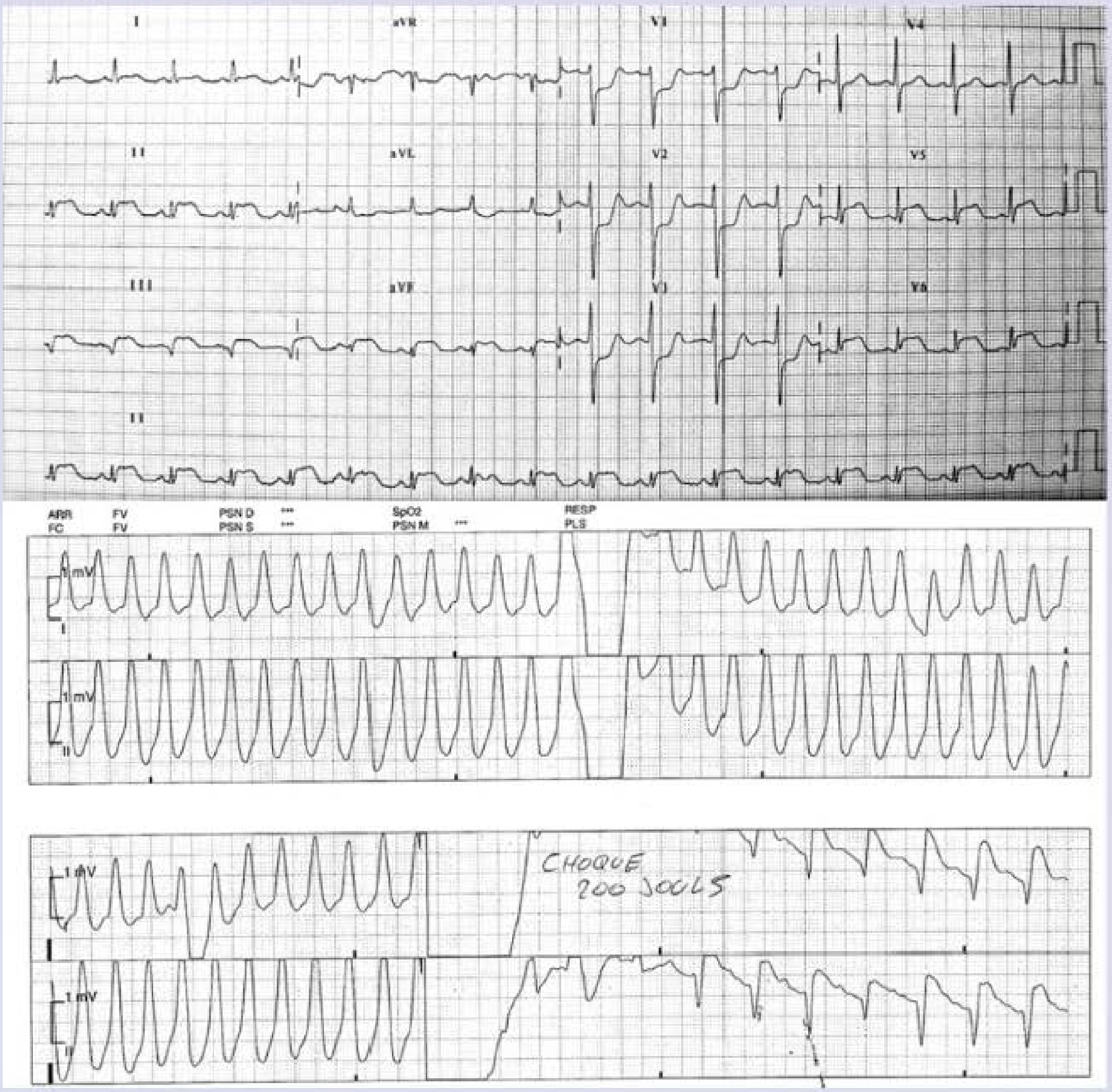


Fig. 1.

¿Cómo interpreta los síntomas del paciente al ingresar?
¿Qué observa en el electrocardiograma?
¿Qué arritmia presentó el paciente?

Comentario

El paciente presenta un síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST que involucra las caras inferior (DII, DIII y aVF), posterior (imagen especular en V1, V2 y V3) y lateral baja (V5y V6). Probablemente la causa sea la oclusión aguda de la arteria coronaria derecha. Este cuadro es una emergencia cardiovascular y se debe implementar sin demora la repermeabilización de la arteria que lo ocasionó. Una de las complicaciones más importantes, y que a su vez es la principal causa de muerte en el período agudo, son las arritmias. En el trazado de la parte inferior de la figura se observa una taquiarritmia regular de complejo ancho (taquicardia ventricular). Esta arritmia puede causar una disminución significativa del volumen minuto o bien evolucionar a la fibrilación ventricular con paro cardiorrespiratorio y muerte. Por lo tanto, debe ser tratada de inmediato procediendo a la desfibrilación con corriente continua, que este caso se llevó a cabo en forma exitosa con 200 J. Tras la descarga se observó la reaparición de un ritmo regular con complejos QRS angostos y elevación del segmento ST. Luego de la reversión el paciente recuperó la conciencia, la actividad respiratoria y la tensión arterial.

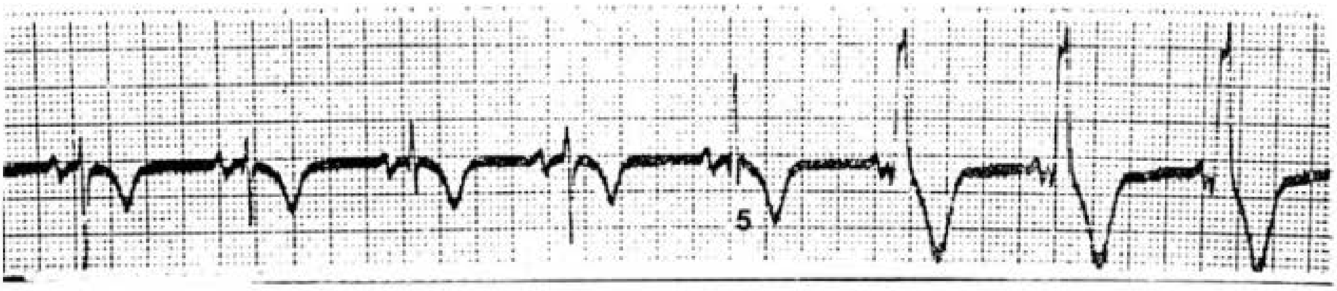


Fig. 36-3-14. Taquicardia ventricular lenta o ritmo idioventricular acelerado. Se observan complejos QRS angostos precedidos por ondas P, con intervalo PR normal y, a partir del complejo número 5, complejos QRS anchos precedidos por ondas P con un intervalo PR de 0,08 segundos, que no pueden ser conducidas (complejos ventriculares). El complejo 5 tiene una morfología intermedia entre el sinusal y el ventricular (complejo de fusión).

cual se genera la taquicardia ventricular en torsión de puntas es discutido, algunos autores sugieren que su inicio depende de la actividad gatillada por pospotenciales precoces y su mantenimiento de la puesta en marcha de un mecanismo reentrante. La arritmia se caracteriza por la aparición de complejos QRS anchos, de amplitud creciente y luego decreciente, que se inscriben progresivamente hacia uno y otro lado de la línea isoeléctrica. Esta taquicardia puede terminar de forma espontánea, con recuperación del ritmo sinusal o ser seguida de fibrilación ventricular y paro cardíaco (**fig. 36-3-15**).

Prolongación del intervalo QT de causa congénita

En esta denominación se incluye un conjunto de enfermedades de diferente gravedad y pronóstico, caracterizadas por la prolongación del intervalo QT. Estos trastornos son causados por mutaciones en los genes que codifican la síntesis de las proteínas o canales que regulan el movimiento iónico a través de la membrana de las fibras miocárdicas. La prevalencia de estas mutaciones es difícil de estimar, pero podría oscilar entre el 0,1 y 1 por 1.000 en la población adulta y el 0,3 y 3,7% en los niños con sordera congénita. En algunas ocasiones son asintomáticas y se ponen en evidencia cuando la persona ingiere determinados fármacos. En la actualidad se reconocen ya más de 400 mutaciones en los 10 genes involucrados hasta el momento. Se los denomina síndromes de prolongación del intervalo QT del 1 al 10 (LQT1, 2…10).

Consideradas en un comienzo afecciones raras, ahora se estima que estas mutaciones constituyen la primera causa de muerte súbita en las personas con un corazón estructuralmente "sano". No obstante, en algunas series hasta un 50% de los portadores del defecto tienen un intervalo QT de duración normal, lo que pone de manifiesto las dificultades que a veces plantea este diagnóstico. Por lo tanto, aun cuando el QT sea normal, si la sospecha del trastorno está bien fundamentada, ya sea por los síntomas o por los antecedentes familiares, pueden ser necesarias algunas maniobras especiales y, en algunos casos, hasta un estudio genético para poner el trastorno en evidencia. Las mutaciones capaces de prolongar el intervalo QT afectan los canales de potasio, sodio y calcio, en orden decreciente de frecuencia (**fig. 36-3-16**).

Síndromes de prolongación del intervalo QT de causa congénita

Síndrome LQT1: es la variante más frecuente y se debe a una mutación del gen *KCNQ1*, localizado en el brazo corto del cromosoma 11. Se describieron más de 170 mutaciones de este gen, causantes de un 50% de los casos de prolongación del intervalo QT de origen congénito. La gravedad del defecto depende del tipo de mutación. Las mutaciones homocigotas causarían el *síndrome de Jervell-Lange-Nielsen*, puesto que tanto el gen *KCNQ1* como el gen *KCNE1* son necesarios para el desarrollo del oído interno. En la mayoría de los pacientes que padecen este síndrome se observa un comportamiento paradójico del intervalo QT durante el esfuerzo o con la infusión de adrenalina. Por lo tanto, estas maniobras pueden servir para poner de manifiesto el defecto en portadores

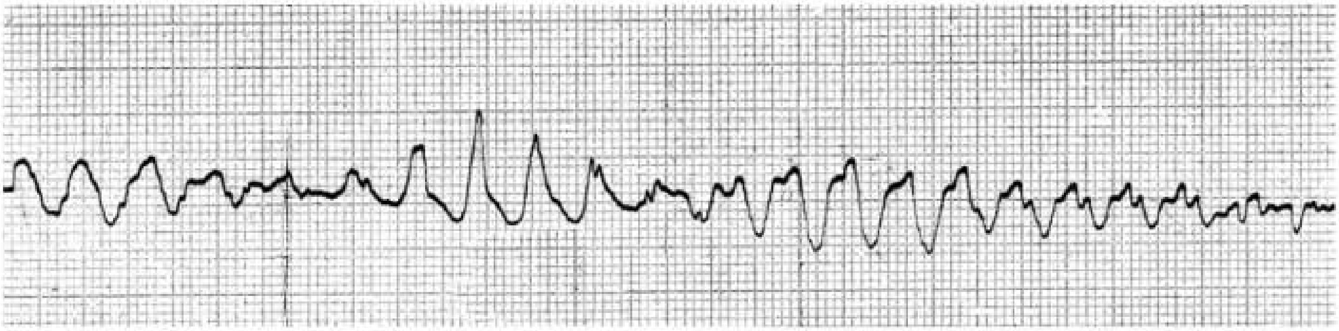
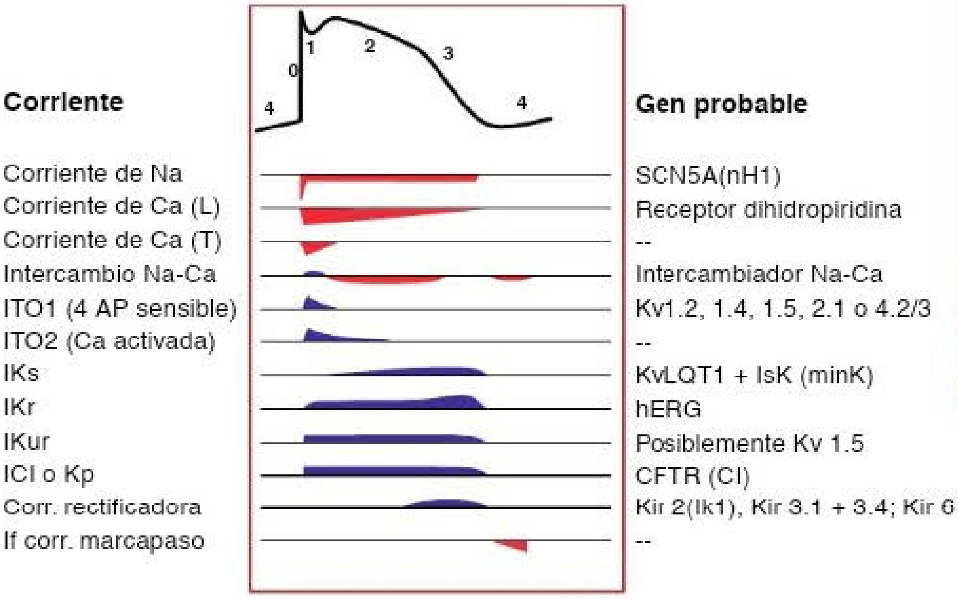


Fig. 36-3-15. Taquicardia ventricular en torsión de puntas. Se observa una taquicardia con complejos QRS anchos y de polaridad cambiante.

Fig. 36-3-16. Representación esquemática del potencial de acción, sus fases, las corrientes iónicas y los genes involucrados en la síntesis de las proteínas que regulan estas corrientes.



asintomáticos o con una ligera prolongación del intervalo QT. Los eventos cardíacos son precipitados por el incremento del tono adrenérgico, lo cual explica la elevada incidencia de accidentes mortales que ocurren durante el ejercicio. Por lo tanto, la actividad física intensa está contraindicada. El riesgo es mayor entre los 5 y los 15 años y algunos accidentes pueden evitarse con el uso de betabloqueantes.

Síndrome LQT2: este síndrome está causado por una variedad de mutaciones que involucran el gen *KCNH2 (HERG),* localizado en el cromosoma 7. Esta variante es la segunda en frecuencia y origina alrededor de un 40% de los casos de prolongación del intervalo QT de causa congénita. Se describieron cerca de 200 mutaciones y las que afectan la porción inicial de esta proteína son de mayor gravedad que las que afectan la porción transmembrana. El riesgo de padecer eventos cardíacos es mayor entre los 10 y los 15 años y suelen producirse durante el reposo, o son desencadenados por el despertar, las situaciones de alarma o los estímulos auditivos. Los betabloqueantes tienen una utilidad menor.

Síndrome LQT3: esta variante se observa en el 10% de los pacientes con prolongación del intervalo QT de causa congénita. Es consecuencia de una mutación en el gen *SCN5A*, localizado en el cromosoma 3. Este gen codifica la corriente de sodio y causa una falta de inactivación que determina que la membrana celular se mantenga inestable y despolarizada durante más tiempo. Así, la duración del potencial de acción se prolonga y aparecen los pospotenciales precoces. Se describieron más de 50 mutaciones, alguna de las cuales ha sido implicada en la etiología de algunos casos de muerte súbita en lactantes. Desde el punto de vista electrocardiográfico, se caracteriza por un incremento marcado en la duración del segmento ST con una onda T estrecha y picuda. A diferencia de lo que se observa en el síndrome LQT1, el intervalo QT se acorta durante el ejercicio y las arritmias se manifiestan durante el sueño o el reposo. Los eventos arrítmicos son menos frecuentes que en las variantes LQT1 y LQT2, suelen aparecer luego de los 10 años y casi siempre ocurren durante el sueño o el reposo. Los betabloqueantes tienen una utilidad menor.

Síndrome LQT4: el defecto se transmite de forma autosómica dominante en una región del cromosoma 4 no asociada con la síntesis de canales iónicos. Los pacientes que padecen este trastorno pueden presentar bradicardia sinusal, ritmos de escape de la unión AV y episodios de fibrilación auricular paroxística. La muerte súbita puede ser precipitada por el ejercicio físico o el estrés emocional.

Síndrome LQT5: se observa en un 3% de los casos y es causado por una mutación del gen *KCNE1*, localizado en el cromosoma 21. Los individuos homocigotos para esta mutación padecerían el síndrome de Jervell-Lange-Nielsen de tipo 2.

Síndrome LQT6: resulta de una mutación en el gen *KCNE2*, localizado en el cromosoma 21. Se describieron diferentes mutaciones, algunas de ellas asintomáticas y probablemente relacionadas con la prolongación del intervalo QT que se observa luego de la administración de ciertos fármacos como el sulfametoxazol. Esta mutación es responsable del 2% de los casos de prolongación del intervalo QT de causa congénita.

Síndrome LQT7 (síndrome de Andersen): se caracteriza por una tríada consistente en parálisis periódica sensible al potasio, alteraciones morfológicas (estatura pequeña, escoliosis, hipertelorismo, base nasal ancha, implantación baja de las orejas, defectos palatinos) y prolongación del QT con arritmias ventriculares graves (taquicardia ventricular bidireccional). El trastorno se transmite de forma autosómica dominante. Se debe a una mutación del gen *KCNJ2*, localizado en el cromosoma 17. Algunos pacientes presentan la tríada completa y otros, solo la prolongación del QT. Esta variante se identifica con la denominación de LQT7. La enfermedad suele rsemanifestarse durante la niñez, con parálisis periódica asociada a hipopotasemia. Entre las crisis, la concentración de potasio en la sangre suele ser normal. Además de la prolongación del intervalo QT, la onda T tiene una morfología singular, con un gran componente terminal que simula una onda U gigante.

Síndrome LQT8 (síndrome de Timothy): también denominado síndrome de prolongación del intervalo QT de tipo 8 (LQT8), es de observación infrecuente.

Junto con la prolongación del intervalo QT pueden observarse diferentes cardiopatías congénitas (conducto arterioso persistente, foramen oval permeable, comunicación interventricular, tetralogía de Fallot), sindactilia, retraso mental, hipoglucemia, autismo y depresión inmunitaria con infecciones recurrentes.

Síndrome LQT9: de reciente descripción, es de observación poco frecuente e involucra la caveolina.

Síndrome LQT10: es de observación poco frecuente y la mutación involucra el gen que codifica la subunidad beta del canal de sodio.

Prolongación del intervalo QT de causa adquirida

La forma adquirida puede ser causada por fármacos (quinidina, procainamida, sotalol, amiodarona, disopiramida, fenotiazinas, antidepresivos tricíclicos, astemizol, terfenadina), trastornos electrolíticos (hipopotasemia, hipomagnesemia), lesiones del sistema nervioso central, isquemia miocárdica, dieta líquido-proteica, bradiarritmias y trastornos de conducción. Los pacientes pueden presentar síncope y muerte súbita.

Manifestaciones clínicas

Los pacientes con prolongación del intervalo QT pueden presentar diferentes manifestaciones clínicas como sordera, palpitaciones, convulsiones, episodios sincopales y, eventualmente, muerte súbita. En otras ocasiones, el diagnóstico surge al examinar a una familia en la que se ha detectado un caso. Los episodios pueden ser precipitados por el ejercicio, el estrés emocional, la inmersión en el agua, un estímulo auditivo, el despertar, etc. A veces aparecen durante el reposo, dependiendo fundamentalmente del tipo de mutación involucrada. Las primeras manifestaciones aparecen en la niñez o la juventud y afectan casi por igual a varones y mujeres. La media de edad de presentación es de alrededor de los 7 años y oscila entre el nacimiento y los 21 años. En ocasiones los pacientes son rotulados inicialmente como epilépticos. Durante el embarazo no se ha observado un incremento de los eventos arrítmicos, pero estos pueden aparecer o aumentar durante el puerperio, sobre todo en las pacientes con LQT2. En algunas pacientes las arritmias aumentan también durante el período menstrual. En alrededor de un 40% de los casos, se detectan antecedentes familiares de síncope o muerte súbita y hasta un 5% de los afectados pueden tener sordera. Por lo expuesto, el diagnóstico no siempre es sencillo y para pesquisar estas enfermedades es necesario pensar en ellas. A veces la sospecha se confirma efectuando un simple electrocardiograma de reposo que pone en evidencia la prolongación del intervalo QT. Sin embargo, en algunos sujetos el intervalo QT es normal en reposo, por lo cual, cuando la sospecha es fundada, hay que procurar otras pruebas. En estos casos, una prueba ergométrica graduada, un ECG efectuado durante la infusión de adrenalina, o primero en decúbito y luego en posición de pie, o bien un Holter, pueden ser útiles para poner en evidencia la prolongación del intervalo QT. En otras ocasiones, puede ser necesario recurrir a un estudio genético para caracterizar el tipo de mutación. Algunos pacientes con prolongación del intervalo QT pueden presentar más de una mutación. Estas mutaciones podrían tener efectos aditivos sobre la prolongación del QT y, por lo tanto, constituirían trastornos de muy alto riesgo. En algunas series, estas mutaciones complejas se observan en hasta un 7% de los casos. Una vez efectuado el diagnóstico, es necesario evaluar a todo el grupo familiar para identificar otros posibles portadores.

En los portadores del síndrome de prolongación del intervalo QT de causa congénita, la mortalidad oscila entre el 0,9% y el 1,6% por año, pero en los pacientes sintomáticos no tratados puede llegar al 20% al año y al 60% a los 10 años.

e) Taquicardia ventricular bidireccional

Esta forma de taquicardia es muy poco frecuente. Desde el punto de vista electrocardiográfico, se caracteriza por presentar complejos QRS aberrantes que alternan en su forma y polaridad. Esta morfología se distingue con mayor claridad en las derivaciones de los miembros, en especial DII, DIII y aVF. Puede observarse en los pacientes con enfermedades cardíacas con severo deterioro de la función contráctil, como consecuencia de una intoxicación digitálica, o bien en los niños o jóvenes con corazón estructuralmente sano, en estos casos desencadenada por el apremio adrenérgico (taquicardia ventricular catecolaminérgica). La edad del paciente y el contexto en el cual se producen los episodios son los elementos que permitirán establecer la etiología (**fig. 36-3-17**).

f) Taquicardia ventricular por reentrada rama a rama

Es una arritmia ventricular reentrante cuyo circuito está compuesto por el haz de His y sus ramas. Para su

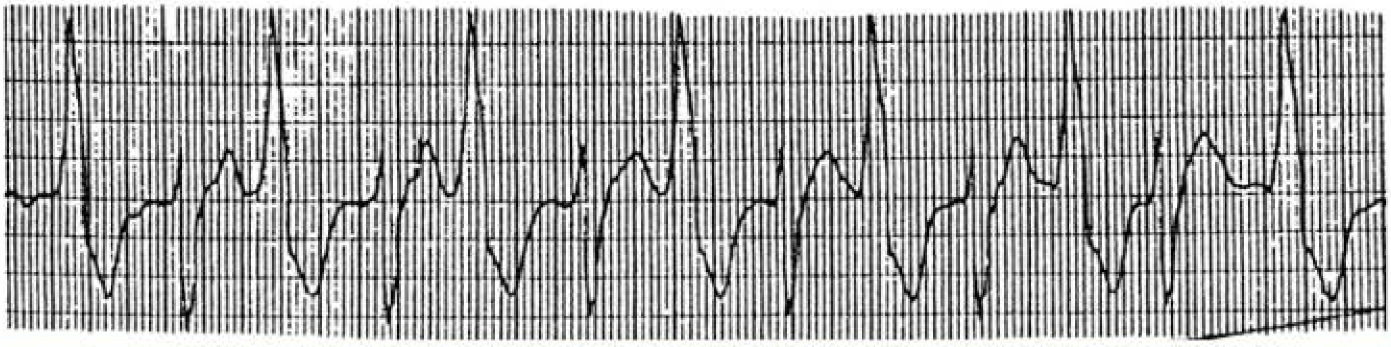


Fig. 36-3-17. Taquicardia ventricular bidireccional. Registro efectuado en la derivación DII que muestra complejos QRS anchos que alternan en su forma y polaridad. El electrocardiograma corresponde a un paciente con intoxicación digitálica.

aparición, es necesario que haya alteraciones en el sistema de His-Purkinje, las cuales se manifiestan por trastornos de la conducción intraventricular que permiten la reentrada del estímulo. Puede observarse en los pacientes con cardiopatía isquémica, miocardiopatía dilatada, enfermedades valvulares y, eventualmente, en la enfermedad de Ebstein. En raras ocasiones se describió en pacientes sin cardiopatía. El diagnóstico se confirma mediante el estudio electrofisiológico, que muestra la inscripción del potencial correspondiente a la activación del haz de His interpuesto entre los complejos ventriculares.

g) Taquicardia ventricular originada en los tractos de salida ventriculares

Este grupo de arritmias originadas en los tractos de salida ventriculares se observa en personas con corazón estructuralmente sano. Suelen ser bien toleradas y la ocurrencia de muerte súbita es rara. Desde el punto de vista fisiopatogénico, comparten un mecanismo en común, dado que son precipitadas por una actividad gatillada por pospotenciales tardíos dependientes del AMP cíclico y sensibles a las modificaciones del calcio intracelular. Por ello, deben considerarse una entidad única. La morfología del QRS durante la taquicardia permite establecer el sitio de origen. Habitualmente aparecen entre los 30 y los 50 años y en el 90% de los casos se originan en el tracto de salida del ventrículo derecho.

h) Taquicardia ventricular fascicular

Este tipo de taquicardias se presenta en pacientes jóvenes, con corazón sano y son causa de palpitaciones, mareos, disnea y presíncope. El síncope y la muerte súbita son muy raros. Cuando los episodios son recurrentes y prolongados, pueden causar dilatación de las cavidades, que suele retrogradar al suprimir la arritmia (miocardiopatía generada por la arritmia). El ECG de base es normal y, durante la taquicardia, la originada en el fascículo posterior tiene morfología de bloqueo de rama derecha con eje desviado a la izquierda. La originada en el fascículo anterior es menos frecuente y el ECG de superficie muestra bloqueo de rama derecha con hemibloqueo posterior. El QRS no es muy ancho (140 ms) y en ocasiones el diagnóstico diferencial con las taquicardias supraventriculares con conducción aberrante puede dificultarse. Existe una variedad menos frecuente aún, la septal fascicular superior, que muestra un QRS estrecho con eje normal. El mecanismo causal es la reentrada del estímulo y puede ser iniciada o terminada durante la estimulación programada. El verapamilo, en dosis de 120 a 480 mg/día, puede ser de utilidad en algunos pacientes, en especial aquellos con episodios aislados y bien tolerados. En los casos resistentes, la ablación por catéter elimina definitivamente la arritmia en la mayoría de los casos. El pronóstico a largo plazo es muy bueno.

i) Taquicardia ventricular del músculo papilar

Es muy poco frecuente y se origina en los músculos papilares del ventrículo derecho o del izquierdo. Puede intentarse el tratamiento con betabloqueantes o antiarrítmicos y, en ausencia, de respuesta, con la ablación.

j) Taquicardia ventricular anular

Se origina en los anillos, mitral o tricuspídeo y es poco frecuente.

B) Fibrilación ventricular

Esta arritmia se caracteriza por la desaparición de los complejos QRS, que son reemplazados por una actividad irregular de alta frecuencia y amplitud variable. La actividad contráctil del ventrículo es nula (ausencia de pulso arterial), el paciente se halla en detención cardiocirculatoria. Si no se produce la reversión inmediata mediante un choque eléctrico (desfibrilación), sobreviene la muerte (**fig. 36-3-18**).

Esta arritmia puede complicar la evolución de los pacientes con cardiopatía isquémica, miocardiopatías, miocarditis, alteraciones electrolíticas, hipoxia, electrocución, displasia arritmogénica, síndromes de prolongación o acortamiento del QT, síndrome de Brugada, enfermedades valvulares, o que reciben tratamiento con determinados fármacos, como antiarrítmicos o antidepresivos.

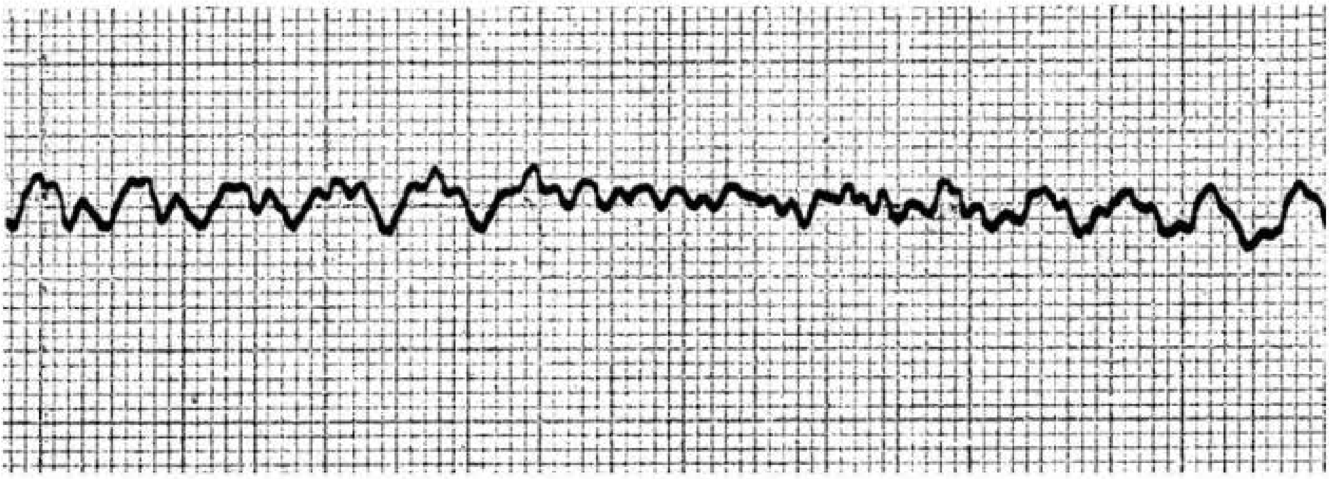


Fig. 36-3-18. Fibrilación ventricular. Registro efectuado en un paciente con detención cardiorrespiratoria que muestra una actividad ventricular irregular en la que no pueden identificarse los complejos QRS ni las ondas T.

III. BRADIARRITMIAS Y TRASTORNOS DE LA CONDUCCIÓN

1) Bradicardia sinusal

Es una arritmia frecuente caracterizada por la disminución de la frecuencia cardíaca por debajo de los 60 latidos por minuto. Ocurre como consecuencia de una reducción en la frecuencia de despolarización de las fibras del nódulo sinusal. En el electrocardiograma, la onda P tiene una configuración normal y va seguida de su correspondiente complejo QRS.

De forma arbitraria, y a través de los años, se ha sostenido que la frecuencia sinusal "normal" oscila entre los 60 y los 100 latidos por minuto. Sin embargo, la frecuencia de despolarización de las fibras sinusales, en las personas sanas, varía de forma amplia y depende de múltiples factores. Por ejemplo, en los atletas la frecuencia cardíaca es menor y lo mismo sucede durante el sueño, el reposo o luego de la ingesta. En algunas circunstancias, cuando la depresión del automatismo del nódulo sinusal es muy intensa, pueden manifestarse otros ritmos dependientes de marcapasos subsidiarios que hacen su aparición. Se los denomina ritmos de escape y pueden originarse en las aurículas, en la unión auriculoventricular o en los ventrículos.

La bradicardia sinusal puede observarse en diferentes circunstancias:

- Fisiológica: en los atletas o durante la estimulación vagal (sueño, posprandial, maniobra de Valsalva).
- Familiar (mutación genética).
- Debida a fármacos (atropina, digital, betabloqueantes, bloqueantes del calcio, antiarrítmicos, alfametildopa, reserpina, guanetidina, clonidina, cimetidina, litio).
- Enfermedades sistémicas (hipotiroidismo, hipertensión endocraneal, hipotermia, obstrucción de la vía biliar, apnea del sueño, anorexia nerviosa, fiebre tifoidea, psitacosis, triquinosis).
- Enfermedades cardíacas (enfermedad del nódulo sinusal, infarto de miocardio, enfermedad de Chagas).

Por lo general es asintomática, en ocasiones puede causar disnea, debilidad, falta de concentración, embotamiento y, más rara vez, síncope. El diagnóstico es electrocardiográfico y se define por la presencia de ondas P sinusales seguidas de su correspondiente complejo QRS (**fig. 36-3-19**).

2) Paro sinusal

En circunstancias anormales como la isquemia, la enfermedad del sistema de conducción, las enfermedades infiltrativas, la miocarditis, la acción de fármacos y, en raras ocasiones, frente a una estimulación vagal intensa, el automatismo del nódulo sinusal puede disminuir y a veces desaparecer durante períodos variables. En tales circunstancias, suele suceder que algunas células de marcapasos subsidiarios, ubicadas en las aurículas, en la unión auriculoventricular o en los ventrículos, tomen el control de la actividad eléctrica del corazón. De esta manera se establece un paro sinusal con un ritmo auricular, nodal o ventricular de suplencia o escape. Cuando por razones de enfermedad difusa del sistema de conducción, estos marcapasos subsidiarios no hacen su aparición, se produce una situación de paro sinusal y ventricular que, de no modificarse, conduce a la muerte por asistolia.

Este tipo de arritmia se caracteriza entonces por períodos de bradicardia o asistolia de duración variable, que pueden ser asintomáticos o bien producir síntomas que dependerán de la duración del paro, de la presencia o no de ritmos de escape, de su frecuencia y de las modificaciones que se produzcan en el volumen minuto (disnea, debilidad, falta de concentración, embotamiento y, frecuentemente, síncope).

En el electrocardiograma se observa una pausa con desaparición de las ondas P. Estas pausas suelen ser interrumpidas por la aparición de un ritmo de escape o suplencia ya sea auricular, con ondas P de diferente morfología e intervalo PR normal, de la unión auriculoventricular con complejos QRS similares a los sinusales, y ondas P que preceden, coinciden o siguen al complejo QRS con un intervalo PR menor de 120 ms o ventricular, con complejos QRS anchos (**fig. 36-3-20**).

3) Bloqueos sinoauriculares

Se caracterizan por una demora o interrupción en la propagación del estímulo desde el nódulo sinusal hacia las aurículas. Se clasifican en bloqueos sinoauriculares de primero, segundo y tercer grado.

El *bloqueo sinoauricular de primer grado* depende de un retardo en la propagación del estímulo. Es asintomático y no tiene traducción en el electrocardiograma, dado que todos los impulsos sinusales se conducen, con retardo, a las aurículas.

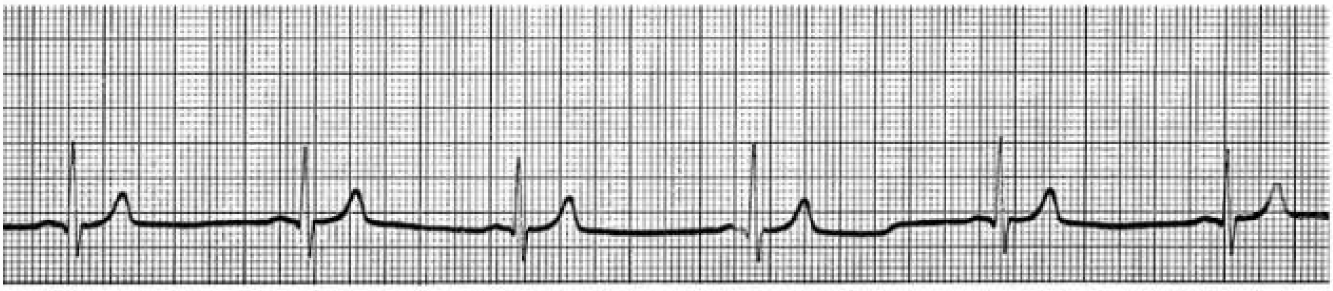


Fig. 36-3-19. Bradicardia sinusal. Registro correspondiente a un deportista, efectuado en la derivación DII y que muestra ondas P de forma normal, que van seguidas por complejos QRS normales con un intervalo PR también normal y una frecuencia cardíaca que oscila entre 45 y 50 latidos por minuto, debido además a la existencia de una arritmia sinusal.

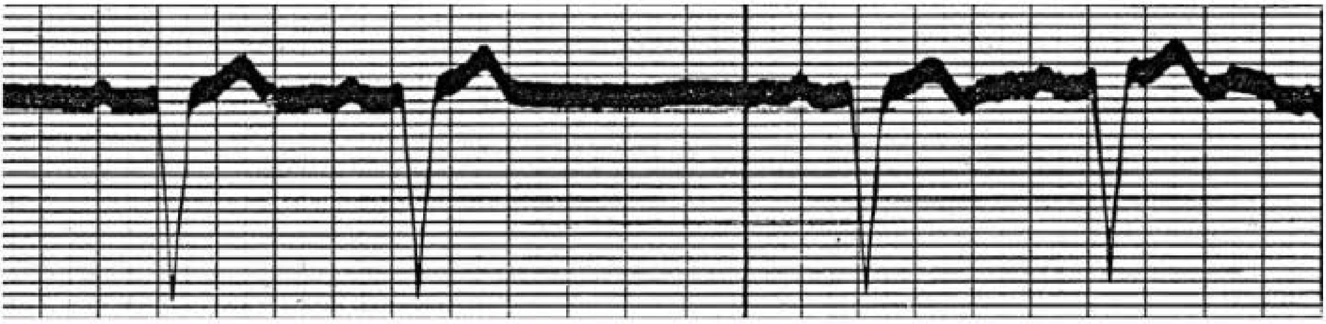


Fig. 36-3-20. Paro sinusal. Se observan complejos QRS precedidos por ondas P con intervalo PR normal, la tercera onda P aparece luego de una pausa de 1,6 segundos que corresponde a un paro sinusal.

En el *bloqueo sinoauricular de segundo grado*, uno o más impulsos sinusales quedan bloqueados en su conducción. De esta manera se registran pausas cuya duración (intervalo PP durante el bloqueo) será múltiplo del ciclo sinusal de base (intervalo PP basal) (**fig. 36-3-21**).

En el *bloqueo sinoauricular de tercer grado*, todos los impulsos sinusales quedan bloqueados. La actividad eléctrica dependerá entonces de la emergencia de un marcapasos subsidiario.

Enfermedad del nódulo sinusal

En esta denominación se incluyen una serie de trastornos del ritmo, ya sean de baja frecuencia como la bradicardia sinusal, el paro sinusal, los bloqueos sinoauriculares o los bloqueos auriculoventriculares, o de alta frecuencia como las taquicardias supraventriculares, el aleteo y la fibrilación ventricular. Las fibras del nódulo sinusal, del nódulo auriculoventricular y del sistema de conducción son reemplazadas de forma progresiva por tejido fibroso. Estos cambios pueden ser idiopáticos o secundarios a enfermedad arterial coronaria, procesos inflamatorios o infiltrativos, enfermedades sistémicas o fármacos. En algunos casos la afección es familiar.

La **enfermedad del nódulo sinusal** se manifiesta clínicamente por episodios de bradiarritmia, taquiarritmia o trastornos de conducción, que a veces coexisten en el mismo paciente, razón por la cual se lo conoce también con el nombre de síndrome bradiarritmia-taquiarritmia. Puede transcurrir de forma asintomática o causar disnea, fatiga, debilidad, angor y, eventualmente, síncope.

4) Bloqueos auriculoventriculares

Como ya se dijo, el estímulo para la contracción cardíaca se origina en el nódulo sinusal, desde allí progresa hacia las aurículas, llega al nódulo auriculoventricular y luego por el haz de His y sus ramas llega a la red de Purkinje, activa los ventrículos y produce la contracción ventricular. Todo este proceso queda expresado en el electrocardiograma en el intervalo PR.

En 1969 Damato y cols. y Scherlag y cols. comunicaron de forma casi simultánea el registro de los potenciales intracavitarios, utilizando para ello un catéter de registro (electrograma del haz de His). Al colocar adecuadamente este catéter en el ventrículo derecho, es posible registrar tres potenciales: el primero, que corresponde a la activación de la porción baja de la aurícula derecha y se denomina A; el segundo, que corresponde a la actividad del haz de His y se denomina H, y el tercero, que corresponde al inicio de la activación ventricular y se llama V. Mediante este registro se puede dividir el intervalo PR en tres subintervalos: el PA (desde el comienzo de P hasta A) corresponde al tiempo de conducción intraauricular, el AH (medido desde el comienzo de A hasta el comienzo de H) corresponde al tiempo de conducción en el nódulo A-V y el HV (medido desde el comienzo de H hasta el inicio de la activación ventricular) corresponde al tiempo de conducción a través del haz de His y sus ramas. Los valores normales para estos subintervalos son: PA 27 ± 18 ms, AH 92 ± 38 ms y HV 43 ± 12 ms (véase **cap. 37-5** *Estudio electrofisiológico*).

Como se recordará, el sistema de conducción está constituido por fibras que pueden generar sus propios potenciales de acción y esta propiedad se denomina automatismo. El nódulo sinusal es la estructura del sistema de conducción que se despolariza con mayor frecuencia y, por ello, constituye el marcapasos fisiológico. Por debajo, en las aurículas, en el nodo auriculoventricular y en los ventrículos existen también fibras cuya frecuencia de descarga es menor y decreciente. En condiciones anor-

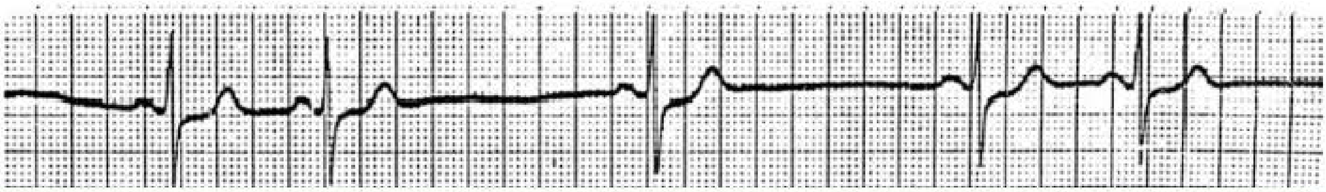


Fig. 36-3-21. Bloqueo sinoauricular de segundo grado. Este registro muestra una pausa que resulta múltiplo del PP basal y corresponde a un bloqueo sinoauricular de segundo grado, en el cual un estímulo sinusal se conduce y otro queda bloqueado.

males, ya sea por depresión de la actividad sinusal o por trastornos en la conducción del estímulo, estos marcapasos subsidiarios pueden hacer su aparición y comandar la actividad cardíaca y, por lo expuesto, cuanto más alto sea el sitio del bloqueo, mayor será la estabilidad y frecuencia del marcapasos supletorio. Las alteraciones de la conducción auriculoventricular pueden presentarse en las aurículas, en la unión AV o en el haz de His y sus ramas.

Desde un punto de vista pronóstico y terapéutico, es importante distinguir aquellos bloqueos que ocurren por encima del haz de His (suprahisianos), que tienen mayor frecuencia y estabilidad, de aquellos que ocurren por debajo (infrahisianos), poco estables y de menor frecuencia. Históricamente, los trastornos de la conducción auriculoventricular se han clasificado en bloqueos de primero, segundo y tercer grado. Sin embargo, esta clasificación electrocardiográfica no brinda una idea exacta del lugar en el que se ha producido el bloqueo; por lo tanto, en algunas oportunidades es necesario proceder al registro de los potenciales intracavitarios para definir con precisión este interrogante.

A) Bloqueo AV de primer grado

Este trastorno se caracteriza por un aumento en el tiempo de conducción del estímulo desde las aurículas hasta los ventrículos. En este caso, las ondas P tienen forma y polaridad normales y van seguidas por un complejo QRS con un *intervalo PR prolongado (mayor de 0,20 segundos)*. Habitualmente, el trastorno es proximal a la deflexión del haz de His (suprahisiano) y puede deberse a una enfermedad del sistema de conducción o a fármacos (digital, betabloqueantes, bloqueantes del calcio, antiarrítmicos), caso en el cual desaparece al suspender la medicación. No produce manifestaciones en el examen físico y su diagnóstico es exclusivamente electrocardiográfico. El pronóstico de este trastorno es benigno y rara vez progresa a formas más avanzadas de bloqueo.

B) Bloqueo A-V de segundo grado

En esta situación, una o más ondas P no van seguidas por su correspondiente complejo QRS. Pueden darse dos variantes: el tipo *Mobitz I,* en el cual el intervalo PR se va incrementando de forma progresiva (*fenómeno de Wenckebach*) (**Epónimos**) hasta que una onda P no va seguida por su correspondiente QRS, y el tipo *Mobitz II,* en el cual el intervalo PR permanece constante hasta que una onda P se bloquea. El grado de bloqueo se establece, además, como la relación entre el número de ondas P y el número de complejos QRS cuando se produce el trastorno. Así, puede resultar un bloqueo A-V de bajo grado 3/2, 4/3 (tres, o cuatro ondas P y dos o tres QRS, respectivamente) o de alto grado, 3/1, 4/1, etc. (tres o cuatro ondas P y un QRS, respectivamente). Los bloqueos A-V de segundo grado en los que solo puede analizarse un intervalo PR (relación 2/1) no pueden clasificarse como de tipo I o II, pues solo es posible analizar un único intervalo PR (**fig. 36-3-22**).

El registro del electrograma del haz de His puede determinar tres sitios de bloqueo en estos pacientes:

1. Proximal a la deflexión hisiana, en el cual las ondas P bloqueadas no van seguidas por deflexión H (suprahisiano).
2. Intrahisiano, en la cual las ondas P conducidas muestran dos potenciales hisianos, uno proximal H1 y otro distal H2, con las ondas P bloqueadas seguidas solo por el potencial proximal H1.
3. Distal al potencial H (infrahisiano), en el cual las P bloqueadas van seguidas por la deflexión H.

El significado clínico del bloqueo A-V de segundo grado depende del sitio de bloqueo y ello no siempre puede establecerse con el electrocardiograma convencional. Sin embargo, en los pacientes con QRS angosto un bloqueo de tipo Mobitz I (característico de la intoxicación digitálica) es en general suprahisiano y, con menor frecuencia, intrahisiano. En los pacientes con QRS ancho, las posibilidades de que sea infrahisiano aumentan. Los pacientes con bloqueo A-V de tipo Mobitz II (habitualmente por *enfermedad de Lev* o *de Lenegre*), por lo común tienen un bloqueo intrahisiano o infrahisiano. En términos generales, el bloqueo A-V suprahisiano es de buen pronóstico y su evolución suele ser benigna.

Los bloqueos intrahisiano e infrahisiano son de mal pronóstico, dado que los pacientes se tornan sintomáticos, presentan crisis sincopales y requieren la colocación de un marcapasos.

C) Bloqueo A-V de tercer grado

En este las ondas P y los complejos QRS no guardan ninguna relación entre sí (*disociación auriculoventricular*). El nivel de bloqueo en estos pacientes no puede establecerse

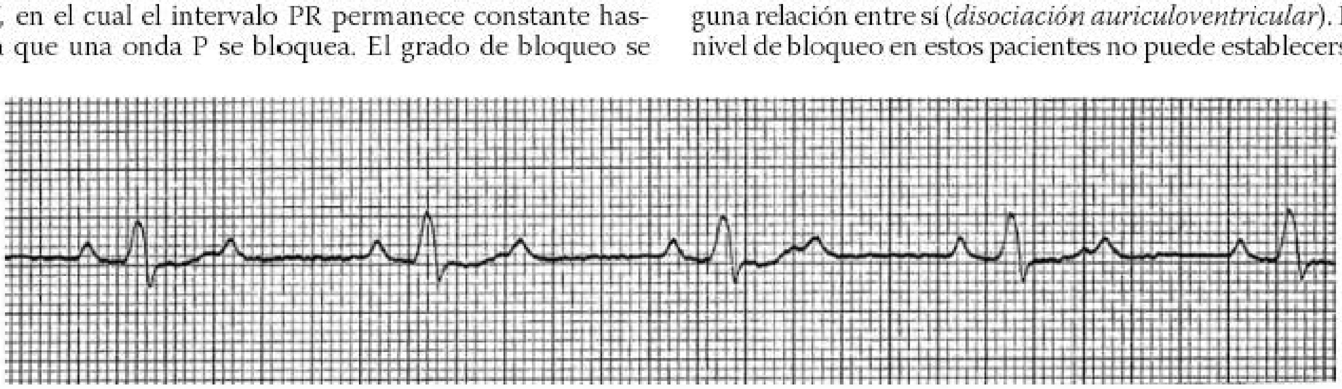


Fig. 36-3-22. Bloqueo A-V de segundo grado 2/1. Se observan dos ondas P por cada complejo QRS, el cual muestra además un trastorno de conducción intraventricular (bloqueo de la rama izquierda). La existencia de un solo intervalo para analizar impide clasificarlo como Mobitz I o II. La presencia de bloqueo de rama asociado con el bloqueo A-V hace presumir que su localización es infrahisiana.

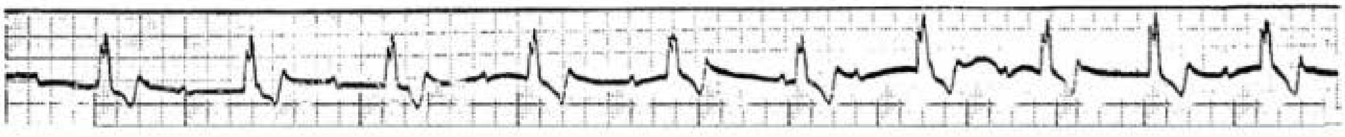


Fig. 36-3-23. Bloqueo A-V de tercer grado. Se observan ondas P que no guardan ninguna relación con los complejos QRS, los cuales, a su vez, muestran un trastorno de la conducción intraventricular.

a través del electrocardiograma convencional y con frecuencia se debe recurrir al registro del electrograma del haz de His. En estos casos el bloqueo puede producirse en tres niveles: 1) suprahisiano (25%), 2) intrahisiano (15%) y 3) infrahisiano (60%); la incidencia de síncope (*crisis de Stokes-Adams*) es mayor en los dos últimos, puesto que la frecuencia cardíaca suele ser más baja (**caso clínico 36-3-4**). La *disociación auriculoventricular* puede diagnosticarse clínicamente mediante la observación en el pulso venoso de ondas "a" en cañón esporádicas.

Los bloqueos A-V pueden ser congénitos, sea por ausencia parcial o completa del nódulo A-V, o secundarios a fármacos o a afecciones vasculares, infiltrativas, inflamatorias o degenerativas del sistema de conducción (**fig. 36-3-23**).

Una consideración especial merece el bloqueo A-V que se establece durante el infarto agudo de miocardio. En los pacientes con infarto inferior, el bloqueo es habitualmente suprahisiano y el pronóstico suele ser favorable. Por el contrario, el que aparece en el transcurso de un infarto de la cara anterior en general es infrahisiano, se asocia con bloqueo de rama, y es sintomático (síncope, insuficiencia cardíaca) y de mal pronóstico debido a la mayor extensión del daño miocárdico.

CASO CLÍNICO 36-3-4

Reginaldo, de 75 años, consulta en el servicio de emergencias luego de haber padecido un episodio sincopal de 2 minutos de duración. No tuvo pródromos y ocurrió mientras se encontraba sentado mirando televisión. Tiene como antecedentes HTA diagnosticada hace 10 años, por lo cual recibía como tratamiento enalapril 10 mg/día. En el examen físico se encuentra en buen estado general, la tensión arterial en decúbito es de 135/90 mm Hg y de pie, de 130/90; al minuto, de 135/90; a los 3 minutos, de 130/90, y a los 5 minutos, de 130/85 mm Hg. En la auscultación se perciben R1 y R2 de intensidad normal, un cuarto ruido y un soplo protomesosistólico con acmé temprano en el área aórtica. Se realiza un electrocardiograma que evidencia ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 78 lat/min, onda P bifásica en V1 con componente negativo de 0,06 segundos e infradesnivel del segmento ST de 0,5 mm en V5 y V6. El eco-Doppler de vasos del cuello no muestra alteraciones significativas y el ecocardiograma informa buena función sistólica del ventrículo izquierdo, sin trastornos de la motilidad, hipertrofia del tabique interventricular y de la pared posterior, leve agrandamiento de la aurícula izquierda, calcificación del anillo mitral y aórtico con esclerosis moderada de las sigmoideas aórticas y leve restricción de su apertura (área estimada: 1,3 cm²). Se le realizó un masaje del seno carotídeo, que fue normal.

¿Cómo interpreta el cuadro clínico del paciente?
¿Qué otro estudio complementario solicitaría?

Comentario

El paciente padeció un episodio de síncope. Entre las etiologías más frecuentes para tener en cuenta se encuentran la causa refleja, la hipotensión ortostática y la causa cardíaca. La evaluación inicial descartó la presencia de hipotensión ortostática y de hipersensibilidad del seno carotídeo. Existen ciertos aspectos del cuadro clínico que orientan hacia una posible etiología cardíaca. En primer lugar, se trata de un paciente de edad avanzada portador de una patología cardíaca estructural (hipertensión arterial, estenosis aórtica de grado moderado, hipertrofia ventricular, agrandamiento auricular y esclerosis y calcificación del anillo mitral y aórtico). Desde el punto de vista del síncope, este se produjo mientras se encontraba sentado y no tuvo pródromos. Entre las causas cardíacas de síncope deben tenerse en cuenta las que provocan una obstrucción al flujo de sangre y las arritmias. La estenosis aórtica del paciente es de grado moderado, el episodio ocurrió en reposo y seguramente esta no es la causa del síncope. Pensando en una posible causa arrítmica, se le solicitó un Holter de 24 horas (**fig. 1**) que mostró la ocurrencia de un bloqueo A-V de segundo grado de tipo Mobitz II con pasaje 3:1 (tres ondas P y un complejo QRS). Teniendo en cuenta la edad del paciente y la presencia de calcificación mitral y aórtica, es posible que la etiología del bloqueo esté relacionada con la esclerosis y calcificación del anillo aórtico (enfermedad de Lev). Como tratamiento, se le indicó la colocación de un marcapasos definitivo.

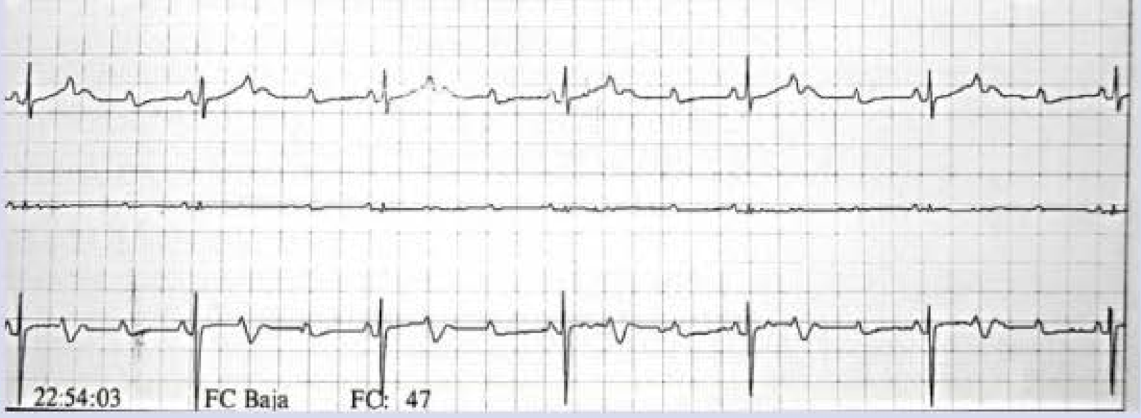


Fig. 1.

Véase **Bibliografía** cap. 36-3 *Arritmias cardíacas.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 36-3 *Arritmias cardíacas.*
Véase **Autoevaluación** cap. 36-3 *Arritmias cardíacas.*

36-4

Enfermedades valvulares

Manuel Vázquez Blanco y Ariel K. Saad

ESTENOSIS MITRAL

DEFINICIÓN

Es la obstrucción al llenado del ventrículo izquierdo que ocurre como consecuencia de una alteración estructural de la válvula mitral.

ETIOLOGÍA

La mayoría de los casos se deben a la agresión reumática de la válvula y del aparato subvalvular, que produce fibrosis, engrosamiento, calcificación y fusión de las comisuras y cuerdas tendinosas, lo que lleva a la reducción progresiva del orificio valvular. Rara vez, lesiones congénitas de la válvula, trombos, tumores y modificaciones degenerativas pueden ocasionar un cuadro similar. La lesión reumática puede causar solo estenosis o estenosis e insuficiencia y, eventualmente, estar acompañada por compromiso valvular aórtico y, con menor frecuencia, tricuspídeo.

FISIOPATOLOGÍA

Como consecuencia de la reducción del orificio mitral se produce un aumento de la presión auricular izquierda en un intento por mantener el flujo. Este aumento de presión conduce a la dilatación e hipertrofia de esa cámara, al mismo tiempo que se transmite en sentido retrógrado hacia el lecho vascular pulmonar. Ello determina congestión de la vasculatura y, cuando la presión en el capilar pulmonar supera a la presión oncótica, da lugar a la extravasación del líquido hacia el intersticio y al edema pulmonar. De manera simultánea, se ponen en juego una serie de mecanismos neurohormonales que provocan vasoconstricción arteriolar con aumento de la presión en el circuito pulmonar y sobrecarga de las cavidades derechas.

La válvula mitral normal tiene un orificio cuya dimensión, en el adulto normal, oscila entre 4 y 6 cm^2. Cuando esa superficie se reduce a menos de 2 a 2,5 cm^2 aparecen los primeros síntomas ante los esfuerzos muy intensos y cuando el orificio mide menos de 1 cm^2 surgen limitaciones ante el mínimo esfuerzo.

La estenosis mitral suele detectarse entre los 20 y los 30 años, unos 10 a 15 años después de producida la primera agresión reumática, y es más común en las mujeres.

FORMAS CLÍNICAS DE PRESENTACIÓN

La estenosis mitral es una afección progresiva que culmina en forma casi inevitable en un síndrome de insuficiencia cardíaca, con congestión pulmonar, edema pulmonar, hipertensión pulmonar y sobrecarga de las cavidades derechas, con insuficiencia tricuspídea y edemas generalizados. Sin embargo, en ciertas ocasiones esta evolución puede modificarse y algunos pacientes que se encontraban asintomáticos u oligosintomáticos desarrollan síntomas, o estos aumentan de intensidad frente a situaciones que requieren un aumento del volumen minuto, como sucede por ejemplo durante el esfuerzo, el embarazo (sobre todo en el segundo y el tercer trimestre) y en el transcurso de un proceso infeccioso, un hipertiroidismo o un síndrome anémico (**caso clínico 36-4-1**).

CASO CLÍNICO 36-4-1

Adriana, de 45 años, consulta por presentar tos con expectoración mucopurulenta, fiebre y disnea que progresa hasta CF III, de 5 días de evolución. Refiere como antecedentes haber padecido fiebre reumática hace aproximadamente 30 años. En el examen físico se encuentra febril (38,3 °C), la frecuencia cardíaca es de 124 lat/min y la tensión arterial (TA), de 110/70 mm Hg. El pulso es predominantemente regular, pero por momentos se torna irregular y desigual. Se palpa un latido sagital y el choque de la punta se encuentra por dentro de la línea medioclavicular. Se auscultan un primero y un segundo ruido aumentados de intensidad, un chasquido de apertura cercano al segundo ruido y un soplo mesotelediastólico en el ápex. El examen pulmonar revela la presencia de estertores crepitantes bibasales, disminución de la entrada de aire y matidez en la base pulmonar derecha.

Se realiza una radiografía de tórax (**fig. 1**). El electrocardiograma (ECG) muestra ritmo sinusal con onda P bimodal en DII y morfología bifásica en V1 con componente negativo de 0,08 segundos. En la tira de ritmo se observan cinco latidos irregulares, con QRS angosto y ausencia de ondas P.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

¿A qué atribuye la aparición de los síntomas?

¿Qué examen solicitaría?

Comentario

Los hallazgos de la evaluación clínica sugieren el diagnóstico de estenosis mitral reumática sintomática en el contexto de una infección respiratoria aguda. En esta situación, al aumentar la frecuencia cardíaca disminuye la duración de la diástole y esto dificulta aún más el llenado ventricular, ya que se encuentra comprometido por la estenosis valvular. Este contexto clínico predispone, además, a la aparición de arritmias, en este caso una fibrilación auricular paroxística que agrava la situación hemodinámica e incrementa la sintomatología. Para corroborar la presunción clínica, el estudio más conveniente es el ecocardiograma Doppler (**fig. 2**). Mediante este estudio, se puede valorar objetivamente el grado de estenosis, las características de la válvula y del aparato subvalvular y la presión pulmonar, a efectos de indicar el tratamiento más adecuado.

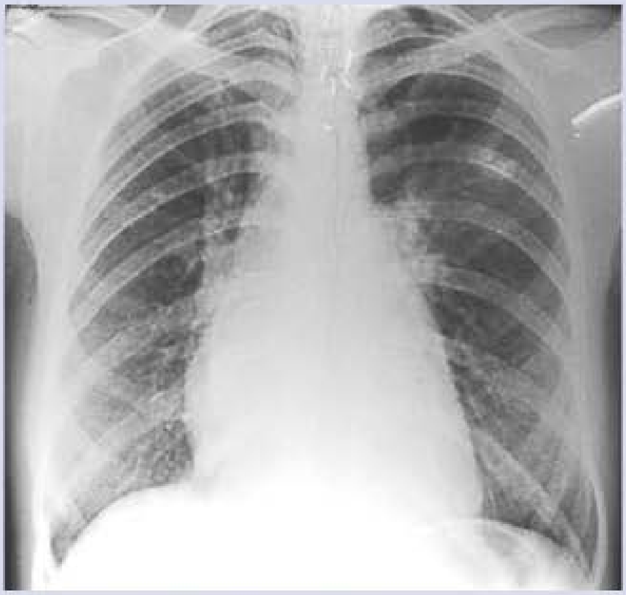


Fig. 1. Radiografía de tórax de frente que muestra un cuarto arco sobre el borde izquierdo debido al crecimiento de la orejuela de la aurícula izquierda y un doble arco sobre el borde inferior derecho de la silueta cardíaca por crecimiento de la aurícula izquierda. También se evidencia prominencia del arco medio del borde izquierdo de la silueta, que sugiere aumento de la presión pulmonar.

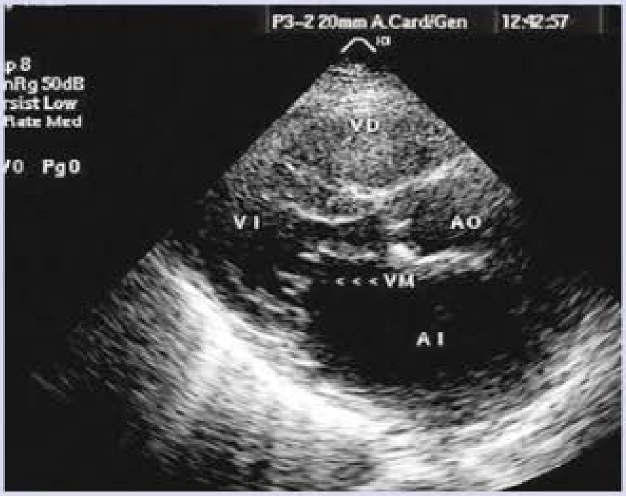


Fig. 2. Ecocardiograma en una vista del eje largo paraesternal en el que se evidencia agrandamiento de la aurícula izquierda (AI) y engrosamiento de la válvula mitral (VM) con apertura en domo. Ao: aorta; VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho.

Eventualmente, la estenosis mitral puede manifestarse también a través de un accidente embolígeno, que afecta y lesiona el sistema nervioso central y, con menor frecuencia, otros órganos. Esta complicación, que suele observarse en los pacientes con fibrilación auricular, cada vez es menos común porque el diagnóstico se realiza cada vez más temprano y permite instituir medidas preventivas como la anticoagulación.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- ***Disnea:*** es el síntoma más frecuente; se debe a la congestión pulmonar que surge como consecuencia del aumento de presión en el circuito menor. Inicialmente, se manifiesta ante los grandes esfuerzos o ante los esfuerzos no habituales (grado I). A medida que la obstrucción progresa, se presenta ante el esfuerzo habitual (grado II), con esfuerzos menores (grado III) o como disnea paroxística nocturna y edema de pulmón (grado IV). Todas aquellas situaciones que acortan la duración de la diástole y, en consecuencia, el tiempo de llenado ventricular (taquicardia, fiebre, tirotoxicosis) o aumentan el flujo transvalvular (embarazo, sobrecarga de agua y sal) pueden hacer que se incremente el grado de disnea.

- ***Hemoptisis:*** aparece como consecuencia de la rotura de las venas bronquiales que se dilatan o por infarto pulmonar en los pacientes con sobrecarga de las cavidades derechas. Los pacientes con edema agudo de pulmón pueden tener expectoración hemoptoica.
- ***Palpitaciones:*** se manifiestan como expresión de taquiarritmias paroxísticas o permanentes, como la fibrilación o el aleteo auricular.
- ***Fenómenos embólicos:*** una de las complicaciones más temidas de la estenosis mitral es la embolización cerebral o sistémica, sobre todo en los pacientes con fibrilación auricular.

Un fenómeno embólico en una persona joven debe hacer sospechar la presencia de estenosis mitral.

- ***Fatiga desproporcionada al esfuerzo:*** se produce como consecuencia de la hipoperfusión muscular secundaria a la disminución del volumen minuto y ocurre en las formas graves.
- ***Signos de insuficiencia cardíaca derecha (edemas, hepatomegalia, ascitis y derrame pleural):*** surgen como consecuencia de la claudicación del ventrículo derecho cuando aumenta la resistencia vascular pulmonar.

EXAMEN FÍSICO

Los pacientes con estenosis mitral pueden mostrar una serie de signos que dependen de la gravedad de la lesión.

Facies: la ***facies mitral o de Corvisart*** (**Epónimos**) se observa en las formas graves. Es una facies pálida, con rubicundez y cianosis en los labios y las mejillas. Cuando aparece insuficiencia tricuspídea toma un color amarillento-verdoso como consecuencia de la hiperbilirrubinemia que acompaña a la congestión hepática, y se denomina ***facies tricuspídea*** o de ***Shattuck***.

Pulso arterial: habitualmente es normal, pero puede disminuir de amplitud en las formas graves y es irregular y desigual cuando aparece la fibrilación auricular.

Pulso venoso: tiene características normales en las formas leves; en las formas graves con hipertensión pulmonar muestra una ***onda "a" aumentada*** y, cuando se desarrolla una insuficiencia tricuspídea, se hace positivo y la pulsación puede mover el lóbulo de las orejas (***signo de Evans***).

Inspección y palpación del tórax: la palpación del latido apexiano pone de manifiesto el aumento de intensidad del primer ruido y se puede percibir además un ***frémito diastólico y/o presistólico***, traducción táctil del pasaje de sangre a través de una válvula mitral estrecha. En presencia de hipertensión pulmonar y agrandamiento de las cavidades derechas aparece un ***latido sagital***, que es más palpable que visible y se aprecia con el talón de la mano colocado sobre el borde paraesternal izquierdo (maniobra de Dressler). En los pacientes con hipertensión pulmonar puede palparse también un ***segundo ruido aumentado de intensidad*** en el segundo espacio intercostal izquierdo. Cuando aparece la insuficiencia tricuspídea, el reflujo de sangre hacia la aurícula derecha y el sistema venoso sistémico provoca la expansión sistólica del hígado. Esta expansión se manifiesta como un latido transversal o en balancín y se percibe con la palma de la mano colocada sobre la cara anterior de la víscera.

Auscultación cardíaca (fig. 36-4-1)

Primer ruido: está casi siempre aumentado en intensidad y es más tardío (aumento del intervalo Q-primer ruido) como consecuencia de la mayor excursión de las valvas debido al incremento de la presión auricular izquierda. En las formas muy leves, la intensidad puede ser normal y, en las muy graves, normal o disminuida por la marcada fibrosis y calcificación, que limitan la movilidad valvular.

Segundo ruido: no se modifica en las formas leves. Cuando se desarrolla hipertensión pulmonar, el desdoblamiento fisiológico disminuye y aumenta la intensidad del componente pulmonar.

Chasquido de apertura: se ausculta a continuación del segundo ruido como resultado de las vibraciones producidas durante la apertura valvular. Se ausculta sobre el ápex o sobre el borde paraesternal izquierdo, con la membrana del estetoscopio, y puede desaparecer cuando las válvulas están muy calcificadas. El intervalo que separa la auscultación del segundo ruido del chasquido de apertura varía entre los 40 y los 120 ms y esta duración guarda una relación inversa con la gravedad de la estenosis (a menor intervalo, mayor grado de estenosis).

Rolido diastólico: es un soplo de baja intensidad que se ausculta a nivel del ápex con la campana del estetoscopio a continuación del chasquido de apertura. Su duración guarda relación directa con la gravedad de la estenosis y se debe a la turbulencia generada por el pasaje de sangre a través de una válvula estrecha. En los pacientes con ritmo sinusal es seguido por un ***refuerzo presistólico***, expresión de la aceleración de la corriente sanguínea producida por la contracción auricular.

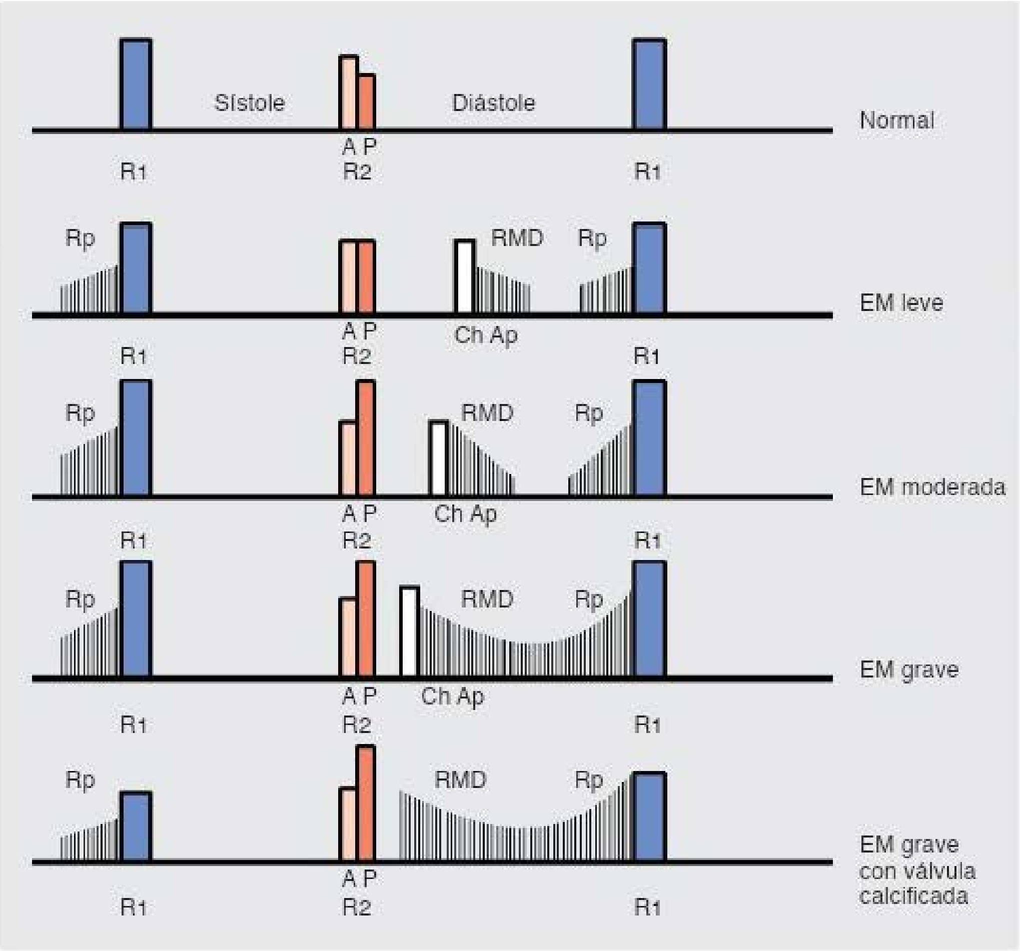
En los pacientes con hipertensión pulmonar puede auscultarse un soplo diastólico de insuficiencia pulmonar secundaria a la dilatación del tronco de la arteria pulmonar (***soplo de Graham Steell***). En ciertas ocasiones, por ejemplo cuando existe calcificación valvular y las cavidades derechas agrandadas se interponen, hay un silencio auscultatorio, lo que se conoce con el nombre de ***estenosis mitral áfona***.

Los datos del examen físico que sugieren que la estenosis mitral es grave son el primer ruido disminuido (por fibrosis valvular), el segundo ruido aumentado (por hipertensión pulmonar), la disminución del intervalo R2-chasquido y el rolido diastólico prolongado.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Electrocardiograma: se observan signos de agrandamiento de la aurícula izquierda, con ondas P aumentadas de duración (mayor de 0,10 s), con doble pico (***onda P mitral***) o bifásica con componente negativo aumentado de duración y/o voltaje en V1 y V2. En estadios más avanzados es frecuente la aparición de fibrilación auricular y la desviación del eje eléctrico hacia la derecha, con signos de sobrecarga auricular y ventricular derecha.

Fig. 36-4-1. Esquema de los hallazgos auscultatorios de la estenosis mitral. RMD: rolido mesodiastólico; CH Ap: chasquido de apertura; Rp: refuerzo presistólico.



Radiografía de tórax: en la proyección de frente puede observarse un ***cuarto arco*** sobre el borde izquierdo, debido al crecimiento de la orejuela auricular izquierda, así como un ***doble arco*** sobre el borde derecho de la silueta cardíaca, por crecimiento de la aurícula izquierda. En presencia de hipertensión pulmonar, puede observarse la ***procidencia del arco medio*** sobre el borde izquierdo de la silueta cardíaca por dilatación de la arteria pulmonar y la disminución de la vascularización en la periferia de los campos pulmonares. Pueden evidenciarse, también, signos de congestión pulmonar (redistribución del flujo hacia los vértices, líneas B de Kerley en las bases por edema intersticial, derrame intercisural, hilios congestivos e infiltrados alveolares). En el perfil es posible observar la impronta de la aurícula izquierda sobre el esófago cuando este se rellena con sustancia de contraste.

Ecocardiograma: pone en evidencia el agrandamiento de la aurícula izquierda y permite estimar la gravedad de la agresión reumática, a través del engrosamiento, calcificación, disminución de la apertura valvular y grado de compromiso del aparato subvalvular. Mediante el ***Doppler*** se puede estimar la gravedad de la lesión y calcular el área valvular, los gradientes transvalvulares y la presión sistólica pulmonar. El ***ecocardiograma transesofágico*** permite la detección de trombos auriculares, especialmente cuando se encuentran en la orejuela, y evalúa con mayor precisión el grado de insuficiencia en los pacientes con enfermedad mitral.

Estudio hemodinámico: debe efectuarse, una vez que se ha decidido el reemplazo valvular, a todo individuo mayor de 45 años o menor de esa edad con antecedentes de dolor precordial o factores de riesgo coronario, para descartar la coexistencia de una enfermedad coronaria. Con menos frecuencia es necesario para precisar el diagnóstico cuando se asocian otras lesiones valvulares.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La descripción efectuada pertenece a la estenosis mitral de origen reumático, etiología que explica la inmensa mayoría de los casos. Sin embargo, en ciertas ocasiones poco comunes, cuadros clínicos o auscultatorios similares pueden observarse en otras entidades con las que debe plantearse el diagnóstico diferencial. Estas se describen a continuación.

Estenosis mitral congénita: sus manifestaciones no difieren de la anterior, excepto porque la afección se manifiesta desde la infancia y la lesión suele asociarse con otros defectos (estenosis o coartación aórtica, conducto arterioso persistente). El ecocardiograma muestra la anomalía valvular.

Mixoma auricular: su evolución es más breve y los signos auscultatorios suelen variar con el cambio de decúbito. No se observan los signos electrocardiográficos, radiológicos ni ecocardiográficos de agrandamiento auricular izquierdo y, mediante ecocardiografía, se puede detectar el tumor auricular.

Trombo en bola auricular: en esta circunstancia, la disnea es de comienzo brusco y suele estar asociada con fenómenos embólicos. Es de observación común en los pacientes con fibrilación auricular, con cardiopatía asociada o sin ella. El ecocardiograma muestra el trombo y la indemnidad valvular.

Endocarditis infecciosa: esta entidad se manifiesta como un síndrome febril, con hemocultivos positivos y fenómenos embólicos. En el ecocardiograma se observa la presencia de vegetaciones que obstruyen el orificio mitral.

Comunicación interauricular: se auscultan un segundo ruido desdoblado en forma fija y permanente y un soplo sistólico eyectivo en el área pulmonar. El hiperflujo que se establece en la válvula tricúspide puede producir un rolido diastólico. El hallazgo ecocardiográfico del defecto septal y la falta de compromiso de la válvula mitral permiten aclarar el diagnóstico.

***Cor triatriatum*:** es una malformación congénita en la que un tabique fibroso divide la cavidad de la aurícula izquierda en dos cámaras. Cuando el tabique es estenótico, se crea una situación muy similar a de la estenosis mitral, pero falta el chasquido de apertura. El ecocardiograma muestra el diafragma fibroso y la indemnidad valvular.

Estenosis tricuspídea: es menos frecuente, la auscultación es muy parecida y habitualmente ambas lesiones se asocian. La intensificación de los fenómenos auscultatorios con la inspiración (maniobra de Rivero-Carvallo [**Epónimos** ☜]) puede servir para diferenciarla.

Insuficiencia aórtica: cuando hay una insuficiencia aórtica grave, la presión de fin de diástole aumenta y ello ocasiona el cierre temprano de la válvula mitral. Al producirse la contracción auricular, la estenosis mitral relativa genera un soplo presistólico que obliga al diagnóstico diferencial. El ecocardiograma confirma la insuficiencia aórtica y la indemnidad mitral.

Estenosis de las venas pulmonares: en esta situación predominan los signos de congestión venosa pulmonar, con sobrecarga de las cavidades derechas e indemnidad de las estructuras valvulares. Al mismo tiempo, faltan las manifestaciones auscultatorias que caracterizan a la estenosis mitral.

INSUFICIENCIA MITRAL

DEFINICIÓN

Es la incompetencia valvular que se produce como consecuencia de una alteración anatómica o funcional, sea aislada o combinada, de los elementos que constituyen el aparato valvular mitral y permite el reflujo de sangre desde el ventrículo hacia la aurícula izquierda durante la sístole ventricular.

ETIOLOGÍA

Las causas son múltiples y variadas, y pueden depender de alteraciones en la válvula, el aparato subvalvular o la pared ventricular.

- **Válvula:** la válvula puede verse afectada en:
  - *La fiebre reumática:* a menudo se asocia con estenosis mitral.
  - *El prolapso valvular:* es la forma más frecuente.
  - *La calcificación del anillo:* se observa en individuos de edad mediana y avanzada.
  - *La endocarditis infecciosa:* puede causar una insuficiencia valvular de instalación aguda.
  - *Enfermedades del tejido conjuntivo:* síndrome de Marfan (**Epónimos** ☜), enfermedad de Ehlers-Danlos, seudoxantoma elástico, lupus.
- **Aparato subvalvular:** la rotura de las cuerdas tendinosas y, más rara vez, de un músculo papilar (idiopática, por traumatismo de tórax, endocarditis, enfermedades del tejido conjuntivo, infarto de miocardio, prolapso valvular) se manifiesta como una insuficiencia mitral de instalación aguda.
- **Pared ventricular:** cuando falta un soporte adecuado para los músculos papilares o se distorsiona su funcionamiento (infarto de miocardio, miocardiopatía dilatada, miocardiopatía hipertrófica), puede producirse una insuficiencia mitral.

FISIOPATOLOGÍA

La insuficiencia mitral puede ser aguda o crónica. En la forma **crónica**, los cambios se producen de manera lenta y progresiva. El ventrículo izquierdo expulsa su contenido hacia un lecho de baja resistencia (el auricular) y hacia otro de alta resistencia (el sistémico) y, por lo tanto, la poscarga disminuye. El incremento de volumen, a su vez, afecta a ambas cavidades y las dilata. La dilatación del ventrículo izquierdo aumenta su distensibilidad (*compliance*) y la función ventricular permanece en valores normales durante períodos prolongados. El tamaño auricular y su distensibilidad también aumentan en respuesta a la regurgitación de volumen y ello permite mantener la presión auricular dentro de los valores normales. A medida que la afección progresa, el tejido fibroso invade el miocardio y va alterando su función, pero como la poscarga está disminuida, la alteración pasa inadvertida. Al evolucionar el proceso, la poscarga aumenta y la fracción de eyección disminuye. Estos cambios incrementan la presión de fin de diástole, el aumento se transmite en sentido retrógrado al lecho pulmonar y causa congestión, edema, aumento de las presiones y, eventualmente, falla de las cavidades derechas.

En la **insuficiencia mitral aguda** se produce una brusca sobrecarga de volumen que afecta las cámaras que no están preparadas para recibir estos cambios, lo que determina un súbito incremento de sus presiones. La precarga aumenta, la poscarga disminuye y, mientras el volumen eyectado al circuito sistémico decrece, el volumen que regurgita hacia la aurícula lo hace hacia una cámara no preparada y poco distensible. En consecuencia, la presión en el circuito pulmonar aumenta bruscamente y aparecen congestión y edema pulmonar en forma aguda.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Insuficiencia mitral crónica: los pacientes permanecen asintomáticos durante muchos años, hasta que el ventrículo izquierdo claudica. La aparición de astenia, adinamia, fatiga y disnea progresiva señala la reducción del gasto cardíaco anterógrado, que se produce como resultado del deterioro de la función ventricular. En ocasiones, el desarrollo de arritmias como la fibrilación auricular y la aparición de fenómenos embólicos sistémicos complican la evolución (**caso clínico 36-4-2**).

CASO CLÍNICO 36-4-2

Fausto, de 55 años, refiere disnea en clase funcional II de 3 meses de evolución. Tiene antecedentes de hipertensión arterial (HTA), dislipidemia, tabaquismo y sobrepeso. Hace 5 años sufrió un infarto agudo de miocardio de localización ínferodorsal, que no fue revascularizado. En el examen físico se observan edemas 1/4 en los miembros inferiores y se palpa un choque de la punta por fuera de la línea medioclavicular, amplio y rápido. Se auscultan un primer ruido disminuido de intensidad, un segundo ruido de intensidad normal y un tercer ruido. Se percibe, además, un soplo holosistólico de intensidad 3/6 que comienza con el primer ruido y termina con el segundo ruido. La intensidad del soplo es máxima en el ápex y se irradia hacia la base. El pulso es regular, igual, *celer* y *parvus*. El ECG muestra ondas q en las derivaciones II, III y aVF y ondas R altas en V2 y V3.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

¿Qué datos de la historia clínica lo orientan al diagnóstico?

Comentario

Los hallazgos en el examen físico orientan hacia la presencia de una insuficiencia de la válvula mitral. El electrocardiograma evidencia que el paciente tuvo un infarto de localización ínferodorsal. En este contexto, se podría interpretar que la causa de la insuficiencia mitral puede deberse al compromiso del músculo papilar posterolateral y/o a la pared ventricular adyacente que ocasiona el cierre defectuoso de la valva menor. Además, el paciente presenta signos de insuficiencia cardíaca que sugieren un compromiso cardíaco avanzado, posiblemente vinculado tanto a la patología isquémica como a la valvular. El ecocardiograma Doppler es el estudio inicial de elección que ayudará a corroborar la sospecha clínica.

Insuficiencia mitral aguda: en esta predominan los síntomas de congestión y edema pulmonar de aparición súbita.

EXAMEN FÍSICO

Insuficiencia mitral crónica

Pulso arterial: es de ascenso y descenso rápidos debido a la brevedad de la eyección ventricular. Cuando aparece disfunción ventricular, se reduce su amplitud (*celer* y *parvus*).

Inspección y palpación del tórax: el ***latido apexiano*** es intenso, amplio, se encuentra desplazado hacia fuera de la línea hemiclavicular y es de breve duración, debido al acortamiento de la sístole ventricular. La regurgitación de la sangre hacia la aurícula izquierda puede desplazar el corazón hacia delante y producir una pulsación del borde paraesternal izquierdo (seudo-Dressler). En las formas graves puede percibirse un ***frémito sistólico*** a nivel del ápex.

Auscultación cardíaca: la intensidad del ***primer ruido*** puede ser normal en las formas leves y moderadas y está disminuida en las formas graves. El ***segundo ruido*** presenta un desdoblamiento amplio debido al adelantamiento del componente aórtico, que ocurre como consecuencia del acortamiento de la sístole ventricular izquierda. En las formas moderadas y graves puede auscultarse un ***tercer ruido***, por el llenado ventricular abrupto, y su percepción no implica de por sí deterioro de la función ventricular.

La auscultación de un tercer ruido en la insuficiencia mitral crónica no implica *per se* un deterioro de la función del ventrículo izquierdo.

El ***soplo*** es el elemento auscultatorio predominante; por lo común es holosistólico, de tono alto, de timbre soplante o en chorro de vapor y, con menor frecuencia, es musical o piante. Se ausculta con mayor intensidad sobre el área mitral y suele propagarse hacia la axila. Comienza con el primer ruido y mantiene su intensidad durante toda la sístole, pudiendo ocultar el segundo ruido (en barra); cuando se afecta la valva menor, puede irradiarse hacia la base (propagación en echarpe o seudoaórtica). En los pacientes con prolapso de la válvula mitral, se detectan uno o más **clics** en mesosístole o telesístole, seguidos por un soplo de insuficiencia mitral. En ocasiones se aprecia un rolido diastólico de breve duración por aumento del flujo transvalvular (**fig. 36-4-2**).

En la insuficiencia mitral que se produce como consecuencia del prolapso valvular, el soplo aumenta con la maniobra de Valsalva (**Epónimos**). Esto se debe a que la disminución del retorno venoso reduce la cavidad del ventrículo izquierdo y favorece el abombamiento de la valva comprometida hacia la aurícula izquierda durante la sístole.

Insuficiencia mitral aguda

El cuadro es de instalación brusca. El pulso arterial es rápido y de escasa amplitud. La inspección y la palpación del tórax brindan pocos datos. El soplo sistólico comienza con el primer ruido, es decreciente o, más rara vez, creciente-decreciente, y en general finaliza antes del segundo ruido. Es de timbre agudo, a veces musical y se irradia hacia la axila, el mesocardio o el área aórtica, de acuerdo con la valva afectada. Es muy frecuente la auscultación de un cuarto ruido con ritmo de galope y estertores crepitantes en ambas bases pulmonares.

En la insuficiencia mitral aguda, al producirse un aumento brusco de presión en una aurícula izquierda no preparada, el soplo sistólico puede ser difícil de percibir en el 50% de los casos, ya que no existe un gradiente de presión significativo entre el ventrículo y la aurícula izquierda. El cuadro clínico está dominado por el edema agudo pulmonar, que suele ser refractario al tratamiento.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Electrocardiograma: en la insuficiencia mitral crónica se registra un agrandamiento de la aurícula izquierda, hipertrofia ventricular izquierda con eje cardíaco normal o desviado a la izquierda y alteraciones del segmento ST-T por sobrecarga diastólica. Puede aparecer fibrilación auricular. En la insuficiencia mitral aguda, el electrocardiograma suele ser normal, excepto si se debe a un infarto de miocardio.

Radiografía de tórax: en la insuficiencia mitral crónica se observa cardiomegalia por agrandamiento de las cavidades izquierdas. La presencia de un doble arco en el borde esternal izquierdo y, con menor frecuencia, de un cuarto arco en la proyección anteroposterior indica agrandamiento auricular izquierdo. Cuando se desarro-

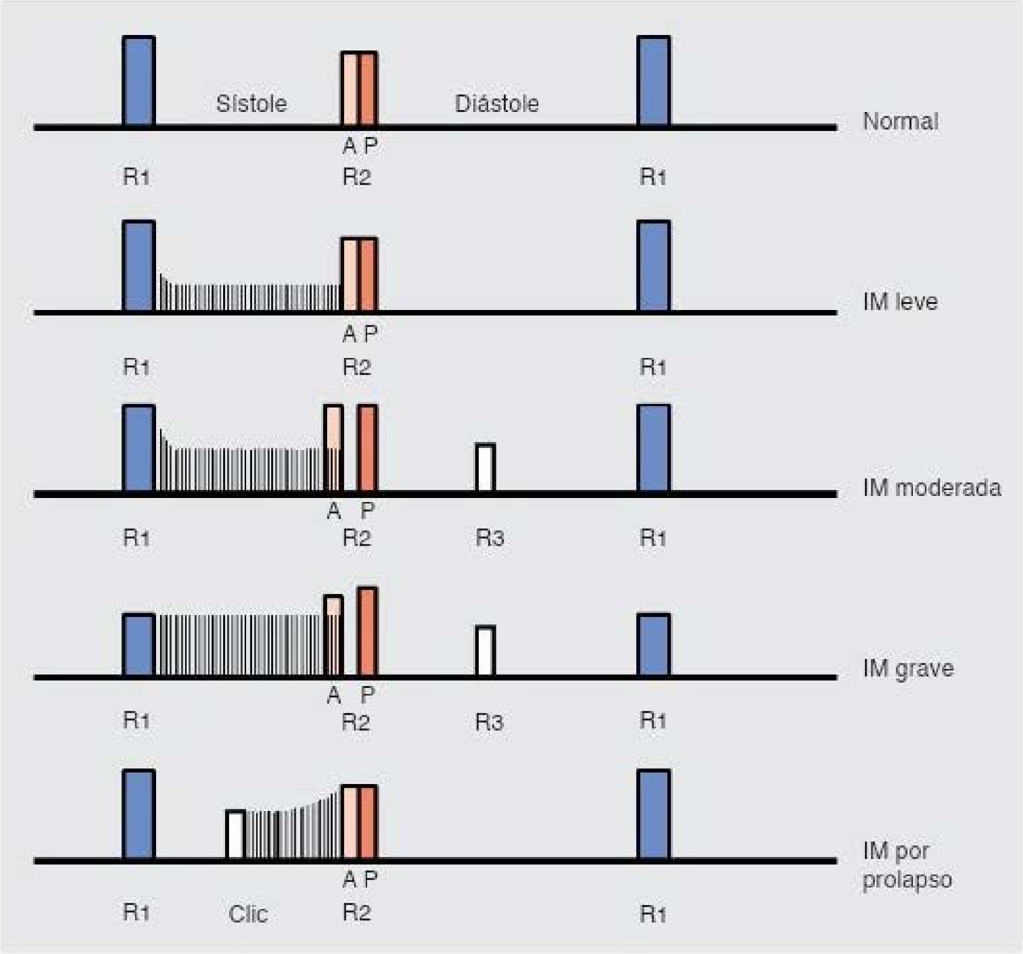


Fig. 36-4-2. Esquema de los hallazgos auscultatorios de la insuficiencia mitral (IM).

lla hipertensión pulmonar, pueden evidenciarse: redistribución del flujo, líneas B de Kerley y derrame cisural. En la insuficiencia mitral aguda predominan la congestión perihiliar y el edema intraalveolar.

Ecocardiograma: permite detectar la alteración anatómica (calcificación del anillo, prolapso valvular, afección del aparato cordal) y el grado de dilatación de las cavidades izquierdas. El empleo del ***Doppler*** posibilita cuantificar la insuficiencia valvular (fracción regurgitante, tamaño del orificio de regurgitación, patrón de flujo en las venas pulmonares) y la repercusión sobre las cavidades derechas. El ***ecocardiograma transesofágico*** resulta muy útil en los pacientes con mala ventana ultrasónica o ante la sospecha de endocarditis infecciosa, con ecocardiograma transtorácico negativo.

Resonancia magnética cardíaca: puede ser utilidad cuando la información entre la clínica y el ecocardiograma no es concordante. Permite identificar el mecanismo causante de la regurgitación valvular y es el método más preciso para estimar volúmenes, con lo que puede cuantificarse el volumen regurgitante de manera más fiable.

Estudio hemodinámico: el grado de opacificación de la aurícula izquierda durante el ventriculograma contrastado y el cálculo de la fracción regurgitante hacen posible determinar la gravedad de la afección. La ***cinecoronariografía*** está indicada en los pacientes en quienes se sospecha enfermedad coronaria una vez que se ha decidido el reemplazo valvular.

ESTENOSIS AÓRTICA

DEFINICIÓN

Es la obstrucción a la eyección ventricular izquierda. Se trata de la **lesión valvular más frecuente.** La obstrucción puede producirse a nivel valvular, subvalvular o supravalvular.

ETIOLOGÍA

Valvular: es la forma más común (90%) y puede ser:

- **Congénita,** por válvula bicúspide o monocúspide, caso en el cual los síntomas se manifiestan durante la infancia, la adolescencia o la vida adulta, según el grado de alteración valvular. En ocasiones se asocia con insuficiencia aórtica.
- **Adquirida,** secundaria a:
  - ***Fiebre reumática:*** representa el 25% de los casos y suele asociarse con compromiso de la válvula mitral. Los síntomas se presentan en la vida adulta.
  - ***Degenerativa:*** por calcificación valvular; representa el 50% de las estenosis aórticas en los mayores de 70 años y se asocia con insuficiencia aórtica en un 25% de los casos. Las dislipidemias y la diabetes son factores de riesgo para su desarrollo.

Supravalvular: es poco frecuente (1%), se manifiesta durante la infancia y más rara vez, en la adolescencia. Algunos pacientes presentan, de forma concomitante, estenosis de las ramas de la arteria pulmonar.

Subvalvular: representa el 9% de los casos, sea con obstrucción dinámica o con obstrucción fija. Aparece durante la infancia o en la vida adulta, y puede asociarse con insuficiencia mitral o aórtica. La endocarditis infecciosa puede complicar su evolución.

FISIOPATOLOGÍA

A medida que el orificio se reduce, se genera una sobrecarga progresiva de presión que, por mecanismos no bien conocidos, causa una hipertrofia de la pared ventricular. Cuando esta hipertrofia es suficiente, el ventrículo izquierdo puede mantener la tensión parietal y el volumen minuto dentro de valores normales. Sin embargo, cuando la hipertrofia es insuficiente, cuando la contractilidad del ventrículo disminuye o cuando ambos mecanismos se combinan, surge la disfunción ventricular y aparecen síntomas de insuficiencia cardíaca. La hipertrofia ventricular, por otra parte, determina un incremento de la rigidez ventricular y, por consiguiente, un incremento de la presión de llenado, que es aún mayor cuando en la evolución se produce el agregado de tejido fibroso que altera todavía más la función diastólica. La hipertrofia del ventrículo, el incremento de su presión sistólica y diastólica y la prolongación de la eyección aumentan el consumo de oxígeno y dificultan su aporte al miocardio. Esto último conduce a una situación potencial de isquemia, que altera todavía más la disfunción ventricular.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Es habitual que los pacientes permanezcan ***asintomáticos*** durante períodos prolongados. Los síntomas característicos son la angina de pecho, el síncope y la disnea de esfuerzo y, una vez que aparecen, la supervivencia del paciente se reduce si no se resuelve la obstrucción valvular. Así, el promedio de vida es de 2 años cuando aparece la disnea, de 3 cuando aparece el síncope y de 5 años cuando se desarrolla la angina de pecho.

La aparición de los síntomas característicos de la estenosis aórtica (angor, síncope y disnea de esfuerzo) indica gravedad y la necesidad del recambio valvular.

Angina de pecho: en forma característica aparece con el esfuerzo y cede con el reposo; se presenta hasta en un 66% de los pacientes con estenosis aórtica grave. Un 50% de los pacientes con angina tienen una enfermedad coronaria significativa asociada. En el resto, el síntoma depende de un desequilibrio entre la demanda y el aporte de oxígeno como consecuencia de la hipertrofia ventricular. Muy rara vez, depende del desarrollo de embolias cálcicas.

Síncope: por lo común se presenta durante el esfuerzo. Se debe a la reducción del flujo sanguíneo cerebral y su causa es, probablemente, multifactorial (respuesta vasodepresora, arritmias, hipotensión arterial). Cuando aparece en reposo podría estar relacionado con el desarrollo de arritmias (fibrilación auricular, taquicardia ventricular) o trastornos de la conducción (bloqueo auriculoventricular) (**caso clínico 36-4-3**).

Disnea: es un síntoma tardío, de evolución progresiva, que puede progresar al edema agudo de pulmón.

Los pacientes pueden presentar, además, sangrado digestivo bajo por angiodisplasia intestinal, accidente cerebrovascular por embolismo cálcico, endocarditis infecciosa y muerte súbita secundaria a arritmias.

EXAMEN FÍSICO

Pulso arterial: es de ascenso lento (*tardus*) y de amplitud disminuida (*parvus*) debido al obstáculo que la válvula estenótica impone a la eyección ventricular. A medida que la obstrucción valvular progresa, la presión arterial y la presión de pulso se reducen.

+65 Se debe tener en cuenta que en los adultos mayores con arterias poco elásticas que tienen un pulso amplio, el pulso puede percibirse como amplio o normal, hallazgo que puede enmascarar la estenosis.

Inspección y palpación del tórax: el ***choque de punta*** o ***apexiano*** es intenso y sostenido y, habitualmente, no se encuentra desplazado. En ocasiones se perciben dos latidos, uno de menor intensidad, telediastólico, que depende de una contracción auricular enérgica, seguido por el latido apexiano descrito. Con frecuencia se percibe un ***frémito sistólico*** a nivel del segundo y el tercer espacio intercostal derecho, cuando la estenosis es valvular y tiene un gradiente significativo, o por encima en las formas supravalvulares, en las que el frémito puede irradiarse al cuello.

La palpación simultánea de un latido apexiano intenso, junto con un pulso carotídeo de escasa amplitud y retardado, debe alertar sobre la probable presencia de una estenosis aórtica.

Auscultación cardíaca: el ***soplo sistólico*** es el elemento característico y su presencia debe hacer pensar en esta patología. Es eyectivo, de morfología romboidal, de timbre rudo, raspante, y su epicentro se localiza en el área aórtica. Se propaga al cuello y, en ocasiones, de acuerdo con su intensidad, a todo el precordio. En los ancianos y en los pacientes con enfisema puede auscultarse mejor y con un timbre diferente en el área mitral; entonces se lo percibe rudo en el área aórtica y con timbre musical en el área mitral (disociación estetoacústica de Gallavardin). La intensidad del soplo depende de las condiciones de transmisibilidad del tórax y de la velocidad del flujo y, en consecuencia, de la función ventricular y no necesariamente de la gravedad de la estenosis. Por el contrario, la duración del soplo y su acentuación más tardía se correlacionan mejor con la gravedad. El ***primer ruido*** no se modifica, aunque su intensidad puede disminuir cuando se compromete la función ventricular. El ***segundo ruido*** se desdobla de forma paradójica y la intensidad del componente aórtico disminuye a medida que aumenta la gravedad de la estenosis. Es frecuente la auscultación de un ***cuarto ruido***, como consecuencia de la disminución de la distensibilidad del ventrículo izquierdo (**fig. 36-4-3**).

CASO CLÍNICO 36-4-3

Anselmo, de 55 años, con antecedentes de HTA y tabaquismo, consulta luego de haber sufrido un episodio de pérdida de la conciencia mientras subía una cuesta algo empinada. En el examen físico se encuentran los siguientes parámetros vitales: frecuencia cardíaca 82 lat/min y tensión arterial 145/90 mm Hg. El choque de la punta es intenso, sostenido y se palpa a nivel de la línea medioclavicular. El pulso es regular, igual, de ascenso lento y escasa amplitud. En la auscultación se perciben un primer ruido de intensidad normal, un segundo ruido de intensidad disminuida y un cuarto ruido. En el área aórtica se ausculta un soplo holosistólico eyectivo de carácter rudo, de intensidad 3/6, creciente-decreciente y con acmé telesistólico, que se irradia a los vasos de cuello. El ECG muestra signos de hipertrofia ventricular izquierda con ondas T negativas asimétricas en las derivaciones DI, aVL, V5 y V6 (**fig. 1**).

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

¿Qué datos de la historia clínica lo orientan para caracterizar la gravedad de la valvulopatía?

¿Qué método complementario de diagnóstico sería de mayor utilidad en esta situación?

Comentario

Teniendo en cuenta la edad del paciente, el diagnóstico más probable en este caso es el de una estenosis valvular aórtica de probable etiología congénita (válvula bicúspide). Las características del examen físico (la disminución de la intensidad del segundo ruido, el pico de intensidad tardío del soplo y el cuarto ruido) sugieren que se trata de una estenosis aórtica grave. En este escenario, es altamente probable que el síncope de esfuerzo obedezca al hipoflujo cerebral causado por la obstrucción valvular. El ecocardiograma Doppler es el estudio de elección para caracterizar esta patología. La aparición de síntomas en este paciente señala que este es el momento para indicar el tratamiento quirúrgico.

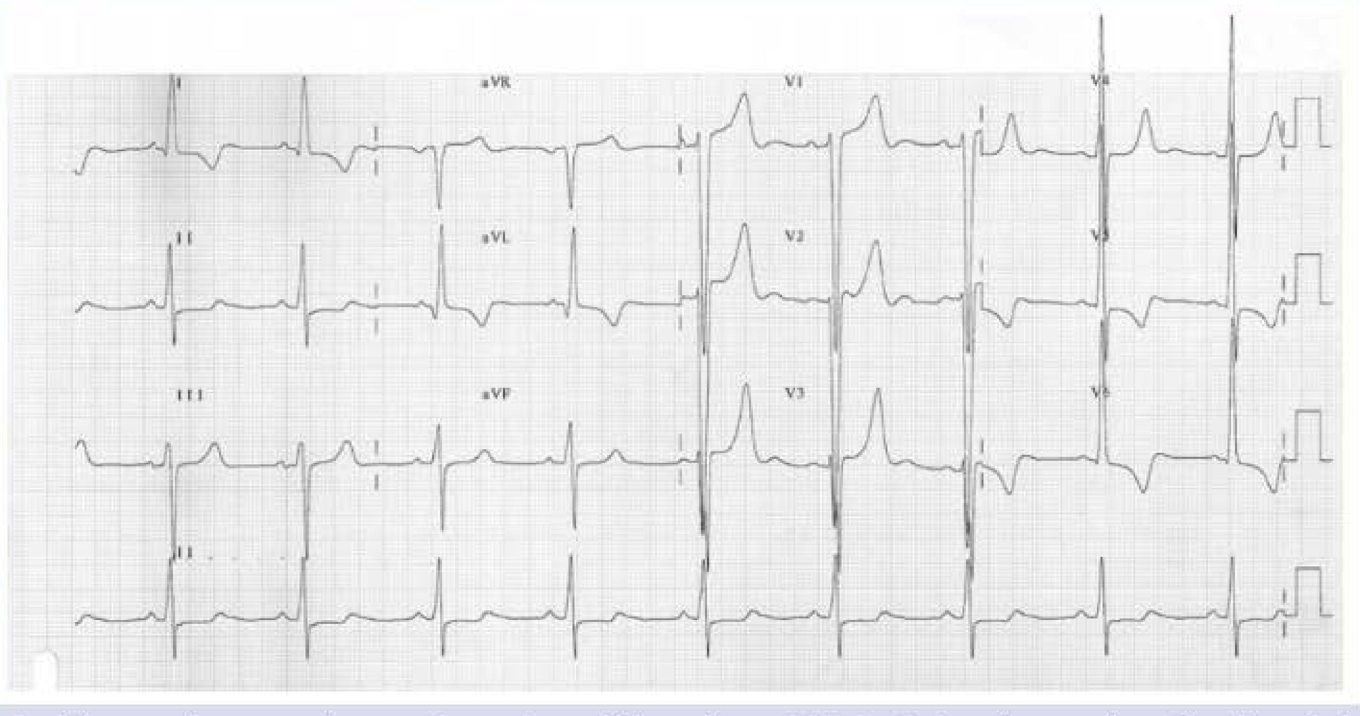


Fig. 1. Electrocardiograma en el que se observan signos de hipertrofia ventricular izquierda y sobrecarga de presión del ventrículo izquierdo: índice de Sokolow-Lyon > 35 mm, infradesnivel del segmento ST de 1 mm en V5 y V6 y ondas T negativas asimétricas en DI, aVL, V5 y V6

Los datos del examen físico que sugieren que la estenosis aórtica es grave son la duración del soplo, su acentuación tardía, la presencia de un segundo ruido de intensidad disminuida y con desdoblamiento paradójico, y de un cuarto ruido cardíaco.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Electrocardiograma: el hallazgo más frecuente es la hipertrofia ventricular izquierda, que se observa en el 90% de los pacientes. Habitualmente adopta la forma de sobrecarga sistólica, con retraso del tiempo de activación ventricular y modificación del primer vector (ausencia de r en las precordiales derechas y de q en DI, aVL V5 y V6, infradesnivel del ST e inversión de la onda T en las derivaciones izquierdas). Es habitual, además, encontrar signos de agrandamiento de la aurícula izquierda, con ondas p bifásicas y aumento del componente negativo en V1. Como consecuencia de la infiltración cálcica del sistema de conducción, pueden aparecer trastornos de la conducción auriculoventricular e intraventricular. La fibrilación auricular es una complicación tardía.

Radiografía de tórax: el borde apexiano aparece redondeado y prominente como resultado de la hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo. La prominencia de la aorta ascendente es habitual y expresa la dilatación posestenótica de la arteria.

Ecocardiograma y Doppler: es el procedimiento más útil para confirmar el diagnóstico y cuantificar su gravedad. Permite diferenciar las formas valvulares de las supravalvulares y subvalvulares, detecta las alteraciones anatómicas asociadas (válvula bicúspide, prolapso, fusión comisural, calcificación, insuficiencia valvular),

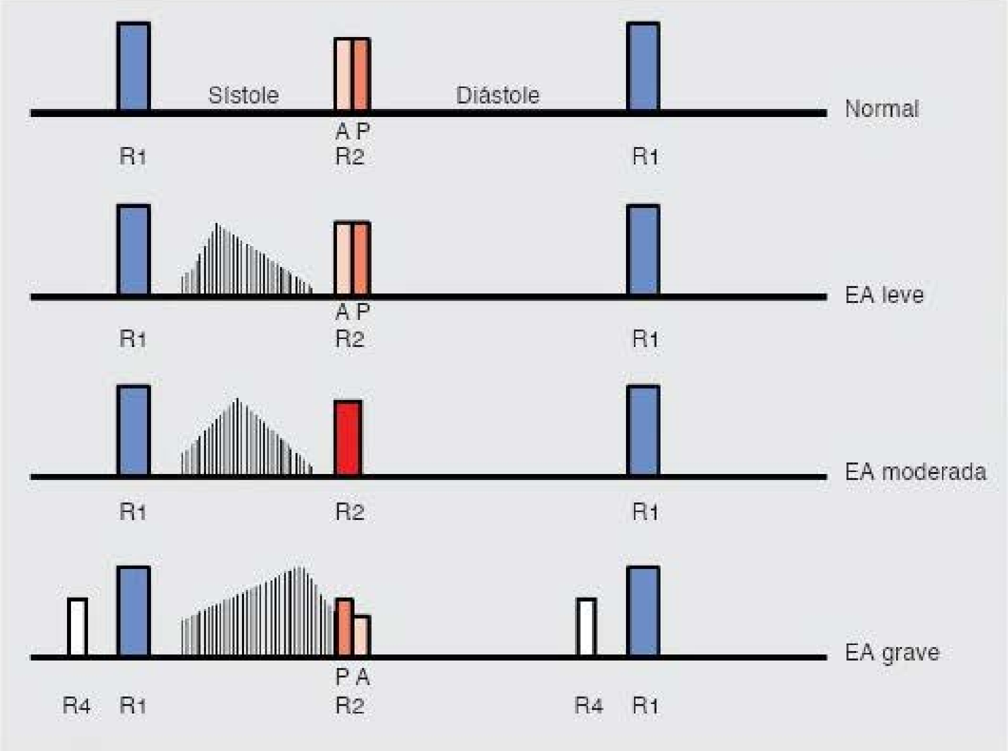


Fig. 36-4-3. Esquema de los hallazgos auscultatorios de la estenosis aórtica (EA).

las alteraciones de la motilidad y el diámetro de las cavidades.

Tomografía computarizada cardíaca: puede ser de utilidad cuando el ecocardiograma no es concluyente, valorando el área valvular por planimetría y midiendo el grado de calcificación valvular.

Estudio hemodinámico: debe efectuarse a todos los pacientes adultos con estenosis aórtica grave en plan quirúrgico, con angina típica o sin ella, a fin de descartar una enfermedad coronaria asociada.

INSUFICIENCIA AÓRTICA

DEFINICIÓN

Es el reflujo de sangre de la aorta al ventrículo izquierdo a través de una válvula incompetente. Puede deberse a una alteración intrínseca del aparato valvular, ser secundaria a una enfermedad de la raíz aórtica que compromete el cierre de las sigmoideas aórticas o deberse a ambas causas. Según su forma de presentación, puede ser aguda o crónica.

ETIOLOGÍA

Alteración del aparato valvular

Puede ser ***crónica***, en este caso existe una alteración progresiva, ya sea de las valvas sigmoideas, con fusión, retracción o prolapso de estas, o del anillo valvular. La *fiebre reumática* es una causa frecuente de insuficiencia aórtica crónica y, en este caso, el tejido fibroso invade y retrae las cúspides valvulares y causa estenosis e insuficiencia valvular; suele asociarse con compromiso de la válvula mitral. En otras ocasiones se trata de una *válvula bicúspide* con una valva anterior grande y redundante, que prolapsa durante la diástole hacia el ventrículo izquierdo. Las *formas congénitas* por lo general se asocian con defectos del *septum* interventricular que suele ser de localización supracristal.

En las formas ***agudas*** se produce una perforación o laceración de la válvula de instalación rápida. La *endocarditis infecciosa* es una de las causas más frecuentes, sea por compromiso de las válvulas sanas o, más a menudo, alteradas por una afección reumática o congénita. En ocasiones los *traumatismos cerrados de tórax* pueden producir insuficiencia aórtica aguda por laceración de las estructuras valvulares.

Enfermedad de la raíz aórtica

Puede ser ***crónica*** y, en esta, la dilatación de la raíz aórtica involucra el anillo valvular e impide la coaptación adecuada de las sigmoideas. Puede ser secundaria a *dilatación idiopática de la aorta ascendente* (sobre todo en ancianos), debida a necrosis medioquística aislada o asociada con el síndrome de Marfan, con enfermedades del tejido conjuntivo (espondilitis anquilosante, enfermedades de Behçet y de Ehlers-Danlos, arteritis de células gigantes), osteogénesis imperfecta, aortitis sifilítica o hipertensión arterial.

Las formas ***agudas*** pueden ser secundarias a una *disección de la raíz aórtica* que ocasiona la dilatación aguda del anillo (dilatación idiopática, síndrome de Marfan, enfermedad de Ehlers-Danlos, aortitis secundaria) o producirse luego de un *traumatismo cerrado de tórax*.

FISIOPATOLOGÍA

En esta situación el ventrículo izquierdo recibe un volumen extra de sangre que fluye desde la aorta en la diástole y debe ser eyectado en la próxima sístole. De esta manera, tiene lugar una sobrecarga de tipo volumétrico que dilata e hipertrofia el ventrículo izquierdo. La aorta, además, recibe un volumen mayor en la sístole y esto incrementa su presión sistólica, mientras que el retorno de parte del volumen eyectado hacia el ventrículo izquierdo disminuye su presión diastólica. Si el desarrollo del defecto es paulatino (insuficiencia aórtica crónica), el ventrículo se adapta de forma progresiva y tolera un gran volumen regurgitante con poco o ningún aumento de su presión diastólica. A medida que la función ventricular se deteriora, el ventrículo se dilata aún más, su volumen de fin de diástole aumenta, al igual que el grado de fibrosis intersticial. Por último, la distensibilidad (*compliance*) de la cámara se reduce, la presión en la aurícula izquierda aumenta y se transmite de forma retrógrada al lecho pulmonar.

Cuando el defecto se instala de forma brusca (insuficiencia aórtica aguda), encuentra una cavidad ventricular pequeña y poco distensible que eleva su presión diastólica y ocasiona el cierre prematuro de la válvula mitral, con desarrollo de hipertensión venosa, y congestión y edema pulmonares.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Insuficiencia aórtica crónica: los pacientes permanecen asintomáticos durante períodos prolongados. Los primeros síntomas suelen aparecer en la cuarta o quinta década. El más frecuente es la disnea, inicialmente de esfuerzo, que progresa luego a disnea paroxística nocturna y edema agudo de pulmón. El síncope es raro y la angina de pecho es infrecuente y tardía, y solo afecta a un 25% de los pacientes (**caso clínico 36-4-4**).

Insuficiencia aórtica aguda: en contraposición a la forma de presentación anterior, los síntomas aparecen súbitamente con disnea, hipotensión arterial, edema agudo de pulmón y colapso circulatorio.

EXAMEN FÍSICO

Insuficiencia aórtica crónica

Pulso arterial: es amplio (*magnus*) y de ascenso rápido (*celer*); suele percibirse como un golpe abrupto que desaparece con rapidez bajo el pulpejo de los dedos (*pulso saltón, colapsante* o en *martillo de agua*). El latido arterial es claramente visible en los vasos del cuello (*baile arterial*). El pulso puede percibirse rodeando con la mano el antebrazo del paciente con el miembro superior elevado. En las formas graves es posible percibir en la arteria femoral, y aun en la carótida, un pulso con un doble impulso separado por un breve colapso, denominado *bisferiens*. Puede observarse un movimiento oscilante de la cabeza, sincrónico con el pulso, que se denomina *signo de De Musset* (**Epónimos**).

Presión arterial: existe aumento de la presión del pulso o presión diferencial, a causa de un aumento de la presión sistólica con disminución de la diastólica. En las formas graves puede encontrarse una diferencia de 60 mm Hg o más entre la presión arterial sistólica determinada en los miembros inferiores en relación con la registrada en los superiores (*signo de Hill*). El aumento de la presión diferencial puede originar otros signos, como la pulsación de la úvula (*signo de Müller*) o el pulso capilar subungueal (*signo de Quincke*).

CASO CLÍNICO 36-4-4

Armando, de 40 años, consulta por padecer una disnea en clase funcional II, de aproximadamente 3 meses de evolución. Es de hábito longilíneo, mide 1,85 m y pesa 62 kg (índice de masa corporal 18,1). Presenta aracnodactilia, puede rodear en exceso la muñeca con el pulgar y el quinto dedo, es miope, tiene hiperlaxitud articular y el pecho excavado. La frecuencia cardíaca es de 88 lat/min, el pulso es de ascenso rápido y amplio y la tensión arterial es de 120/40 mm Hg. La tensión arterial en los miembros inferiores es de 180/50 mm Hg.

En el examen cardiovascular se observa y se palpa un choque de la punta amplio, a nivel de la línea axilar anterior. Los ruidos cardíacos son hipofonéticos, se percibe un tercer ruido y se ausculta un soplo holodiastólico de intensidad 2/6, decreciente, en el foco aórtico accesorio, que se irradia por el borde paraesternal izquierdo. Trae una radiografía de tórax que muestra un ensanchamiento del mediastino y del borde derecho de la silueta cardíaca (**fig. 1**).

¿Qué le sugiere el hábito constitucional?

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

¿Cuál sería la gravedad de la valvulopatía de acuerdo con los hallazgos del examen clínico?

Comentario

El paciente presenta un fenotipo compatible con el del síndrome de Marfan, que se caracteriza por diversas anomalías cardiovasculares, oculares y del esqueleto, entre otras. Las anomalías cardiovasculares más frecuentes son el prolapso de la válvula mitral y la dilatación de la aorta ascendente que involucra su porción inicial, con alto riesgo de disección. La insuficiencia aórtica que padecen estos pacientes se debe a la dilatación de la aorta y del anillo valvular, que dificultan la coaptación valvar. La valvulopatía de este paciente parece ser grave, en concordancia con los hallazgos del examen físico: primer ruido disminuido por el cierre temprano de la válvula mitral, presencia de un tercer ruido y del *signo de Hill* (TA mayor en los miembros inferiores que en los superiores). Como en el caso de toda enfermedad valvular, el ecocardiograma Doppler es el estudio complementario más adecuado, pues permite una correcta valoración de la válvula, la aorta y las cavidades cardíacas.

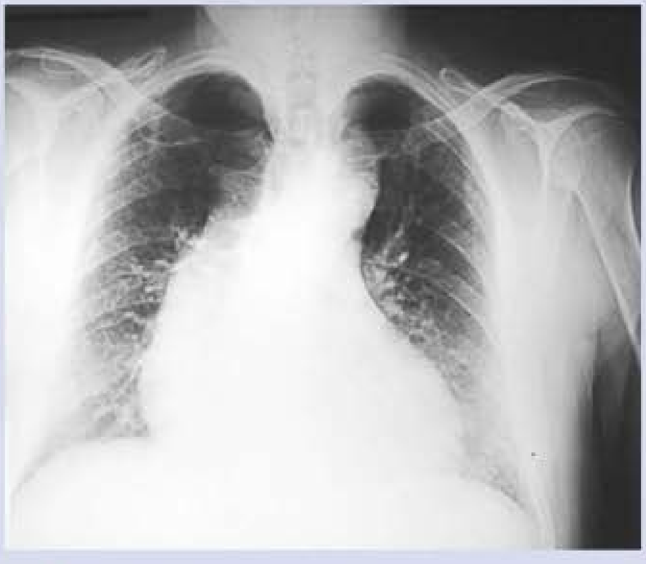


Fig. 1. Radiografía de tórax de frente en la que se observa el ensanchamiento de la silueta cardíaca a expensas del borde derecho, lo que sugiere la presencia de un aneurisma de la aorta ascendente.

Inspección y palpación del tórax: el *latido apexiano* es amplio, intenso y se encuentra desplazado hacia abajo y a la izquierda. Se observa como un ***latido diagonal***.

Auscultación cardíaca: en las formas graves el ***primer ruido*** está disminuido, al igual que el ***segundo ruido***, que puede no auscultarse debido a la disminución o pérdida del componente aórtico y al ocultamiento del componente pulmonar por el soplo diastólico. Puede auscultarse un ***tercer ruido***, como expresión de disfunción ventricular izquierda. El ***soplo diastólico*** es el elemento más característico de la insuficiencia aórtica. Es de alta frecuencia y sigue al componente aórtico del segundo ruido. El epicentro es el mesocardio, el timbre es aspirativo y se propaga siguiendo el borde paraesternal izquierdo. La apreciación de un timbre musical se relaciona con perforación o prolapso valvular. La intensidad es decreciente y puede abarcar toda la diástole en las formas graves. Se ausculta mejor con el paciente sentado o inclinado hacia delante, en particular en apnea espiratoria y con los miembros superiores elevados, a nivel del tercero y el cuarto espacio intercostal y en el borde paraesternal izquierdo en las afecciones valvulares. En las variantes que dependen de una dilatación de la aorta ascendente, se ausculta mejor a lo largo del borde esternal derecho. En el área mitral, puede percibirse un soplo presistólico o un refuerzo presistólico del soplo diastólico que sugiere la existencia de estenosis mitral. Este soplo, conocido como ***soplo de Austin Flint***, se debe a la presencia de una estenosis mitral relativa, que se produce como consecuencia del cierre prematuro de la válvula mitral cuando hay una insuficiencia aórtica grave.

Los datos del examen físico que sugieren la presencia de regurgitación aórtica crónica grave son: un primero y un segundo ruido hipofonéticos, un soplo holodiastólico, un soplo telediastólico de Austin Flint, un tercer ruido y el signo de Hill.

Insuficiencia aórtica aguda

En esta faltan los signos periféricos de la insuficiencia aórtica crónica y el agrandamiento de las cavidades izquierdas. El ***primer ruido*** falta o su intensidad está disminuida, como resultado del cierre prematuro de la válvula mitral debido al aumento de la presión de fin de diástole que se produce en el ventrículo izquierdo. El ***segundo ruido*** muestra una intensificación de su componente pulmonar por desarrollo de hipertensión en el circuito menor. Es frecuente, además, el hallazgo de un ***tercero y un cuarto ruido***. El ***soplo diastólico*** de insuficiencia valvular se caracteriza por ser breve y de tono bajo, a causa del rápido aumento de la presión de fin de diástole ventricular, que conduce a la rápida reducción del gradiente entre esta cámara y la aorta. Sin embargo, el acortamiento de la diástole y la taquicardia consiguiente hacen que, en ocasiones, sea difícil identificar la sístole y la diástole, y el soplo puede interpretarse erróneamente como sistólico. La utilización de un pulso central como el carotídeo puede servir como elemento de referencia (**fig. 36-4-4**).

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Electrocardiograma: ***insuficiencia aórtica crónica:*** produce una sobrecarga de tipo diastólico o de volumen.

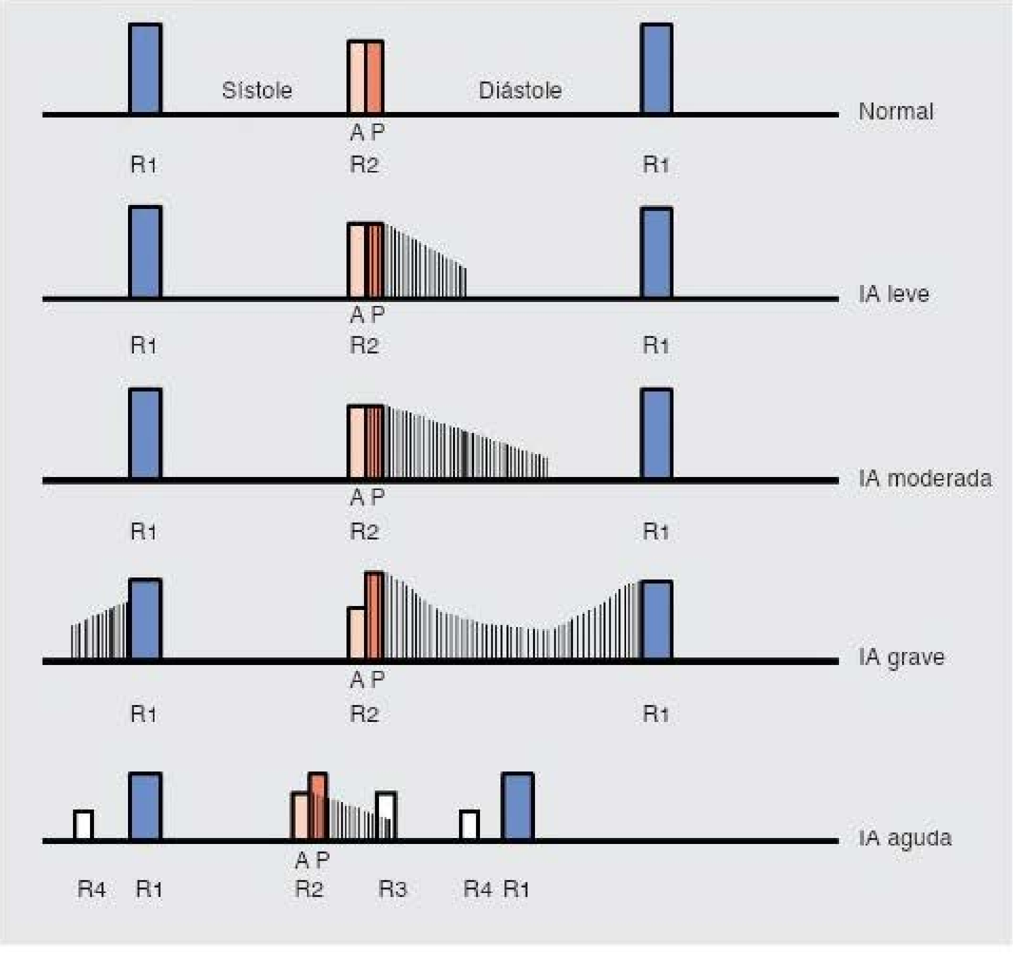


Fig. 36-4-4. Esquema de los hallazgos auscultatorios de la insuficiencia aórtica (IA).

Esta sobrecarga se caracteriza por la inscripción de ondas q prominentes en las derivaciones izquierdas (DI, aVL, V5 y V6), con complejos QRS con ondas S profundas en V1 y V2, R altas en V5 y V6, seguidos de ondas T acuminadas y de base estrecha. Tardíamente, puede aparecer bloqueo de la rama izquierda, que por lo general se asocia con disfunción ventricular. La aparición de fibrilación auricular es un signo de mal pronóstico, sobre todo en ausencia de valvulopatía mitral asociada. ***Insuficiencia aórtica aguda:*** el electrocardiograma es normal o muestra cambios inespecíficos del segmento ST y de la onda T.

Radiografía de tórax: ***insuficiencia aórtica crónica:*** se observa dilatación y agrandamiento de las cavidades izquierdas, con desplazamiento de la punta hacia la izquierda. En caso de dilatación de la aorta ascendente y/o del arco aórtico, se debe sospechar una afección de la raíz aórtica. ***Insuficiencia aórtica aguda:*** se manifiestan signos de congestión o edema pulmonar con cavidades cardíacas de tamaño normal.

Ecocardiograma y Doppler: es el método más útil para el diagnóstico, ya que permite evaluar el mecanismo, la causa y, al mismo tiempo, el tamaño y la función del ventrículo izquierdo, elementos que resultan de fundamental importancia desde el punto de vista pronóstico y terapéutico. ***Insuficiencia aórtica crónica***: mediante el eco-Doppler puede analizarse si existe afección valvular (engrosamiento, prolapso, vegetaciones) de la raíz aórtica (dilatación de la raíz, disección) o de ambas. Al mismo tiempo, se pueden precisar las dimensiones del ventrículo izquierdo, lo cual resulta de suma utilidad a la hora de decidir la oportunidad del tratamiento quirúrgico. ***Insuficiencia aórtica aguda:*** las cavidades suelen ser normales y se puede observar el cierre prematuro de la válvula mitral, que indica un aumento de la presión de fin de diástole en el ventrículo izquierdo. Con el **Doppler** es posible evaluar la gravedad de la insuficiencia, sea esta aguda o crónica, mediante la estimación del tamaño del orificio, la fracción regurgitante y la observación de una reversión del flujo a nivel de la aorta descendente. Con el **ecocardiograma transesofágico** se visualiza la aorta ascendente y descendente, y resulta muy útil cuando se sospecha una disección aórtica.

Resonancia magnética cardíaca: permite cuantificar el volumen regurgitante de manera más concluyente. Es de utilidad cuando persisten las dudas en cuanto a la gravedad de la insuficiencia.

Estudio hemodinámico: debe efectuarse antes del reemplazo valvular, aunque se lo puede obviar en los varones menores de 40 años o en las mujeres menores de 50 sin factores de riesgo y asintomáticos para enfermedad coronaria.

INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA

DEFINICIÓN

Es la regurgitación de sangre desde el ventrículo derecho hacia la aurícula derecha debida a una incompetencia del aparato valvular tricuspídeo.

ETIOLOGÍA

A semejanza de la válvula mitral, el defecto puede localizarse en las valvas, el anillo, las cuerdas tendinosas, los músculos papilares o en la inserción de estos últimos en la pared ventricular derecha. La causa más frecuente de insuficiencia tricuspídea es la *incompetencia funcional* de la válvula provocada por la dilatación del ventrículo derecho y del anillo tricuspídeo en pacientes con sobrecarga del ventrículo derecho de cualquier etiología (hipertensión pulmonar primitiva o secundaria, insuficiencia cardíaca por lesiones valvulares izquierdas o del ventrículo izquierdo). En la insuficiencia tricuspídea funcional, el tratamiento de la insuficiencia cardíaca puede, en ocasiones, hacer desaparecer todos los signos de insuficiencia tricuspídea. La *fiebre reumática* puede afectar, aunque con baja frecuencia, la válvula tricúspide y, cuando lo hace, aparece acompañada por una afección mitral o aórtica. La *endocarditis infecciosa* puede también producir insuficiencia tricuspídea, sobre todo en los drogadictos por vía intravenosa o en las mujeres después de un aborto séptico. Otras causas menos frecuentes son la enfermedad de Ebstein, el canal auriculoventricular, algunas enfermedades del tejido conjuntivo, el síndrome carcinoide y el infarto del ventrículo derecho.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En ausencia de hipertensión pulmonar, la insuficiencia tricuspídea es bien tolerada. Cuando existe hipertensión pulmonar, el volumen minuto del ventrículo derecho cae y los signos de insuficiencia cardíaca derecha se manifiestan en plenitud, con dolor en el hipocondrio derecho por hepatomegalia, distensión abdominal por ascitis, edemas en los miembros inferiores y pulsaciones en el cuello por distensión yugular. Estos síntomas suelen asociarse con otros dependientes del bajo gasto cardíaco, como astenia, adinamia y fatigabilidad.

EXAMEN FÍSICO

Impresión general: puede observarse pérdida de peso e incluso caquexia, con ictericia y cianosis.

Pulso venoso: las yugulares aparecen ingurgitadas y el colapso sistólico normal es reemplazado por una onda prominente (***pulso venoso positivo***).

Inspección y palpación del tórax: ***pulso hepático positivo:*** la regurgitación de sangre que se produce durante la sístole ventricular determina la expansión del hígado. Esta expansión se manifiesta en la parte baja del hemitórax derecho y produce un latido que se palpa colocando la mano sobre la cara anterior del hígado. Cuando este latido inicialmente localizado se generaliza, se denomina ***latido transversal*** o en balancín (a causa de la expansión de la parte baja del hemitórax derecho por el reflujo de sangre hacia el hígado, mientras la pared torácica izquierda se deprime por el vaciamiento del ventrículo). También puede observarse la expansión de la pared anterior del tórax, que determina un movimiento hacia delante del esternón (***latido sagital***), que se aprecia mediante la palpación colocando el talón de la mano sobre el borde paraesternal izquierdo bajo, entre el tercero y el quinto espacio intercostal (***signo de Dressler***). Se debe a la existencia de una hipertrofia ventricular derecha, casi siempre secundaria a hipertensión pulmonar.

Auscultación cardíaca: se percibe un ***soplo holosistólico*** de carácter regurgitante (comienza con el primer ruido y termina con el segundo), aunque en ocasiones puede ser más corto. Es suave, se percibe sobre el área tricuspídea y, de forma característica, aumenta durante la inspiración (maniobra de Rivero-Carvallo [**Epónimos**]) o con otras maniobras que incrementan el retorno venoso (elevación de los miembros inferiores en el paciente acostado, compresión del hígado). La intensidad del soplo disminuye cuando decrece el retorno venoso, por ejemplo, durante la fase de presión de la maniobra de Valsalva. El ***segundo ruido*** suele estar aumentado en intensidad (por aumento del componente pulmonar) debido a la coexistencia de hipertensión pulmonar. Con frecuencia se ausculta un ***tercer ruido*** originado en el ventrículo derecho que aparece o se incrementa con la inspiración profunda. En el caso de un ***prolapso valvular tricuspídeo***, se ausculta un soplo mesosistólico o telesistólico precedido por un ***clic*** (**caso clínico 36-4-5**).

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Electrocardiograma: es frecuente el registro de fibrilación auricular, con bloqueo de la rama derecha y signos de crecimiento del ventrículo derecho, sobre todo en presencia de hipertensión pulmonar.

Radiografía de tórax: se observa cardiomegalia secundaria a la dilatación de las cavidades derechas, derrame pleural por aumento de la presión auricular y signos de hipertensión pulmonar.

Ecocardiograma: permite apreciar la dilatación de las cavidades derechas, las características anatómicas y la motilidad valvular tricuspídea. El **Doppler** detecta la presencia del flujo regurgitante y posibilita estimar la gravedad de la insuficiencia valvular y el grado de hipertensión pulmonar.

Estudio hemodinámico: corrobora el aumento de la presión media de la aurícula derecha y de la presión de fin de diástole del ventrículo derecho. Cuando la presión sistólica en la arteria pulmonar supera los 60 mm Hg, sugiere que la causa es una hipertensión pulmonar primaria o secundaria. El procedimiento se encuentra indicado cuando se hace necesaria una corrección quirúrgica de las lesiones asociadas, especialmente para caracterizarlas y descartar una enfermedad coronaria. En el caso de una hipertensión pulmonar primitiva, permite evaluar la respuesta a los vasodilatadores.

ESTENOSIS TRICUSPÍDEA

DEFINICIÓN

Es la dificultad para el pasaje de sangre de la aurícula al ventrículo derecho, causada por una reducción del orificio de la válvula tricúspide.

ETIOLOGÍA

La causa más frecuente es la *fiebre reumática* y, por lo general, está asociada con una valvulopatía mitral o aórtica. Con menor frecuencia se observa en el síndrome carcinoide, en el síndrome por anticuerpos antifosfolipídicos, en la endocarditis y en el mixoma auricular, o es congénita.

CASO CLÍNICO 36-4-5

Eleonora, de 40 años, con antecedentes de esclerodermia localizada diagnosticada hace aproximadamente 10 años, consulta por presentar disnea y dolor en el hipocondrio derecho en clase funcional II, de 3 meses de evolución. Relata, además, edemas en los miembros inferiores que aumentan en el transcurso del día y nicturia. Los parámetros vitales son: tensión arterial 120/70 mm Hg y frecuencia cardíaca 82 lat/min. En la inspección se observan esclerodactilia, cianosis de partes acrales, ingurgitación yugular 3/3 y elevación pulsátil de ambos lóbulos auriculares. En el precordio se palpan un latido sagital y uno transversal. Se ausculta un segundo ruido aumentado de intensidad, acompañado de un tercero y un cuarto ruido. Luego del primer ruido se percibe un soplo holosistólico de intensidad 3/6 en el borde paraesternal izquierdo que aumenta con la inspiración y termina con el segundo ruido. En el borde paraesternal izquierdo, a nivel del segundo espacio intercostal, se ausculta un tenue soplo diastólico, de intensidad decreciente. que también aumenta con la inspiración. En la radiografía de tórax se observa un aumento de tamaño de la arteria pulmonar derecha con amputación de los vasos periféricos y la silueta cardíaca muestra la elevación de la punta, con un arco medio prominente (**fig. 1**).

¿Cómo interpreta los hallazgos del examen físico?
¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué método complementario de diagnóstico le parece útil en esta situación?

Comentario

Los hallazgos del examen físico orientan hacia una insuficiencia tricuspídea grave secundaria a hipertensión pulmonar. La paciente padece, además, esclerodermia. La afectación pulmonar es relativamente frecuente en esta colagenopatía y el compromiso de la vasculatura pulmonar conduce a la hipertensión pulmonar, que se observa en un 20% de los pacientes, particularmente en las formas limitadas. El método diagnóstico de elección es el ecocardiograma Doppler que, además de valorar el grado de insuficiencia valvular, permite estimar de manera no invasiva las presiones en el árbol vascular pulmonar. En una segunda instancia puede estar indicado el estudio por cateterismo a fin de confirmar de forma invasiva los datos del ecocardiograma y, a la vez, evaluar la reactividad del lecho vascular, lo cual provee información pronóstica y orienta la terapéutica.

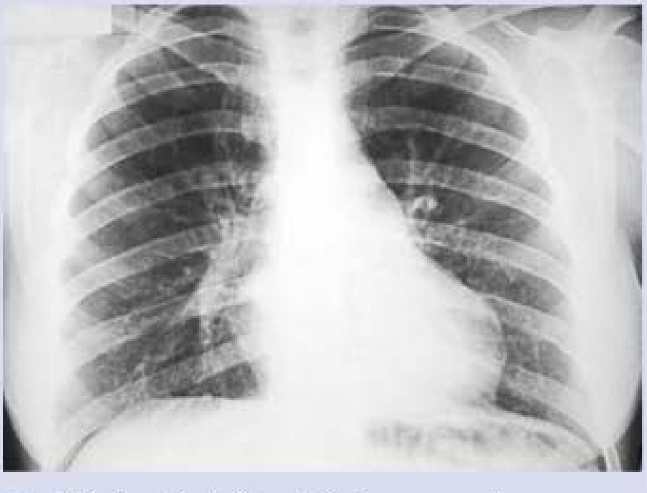


Fig. 1. Radiografía de tórax de frente que muestra un aumento del tamaño de la arteria pulmonar derecha con amputación de los vasos periféricos. En la silueta cardíaca, el índice cardiotorácico está conservado con el ápex cardíaco elevado y se observa un arco medio prominente en el borde izquierdo.

FISIOPATOLOGÍA

Como consecuencia de la obstrucción parcial al flujo, aumenta la presión en la aurícula derecha. Este incremento se transmite en sentido retrógrado al lecho venoso sistémico y produce congestión venosa y edemas.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El volumen minuto tiende a caer y ello ocasiona fatigabilidad. La elevación de la presión venosa causa hepatomegalia dolorosa, distensión abdominal por ascitis y edemas. A medida que la afección progresa, aparecen anorexia y adelgazamiento, que pueden llevar a la caquexia en estadios avanzados.

EXAMEN FÍSICO

Pulso venoso: las venas yugulares están ingurgitadas y se observa una ***onda "a" gigante***, como expresión de una contracción auricular vigorosa contra una válvula estenótica. La velocidad de descenso del colapso "y" disminuye debido al enlentecimiento de la fase de llenado rápido producida por la estenosis.

Inspección y palpación del tórax: *el* ***latido hepático presistólico*** expresa, al igual que la onda "a" del pulso venoso, la transmisión en sentido retrógrado de la presión generada por la contracción auricular.

Auscultación cardíaca: las características auscultatorias de la estenosis tricuspídea quedan, por lo general, enmascaradas por las manifestaciones auscultatorias de las valvulopatías que suelen acompañarla y, en especial, por las de la estenosis mitral que suele coexistir. A veces es posible diferenciarlas. En el caso de la estenosis tricuspídea, el ***chasquido de apertura*** se ausculta sobre el área homónima y puede acercarse al segundo ruido en la inspiración; luego se ausculta un ***rolido mesodiastólico*** que también se intensifica con la inspiración y, en presencia de ritmo sinusal, se percibe un ***refuerzo presistólico***.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Electrocardiograma: la onda P en DII y V1 está aumentada de amplitud (mayor de 2,5 mm) y el eje eléctrico se desvía hacia la derecha. La presencia de signos de agrandamiento auricular izquierdo sugiere un compromiso mitral asociado.

Radiografía de tórax: el borde derecho del corazón aparece prominente como consecuencia del agrandamiento de la aurícula derecha. En presencia de estenosis mitral, se aprecia agrandamiento de la aurícula izquierda, con imagen de doble contorno sobre el borde derecho y cuarto arco sobre el borde izquierdo. En esta última situación, la existencia de una estenosis tricuspídea puede evitar las manifestaciones de congestión pulmonar provocadas por la estenosis mitral.

Ecocardiograma: permite evaluar las alteraciones de la válvula, como el engrosamiento, la existencia de calcificaciones, la disminución de la motilidad y el tamaño del orificio. Por ***Doppler*** puede analizarse la gravedad de la lesión, calcular el área y estimar los gradientes transvalvulares.

Estudio hemodinámico: está indicado cuando es necesaria una intervención sobre la válvula (valvuloplastia o cirugía) o para evaluar si hay lesiones asociadas.

ESTENOSIS PULMONAR

DEFINICIÓN

Es un impedimento a la eyección del ventrículo derecho motivado por una reducción del orificio a nivel valvular, supravalvular o subvalvular.

ETIOLOGÍA

La **congénita** es la forma más habitual; los síntomas comienzan en la adolescencia o en la vida adulta temprana. La falla ventricular derecha y el desarrollo de endocarditis infecciosa son las complicaciones más frecuentes. La **reumática** es muy poco común. En el **síndrome carcinoide** su frecuencia es muy escasa; suele afectar el tracto de salida del ventrículo derecho, coexistiendo con insuficiencia pulmonar y compromiso valvular tricuspídeo. Los **tumores cardíacos** pueden producir estenosis por la compresión mecánica extrínseca del aparato valvular.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los pacientes por lo general se encuentran asintomáticos. En ocasiones aparecen síntomas como palpitaciones, disnea y, eventualmente, dolor precordial.

EXAMEN FÍSICO

Pulso venoso: presenta ***ondas "a"*** aumentadas como expresión de la hipertrofia del ventrículo derecho.

Inspección y palpación del tórax: es posible percibir el latido del ventrículo derecho hipertrofiado sobre el borde paraesternal izquierdo (***signo de Dressler***) y la pulsación de la arteria pulmonar dilatada en su porción posestenótica, acompañada en ocasiones por frémito.

Auscultación cardíaca: el elemento auscultatorio característico es el ***soplo sistólico***, de tipo eyectivo (comienza luego del primer ruido y termina antes del segundo ruido pulmonar), de forma romboidal (creciente-decreciente) y cuanto más tardío es su acmé, mayor resulta la gravedad de la estenosis. El epicentro es el área pulmonar y de allí puede irradiarse hacia la fosa supraclavicular y el hombro izquierdo. Por lo general, su intensidad aumenta con las maniobras que incrementan el retorno venoso. El componente pulmonar del ***segundo ruido*** está disminuido en intensidad y se retrasa, lo que produce su desdoblamiento. Puede auscultarse un ***cuarto ruido*** derecho.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

De acuerdo con la gravedad de la estenosis puede observarse hipertrofia del ventrículo derecho en el electrocardiograma y en la radiografía de tórax, con dilatación de la arteria pulmonar posestenótica en esta última. Mediante ecocardiografía y Doppler es posible determinar la gravedad de la estenosis y la eventual coexistencia de lesiones asociadas. El estudio hemodinámico está indicado cuando es necesario efectuar una intervención sobre la válvula (habitualmente, una valvuloplastia).

INSUFICIENCIA PULMONAR

DEFINICIÓN

Es la incompetencia de la válvula pulmonar que permite el reflujo de sangre hacia el ventrículo derecho en la diástole.

ETIOLOGÍA

La causa más frecuente es la dilatación de la arteria pulmonar, sea primaria (idiopática) o secundaria a afecciones de la arteria pulmonar o a hipertensión pulmonar. Otras veces puede deberse a endocarditis o a una lesión congénita de la válvula.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y EXAMEN FÍSICO

Inspección y palpación del tórax: puede palparse un impulso sistólico a nivel del área paraesternal izquierda (***signo de Dressler***) y un latido palpable con ***frémito*** a nivel del segundo espacio intercostal izquierdo, como consecuencia de la dilatación de la arteria pulmonar.

Auscultación cardíaca: el ***segundo ruido*** carece del componente pulmonar en las formas congénitas con ausencia valvular y su intensidad aumenta cuando la causa es la hipertensión pulmonar. Puede auscultarse un segundo ruido desdoblado, debido a la prolongación del tiempo de eyección ventricular derecho por el aumento del volumen sistólico. Pueden percibirse un ***tercero*** y un ***cuarto ruido***, originados en las cavidades derechas, sobre el cuarto espacio intercostal izquierdo, que aumentan de intensidad con la inspiración.

La insuficiencia valvular se caracteriza por la presencia de un ***soplo diastólico*** de baja intensidad a nivel del tercero y el cuarto espacio intercostal izquierdo, de morfología decreciente, de breve duración y que aumenta de intensidad con la inspiración. Es posible auscultar un ***soplo mesosistólico***, precedido por un clic de apertura valvular, en el segundo espacio intercostal izquierdo debido al hiperflujo pulmonar.

Se denomina ***soplo de Graham Steell*** al soplo de insuficiencia pulmonar secundaria a hipertensión pulmonar. Este soplo se ausculta después del segundo ruido, es decreciente y se aprecia mejor durante la inspiración a nivel del segundo, tercero o cuarto espacio intercostal izquierdo. Puede asemejarse a un soplo de insuficiencia aórtica, del cual se distingue por el incremento de intensidad durante la inspiración, la presencia de signos de hipertensión pulmonar, el aumento concomitante del componente pulmonar del segundo ruido y la presencia de un soplo sistólico de insuficiencia tricuspídea.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Electrocardiograma: se observan signos de sobrecarga ventricular derecha con patrón rSr, o rsR de V1 a V3.

Radiografía de tórax: manifiesta el agrandamiento ventricular derecho, con elevación de la punta del corazón que se proyecta por encima del hemidiafragma izquierdo en la proyección de frente y un mayor contacto de la silueta cardíaca con la pared torácica en el perfil.

Ecocardiograma y Doppler: el eco permite observar la dilatación con hipertrofia de las cavidades o sin ella, y con el Doppler puede calcularse la presión pulmonar y la gravedad del compromiso valvular.

Estudio hemodinámico: rara vez es necesario, excepto que se plantee una intervención sobre la válvula, o en el caso de una hipertensión pulmonar primaria, para evaluar la respuesta a los vasodilatadores.

CONCLUSIÓN

Por la complejidad de los hallazgos auscultatorios, en los cuadros **30-4-1** y **30-4-2** del sitio web complementario se presenta un desarrollo comparativo a fin de integrar las distintas valvulopatías.

Véase **Bibliografía** cap. 36-4 *Enfermedades valvulares.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 36-4 *Enfermedades valvulares.*

Véase **Autoevaluación** cap. 36-4 *Enfermedades valvulares.*

Véanse **Cuadros 30-4-1** y **30-4-2.**

36-5

Endocarditis infecciosa

Manuel Vázquez Blanco y Ariel K. Saad

DEFINICIÓN

Se denomina ***endocarditis infecciosa*** (EI) a la infección del endocardio, generalmente valvular, producida por gérmenes (bacterias, clamidias, rickettsias, micoplasmas, micobacterias u hongos). La infección del endotelio de los grandes vasos, como la aorta, la arteria pulmonar y el conducto arterioso, produce un cuadro clínico de ***endarteritis***, indistinguible de la EI.

PATOGENIA

En condiciones normales, el endotelio cardiovascular es resistente a la infección y, en situaciones experimentales, es necesario que ocurra una serie de eventos para que esta se produzca. Si bien algunos gérmenes, como el estafilococo y *Candida*, pueden infectar el endocardio normal, el elemento primordial para que se genere una EI es la presencia de una ***lesión endocárdica***, sobre la cual se agregan fibrina y plaquetas. Esta formación fibrinoplaquetaria puede, luego, infectarse durante el pasaje de microorganismos a la circulación y crecer debido a la aposición de nuevas moléculas de fibrina, plaquetas, leucocitos, hematíes y gérmenes, lo que constituye la ***vegetación*** propiamente dicha.

El pasaje de gérmenes al torrente circulatorio (***bacteriemia***) puede ocurrir en situaciones cotidianas como el cepillado dentario, la masticación, el bruxismo, la defecación, o bien durante diferentes procedimientos (extracciones dentarias; cirugía odontológica; técnicas de diagnóstico o de tratamiento orofaríngeo, gastrointestinal, urológico, ginecológico, cardiovascular, etc.). Este pasaje de gérmenes a la circulación puede, entonces, ocasionar la colonización de las vegetaciones estériles. Sin embargo, dadas la frecuencia de la bacteriemia y la escasa frecuencia de la EI, el proceso de conversión de una verruga estéril en una vegetación infectada depende de la interacción entre múltiples factores, algunos inherentes al huésped y otros, al germen causal. Las vegetaciones, en su crecimiento, pueden distorsionar el funcionamiento valvular normal y la progresión de la infección conducir a la perforación de alguna valva o a la rotura de las cuerdas tendinosas, con lo cual la disfunción valvular empeora y aparece la insuficiencia cardíaca, que agrava la situación hemodinámica y ensombrece el pronóstico. La extensión de la infección a las estructuras paravalvulares, como el anillo y el miocardio, puede producir abscesos, fístulas, miocarditis, trastornos de la conducción o arritmias.

En síntesis, para que se produzca una EI se requiere:

- Una lesión endotelial.
- Un estado de hipercoagulabilidad local con desarrollo de vegetaciones estériles.
- Lesiones de la barrera cutaneomucosa que faciliten el ingreso de los microorganismos.
- Colonización de las vegetaciones estériles por esos microorganismos.

ETIOLOGÍA

En los últimos años se han observado algunos cambios en el perfil epidemiológico de la EI. Han disminuido las infecciones asociadas con la patología valvular de origen reumático y, como consecuencia del incremento en la expectativa de vida de la población y el desarrollo tecnológico, han aumentado las infecciones asociadas con enfermedades valvulares degenerativas, con el implante de prótesis valvulares y con la utilización de diferentes procedimientos diagnósticos o terapéuticos como el cateterismo cardíaco o el implante de dispositivos marcapasos, resincronizadores o cardiodesfibriladores.

En el 80% de los casos, la EI es producida por el estreptococo o el estafilococo. Con menor frecuencia, se debe a otros agentes como el enterococo, algunos gramnegativos, anaerobios u hongos y, en un 5-10%, no se puede identificar el germen causal, situación que se conoce como *endocarditis con hemocultivos negativos* (**cuadro 36-5-1**).

CUADRO 36-5-1. Causas de endocarditis con hemocultivos negativos

- Antibioticoterapia previa
- Gérmenes de crecimiento lento o difícil (grupo HACEK, estreptococos piridoxal-dependientes, brucelas, *neisseria*, difteroides, anaerobios, bacilos ácido-alcohol resistentes, *Coxiella burnetti*, clamidias, hongos)
- Insuficiencia renal crónica

CLASIFICACIÓN

De acuerdo con la forma de presentación, la endocarditis se clasifica en:

- ***Aguda:*** es de evolución rápida, agresiva, con gran afectación del estado general, mucha destrucción valvular y escaso componente inmunológico y embólico. Es una sepsis con localización endocárdica, casi siempre producida por gérmenes muy virulentos como *Staphylococcus aureus* y algunos gramnegativos.
- ***Subaguda:*** tiene un período de incubación más prolongado, por lo común no menor de 2 semanas, y un tiempo promedio de 5 semanas, hasta la realización del diagnóstico. La producen gérmenes menos virulentos como *Streptococcus viridans* y los gérmenes del grupo HACEK. Se evidencia como un síndrome febril prolongado, con manifestaciones seudogripales, artromialgias, anorexia, náuseas y dolor lumbar.

De acuerdo con el tipo de válvula afectada, puede también clasificarse como:

- ***Endocarditis sobre válvula nativa:*** el pasaje de flujo a gran velocidad, de una cámara de alta presión a otra de baja presión a través de un orificio estrecho o incompetente, genera turbulencia y cambios estructurales del endocardio, con descamación epitelial, edema intersticial y exposición del colágeno. Estos cambios determinan el depósito de plaquetas y fibrina, y se constituye la lesión primaria (*endocarditis trombótica abacteriana*). Algunas lesiones valvulares como las insuficiencias aórtica, mitral y tricuspídea o la estenosis aórtica, y otras no valvulares como la comunicación interventricular, las fístulas arteriovenosas y el conducto arterioso, pueden generar turbulencia, lesiones del endotelio y, en consecuencia, endocarditis. Por el contrario, otros defectos, por ser de bajo flujo o producir escasa turbulencia, como la estenosis mitral y la comunicación interauricular, rara vez se complican con EI.
- ***Endocarditis sobre válvula protésica:*** las prótesis valvulares tanto biológicas como mecánicas están constituidas por materiales inertes, no vascularizados, que producen modificaciones hemodinámicas con daño del endocardio y, por consiguiente, son más susceptibles a la infección. Cuando esta ocurre dentro del año del procedimiento quirúrgico, se denomina *endocarditis protésica precoz* (EPP) y cuando se produce después de este período se denomina *endocarditis protésica tardía* (EPT). Si bien estos límites de tiempo son arbitrarios, sirven para diferenciar las infecciones relacionadas con el procedimiento quirúrgico (EPP) de comportamiento agresivo y evolución desfavorable. La incidencia acumulada de endocarditis protésica, en el primer año, alcanza el 3%, con un pico temprano entre la cuarta y la quinta semana del posoperatorio. La etiología microbiana es dominada por el estafilococo, las bacterias del grupo HACEK y los hongos. Los estreptococos y los enterococos se observan con menor frecuencia. La infección de las prótesis mecánicas es más invasiva, se localiza en la región del anillo, donde produce abscesos, dehiscencia de la sutura y regurgitación paravalvular. La infección de las prótesis biológicas suele afectar las cúspides y tiene menor tendencia a invadir el anillo (**cuadro 36-5-2**).

Endocarditis derecha

Afecta sobre todo la válvula tricúspide y *Staphylococcus aureus* es el germen causal más frecuente. Se observa en pacientes con drogadicción por vía intravenosa o en mujeres después de un aborto séptico. Clínicamente, se caracteriza por fiebre e infiltrados pulmonares recurrentes (embolias) y tiene una mortalidad menor del 5% durante la fase aguda. Cuando la infección depende de gérmenes gramnegativos u hongos, la evolución es tórpida, con mayor morbimortalidad y requerimiento de tratamiento quirúrgico para poderla controlar.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La EI tiene un espectro clínico amplio y variable y su evolución depende de numerosos factores, como la edad, la condición clínica del paciente, el tipo y la gravedad de la lesión valvular y el microorganismo causal. Las manifestaciones clínicas de la endocarditis que afecta a válvulas nativas o protésicas son similares; sin embargo, en las últimas, el cuadro clínico tiene una evolución más rápida, con disfunción valvular, invasión miocárdica e insuficiencia cardíaca por destrucción de la válvula o del anillo. Las manifestaciones clínicas pueden ser sutiles como astenia, pérdida de peso, febrícula, malestar general, o fulminantes como fiebre muy alta, accidente cerebrovascular o insuficiencia cardíaca aguda (**caso clínico 36-5-1**).

Los síntomas generales dominan el cuadro y la **fiebre** es el hallazgo más común (presente en el 90% de los casos). En general es leve y a veces puede faltar, sobre todo en los pacientes añosos o muy debilitados, o con insuficiencia renal o cardíaca, o bien cuando la infección es producida por el estafilococo coagulasa negativo.

Los **soplos cardíacos** son el hallazgo que sigue en orden de frecuencia (85% de los pacientes). En ocasiones pueden faltar, en particular al inicio de la enfermedad y en los pacientes con endocarditis derechas, en las que son difícilmente audibles.

En todo paciente con síndrome febril de causa indeterminada se debe ser minucioso en la realización de la auscultación cardíaca.

La auscultación de un soplo nuevo o el cambio de tonalidad de uno ya existente, en un paciente con síndrome febril, deben hacer sospechar el diagnóstico de endocarditis infecciosa.

CUADRO 36-5-2. Microorganismos y características generales de la endocarditis infecciosa según el germen causal

Germen	Hábitat	Válvulas			Factores predisponentes	Evolución
		EVN	EPP	EPT		
Staphylococcus						
- aureus	Nasofaringe, piel, aparato genital femenino	20%	20%	10%	Infección de la piel y de partes blandas Drogadicción intravenosa	Fulminante Mortalidad 40%
- epidermidis	Ídem	5%	30%	20%	Drogadicción intravenosa (5%)	Variable
Streptococcus						
- viridans	Orofaringe, aparato digestivo, aparato genital femenino	35%	6%	25%	Cardiopatía previa Drogadicción intravenosa (6%)	Subaguda Curación (90%)
- fastidious	Orofaringe	---	---	---		Embolización (33%) Insuficiencia cardíaca (33%) Recaída (90%)
- bovis	Aparato digestivo	15%	< 5%	< 5%	Patología de colon (18-60%) Valvulopatía previa Drogadicción intravenosa (5%)	
- agalactiae	Orofaringe, aparato digestivo y aparato genital femenino	< 5%	---	---	Neoplasia de colon, alcoholismo, diabetes Insuficiencia hepática	Fulminante Mortalidad (50%) Fenómenos embólicos
- pneumoniae	Vías aéreas	3%	---	---	Neumonía, meningitis	Fulminante Mortalidad (50%) Abscesos perivalvulares
Enterococcus						
- faecalis *- durans* *- faecium*	Aparato genitourinario y aparato digestivo	11%	25%	< 5%	Infección, traumatismo o instrumentación del aparato digestivo o del genitourinario	Subaguda Mortalidad (40%) Recaída (40%)
Gramnegativos	Aparato digestivo y aparato genitourinario	< 5%	15%	10%	Drogadicción intravenosa (15%)	Subaguda Embolización frecuente Insuficiencia cardíaca precoz
Anaerobios	Aparato digestivo, orofaringe y nasofaringe	10%	10%	---		Mortalidad (20-50%) Fenómenos embólicos frecuentes Mortalidad elevada
Hongos	Medioambiente	< 5%	8%	3%	Drogadicción intravenosa (5%) Tratamiento ATB	Mortalidad elevada

EVN: endocarditis sobre válvula nativa; EPP: endocarditis protésica precoz; EPT: endocarditis protésica tardía; ATB: antibiótico.

CASO CLÍNICO 36-5-1

Ofelia, de 50 años, con antecedentes de diabetes tipo 2 y prolapso de la válvula mitral, consulta por presentar sensación de falta de aire progresiva hasta llegar a clase funcional IV en las últimas 24 horas. Refiere, además, que en las últimas 2 semanas presentó fiebre en varias oportunidades. El médico que la asistía le había indicado un tratamiento con antibióticos por vía oral, con respuesta sintomática parcial. En el interrogatorio dirigido comenta que hace 3 semanas le realizaron dos extracciones dentarias. En el examen físico, la paciente parece aguda y gravemente enferma. Se encuentra sentada, con los pies al borde de la cama, está taquipneica, presenta tiraje, cianosis distal y no puede adoptar el decúbito dorsal. La tensión arterial es de 90/60 mm Hg, la frecuencia cardíaca es de 120 lat/min y la frecuencia respiratoria es de 35/min. En el examen del aparato cardiovascular el pulso es poco amplio y de ascenso rápido, el primer ruido está disminuido de intensidad, el segundo ruido está aumentado, se auscultan un tercer ruido, un cuarto ruido con cadencia de galope y un soplo protomesosistólico de intensidad 3/6 irradiado hacia la axila, que comienza con el primer ruido y va disminuyendo de intensidad a medida que progresa la sístole. Se observa ingurgitación yugular 2/3 con reflujo hepatoyugular positivo. En la auscultación pulmonar se perciben estertores crepitantes que llegan al tercio superior de ambos hemitórax. En las conjuntivas se observan algunas petequias.

Se le realiza una radiografía de tórax que muestra infiltrados radiopacos en alas de mariposa en ambos pulmones (**fig. 1**).

¿Cuáles son los diagnósticos presuntivos?

¿Qué datos de la historia clínica orientan al diagnóstico?

¿Qué estudios complementarios realizaría?

Comentario

Esta paciente presenta un cuadro de insuficiencia cardíaca aguda. Los datos importantes para tener en cuenta son el síndrome febril, el antecedente de una patología valvular previa, la existencia de factores desencadenantes (extracción dentaria) y, en el examen físico, un soplo protomesosistólico que excede al esperable en un prolapso valvular mitral, el cuarto ruido, la presencia de petequias y los signos y síntomas de insuficiencia cardíaca de rápida evolución. El primer diagnóstico para tener en cuenta en esta situación es el de una endocarditis infecciosa aguda de causa bacteriana. Para confirmarlo deben realizarse hemocultivos seriados (en este caso resultan de menor sensibilidad a raíz del tratamiento antibiótico previo) y un ecocardiograma Doppler inicialmente transtorácico (**fig. 2**) y eventualmente transesofágico, a fin de objetivar el tipo de lesión valvular y la probable presencia de vegetaciones. La insuficiencia cardíaca es la principal complicación de la endocarditis infecciosa y representa uno de los predictores independientes de mortalidad más importantes. Al mismo tiempo, es la primera causa de indicación del tratamiento quirúrgico.

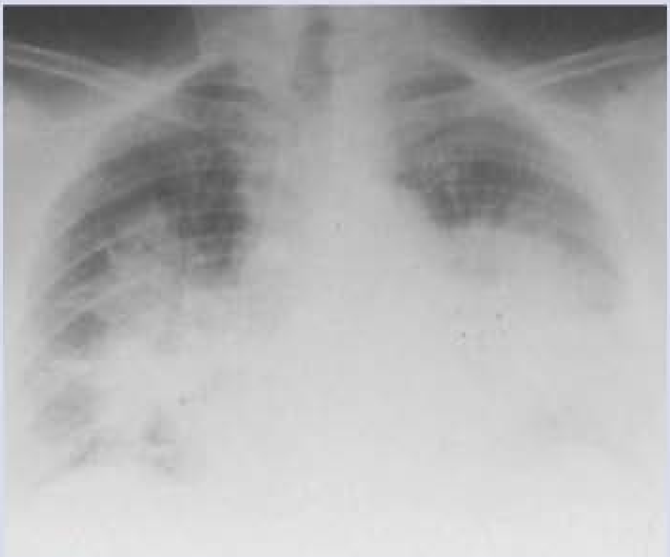


Fig. 1. Radiografía de tórax en la que se observan infiltrados radiopacos bilaterales en "alas de mariposa", que indican la presencia de un edema agudo de pulmón.

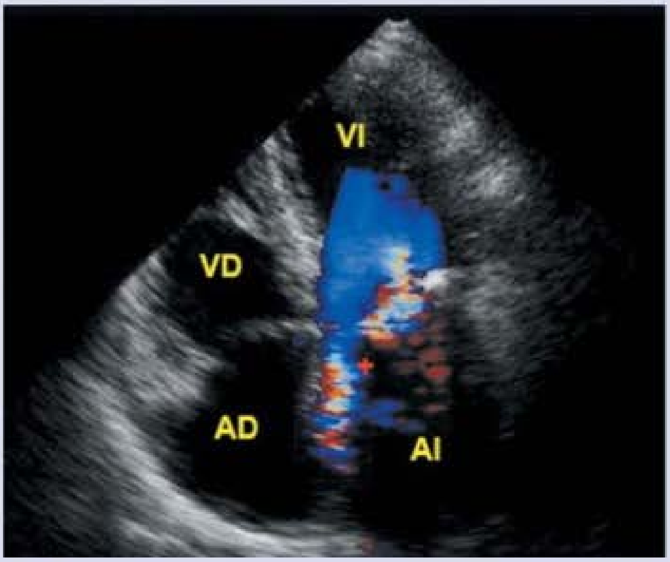


Fig. 2. Ecocardiograma, en una vista apical de cuatro cámaras, donde se observa el flujo regurgitante grave desde el ventrículo izquierdo hacia la aurícula izquierda (flecha) producido por una disfunción valvular grave causada por una rotura cordal que compromete la valva posterior.

Otras manifestaciones, como la **esplenomegalia**, se relacionan de forma inversa con la precocidad con que se efectúa el diagnóstico. El hipocratismo digital es en la actualidad un signo muy poco común. Las artralgias, a veces con sinovitis, la lumbalgia y los dolores musculares son inespecíficos y se observan en alrededor del 40% de los pacientes. Las manifestaciones neurológicas como cefaleas y síntomas deficitarios focales pueden verse hasta en un 30% de los casos.

Las manifestaciones periféricas son múltiples y variadas y, si bien resultan importantes para el diagnóstico, son infrecuentes e inespecíficas. Las **petequias** se observan en un 10-15% de los pacientes, se localizan en las conjuntivas, en las extremidades de los dedos y en el paladar y, probablemente, se deban a microembolias. Son inespecíficas, ya que pueden observarse hasta en un 50% de los casos después de una cirugía con circulación extracorpórea, en las infecciones por estafilococo sin endocarditis y en los pacientes con plaquetopenia de cualquier causa. Las **hemorragias en astilla** se localizan en el extremo distal del lecho subungueal y pueden, también, verse en pacientes con plaquetopenia. Los **nódulos de Osler** (**Epónimos**☜) son menos frecuentes aún y su fisiopatología es controvertida (hipersensibilidad o embolismo séptico). Son lesiones nodulares, dolorosas, de pequeño tamaño y de localización subcutánea en el pulpejo de los dedos, las palmas, las plantas o las orejas. Pueden observarse lesiones similares en algunas enfermedades inmunitarias. Las **manchas de Janeway** son máculas eritematosas indoloras de ubicación similar a los nódulos de Osler y de patogenia también discutida. Las **manchas de Roth** son lesiones hemorrágicas con un centro claro que aparecen en la retina, pero también pueden observarse en las vasculitis y las anemias.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Exámenes de laboratorio: en un paciente con un cuadro clínico compatible, la realización de ***hemocultivos seriados*** es el examen de laboratorio más importante para el diagnóstico. En la EI el pasaje de gérmenes a la circulación es continuo y para ponerlo en evidencia se requieren por lo menos tres hemocultivos de entre 10 y 20 mL de sangre cada uno, en un adulto. Deben extraerse con intervalos de una hora y por diferente sitio de venopunción. Aun extremando las precauciones, los hemocultivos resultan negativos en un 5-10% de los pacientes con endocarditis y sus causas ya se han mencionado (véase **cuadro 36-5-1**). En las formas subagudas, en el ***hemograma*** suele observarse una anemia normocítica y normocrómica y, en las formas agudas, leucocitosis y, con menor frecuencia, plaquetopenia. Los valores de la ***velocidad de sedimentación globular*** (VSG) suelen ser mayores de 50 mm en la primera hora, excepto en los pacientes con insuficiencia cardíaca, insuficiencia renal grave y coagulación intravascular diseminada. Algunas alteraciones inmunitarias, como hipergammaglobulinemia policlonal, presencia de factor reumatoideo, proteína C-reactiva, hipocomplementemia y anticuerpos antinucleares, pueden observarse hasta en un 20-50% de los pacientes con endocarditis subaguda. En alrededor de un 40% de los casos, en el ***análisis de orina*** se encuentran proteinuria, microhematuria o macrohematuria y cilindros hemáticos, leucocitarios o epiteliales.

Electrocardiograma: las alteraciones son inespecíficas y de escaso rendimiento diagnóstico, excepto en la EI de la válvula aórtica, en la cual la extensión del proceso al tejido perivalvular puede producir trastornos de la conducción (**caso clínico 36-5-2**).

Radiografía de tórax: puede mostrar signos incipientes de insuficiencia cardíaca o bien sugerir la presencia de fenómenos embólicos en las endocarditis derechas.

Ecocardiograma: debe realizarse siempre que haya una sospecha clínica razonable. La observación de *vegetaciones valvulares* es de fundamental importancia para el diagnóstico. Con el *eco bidimensional transtorácico,* cuando la endocarditis asienta sobre válvulas nativas, la sensibilidad aumenta al 60% y la especificidad llega al 90%. En las válvulas protésicas, en especial cuando están en posición mitral, la sensibilidad y la especificidad disminuyen. El empleo del *ecocardiograma transesofágico*, con técnica biplanar o multiplanar, aumenta el potencial diagnóstico, con una sensibilidad de 94-100% y una especificidad de 98-100% sobre válvulas nativas, y de 82-96% sobre válvulas protésicas, con una especificidad similar. El ecocardiograma transesofágico es además muy útil para evaluar la extensión del proceso infeccioso a los tejidos perivalvulares y detectar la formación de abscesos, aneurismas o fístulas. El *Doppler cardíaco*, en conjunción con el ecocardiograma transtorácico y transesofágico, permite evaluar las repercusiones hemodinámicas de la afección valvular y detectar la presencia de reflujo periprotésico y la eventual dehiscencia de la válvula. En los últimos años, el desarrollo de la ecocardiografía tridimensional, particularmente en la modalidad transesofágica, posibilitó una valoración más precisa del tamaño y la ubicación de las vegetaciones y también de la extensión de las complicaciones locales, como abscesos y fístulas, de gran utilidad para orientar el tratamiento quirúrgico (**casos clínicos 36-5-3** y **36-5-4**).

Tomografía computarizada cardíaca: su alta resolución espacial la convierte en una excelente herramienta para evaluar en detalle la presencia y extensión de complicaciones perivalvulares (abscesos, fístulas, seudoaneurismas) con igual o incluso mayor sensibilidad que la ecocardiografía (no así en el caso de las vegetaciones, donde el ecocardiograma resulta más útil). Al mismo tiempo, hace posible la evaluación de las arterias coronarias en pacientes que van a ser sometidos a cirugía cardíaca.

Resonancia magnética: resulta de gran utilidad en los pacientes con manifestaciones neurológicas para la búsqueda y detección de lesiones focales (embolias, hemorragias, aneurismas micóticos, abscesos). También puede realizarse ante la presunción de abscesos o complicaciones embólicas sistémicas (esplénicas, renales, cerebrales).

Medicina nuclear: el uso de leucocitos marcados con radiotrazadores o de 18-FDG puede ser de utilidad en casos clínicos dudosos. Aunque hay que tener en cuenta las limitaciones de estos métodos para diferenciar la inflamación de la infección, por lo que se utilizan como complemento de las otras modalidades de imágenes ya descritas.

Angiografía cerebral: la angiografía con técnica de sustracción digital permite detectar los aneurismas micóticos y está especialmente indicada cuando se sospecha su presencia.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Los criterios modificados de Duke, publicados en el año 2000, son una de las herramientas diagnósticas de uso más extendido. Tienen una sensibilidad y una especificidad cercanas al 80%. Según estos criterios, los pacientes pueden ser estratificados en tres niveles de probabilidad: ***EI definitiva, EI posible*** y ***EI rechazada***, y para establecer el diagnóstico definitivo se requiere ya sea una comprobación anatomopatológica de por sí sola suficiente, o una clara definición clínica (**cuadro 36-5-3**).

Dado el cuadro proteiforme de esta entidad, hay una amplia gama de afecciones que pueden simularla, en particular la fiebre reumática, el lupus eritematoso sistémico, las vasculitis, las trombocitopenias, la polimialgia reumática, los linfomas y la tuberculosis, entre otras.

CASO CLÍNICO 36-5-2

Jesús, de 75 años, con antecedentes de reemplazo valvular aórtico y colocación de una prótesis valvular biológica hace 3 años, consulta a su médico de cabecera por presentar fiebre y decaimiento de 16 días de evolución. Ante estos síntomas, el médico decide su internación y se le efectúan tres hemocultivos seriados que resultan positivos para *Staphylococcus aureus*. Con el diagnóstico de endocarditis infecciosa de válvula protésica, se le indica tratamiento antibiótico por vía intravenosa. A los 12 días de tratamiento, persisten los episodios febriles, que se repiten casi diariamente. En el examen físico se ausculta un soplo sistólico eyectivo de intensidad 2/6 en el área aórtica que se irradia al cuello y que permanece sin modificaciones desde su ingreso. En el electrocardiograma efectuado ese mismo día, se observa una prolongación del intervalo PR que no se advertía en los trazados anteriores (**fig. 1**).

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué dato considera relevante de la evaluación clínica?
¿Qué estudio sería el más adecuado en esta situación?

Comentario

El paciente padece una endocarditis infecciosa de válvula protésica de aparición tardía. La persistencia de los episodios febriles luego de una semana de tratamiento antibiótico adecuado debe hacer pensar en una complicación. Uno de los principales diagnósticos para tener en cuenta es la extensión de la infección al tejido perivalvular, complicación que se observa con mayor frecuencia en las endocarditis protésicas, en especial en las de posición aórtica y en particular en las causadas por el estafilococo. Estas infecciones tienen una morbimortalidad mayor y casi siempre requieren tratamiento quirúrgico. La aparición en el electrocardiograma (ECG) de un trastorno de conducción, como el bloqueo A-V de primer grado que se observa en este paciente, está reflejando la extensión del proceso infeccioso al tejido perivalvular y augura un mal pronóstico. En esta situación, el método diagnóstico más sensible y específico es el ecocardiograma transesofágico (**fig. 2**).

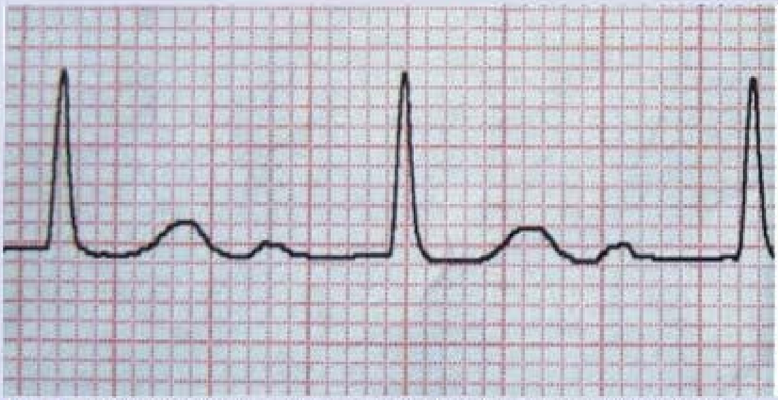


Fig. 1. Trazado electrocardiográfico en la derivación DII que muestra un bloqueo A-V de primer grado.

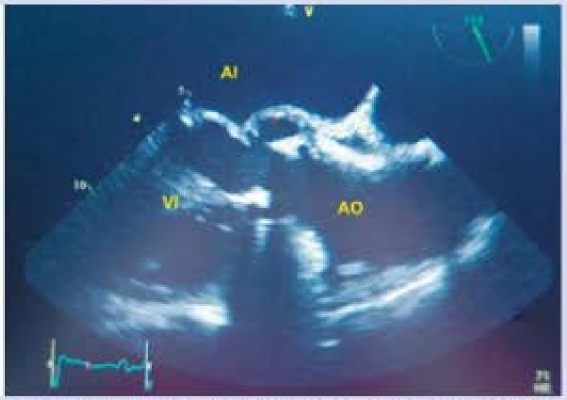


Fig. 2. Imagen ecocardiográfica en el eje largo del ventrículo izquierdo a 100°, obtenida mediante un ecocardiograma transesofágico. Se observa una imagen libre de ecos (flecha) que sugiere la presencia de una colección (absceso) localizada en la fibrosa intervalvular mitroaórtica. AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo; Ao: aorta.

COMPLICACIONES

Pueden ser cardíacas o extracardíacas.

Cardíacas

- ***Insuficiencia cardíaca:*** es la complicación más frecuente, sobre todo en las formas agudas. Puede ser insidiosa o de comienzo abrupto. Se presenta en un 30-60% de los pacientes y constituye la principal causa de indicación del tratamiento quirúrgico durante el período activo de infección. Se debe a la alteración valvular producida por la infección (perforación de las valvas, rotura de las cuerdas tendinosas). Esta complicación es más común en los pacientes con endocarditis de la válvula aórtica.
- ***Shunts de izquierda a derecha:*** se deben a la rotura de un aneurisma del seno de Valsalva, de la valva anterior mitral o bien de un absceso del tabique interventricular.
- ***Miocarditis difusa:*** puede manifestarse por insuficiencia cardíaca, arritmias o trastornos de la conducción. Se debe al depósito de inmunocomplejos, a la acción de toxinas o al desarrollo de vasculitis coronaria.
- ***Trastornos de la conducción:*** se observan de manera más habitual en las endocarditis de localización aórtica y son secundarios a la extensión del proceso al tejido perivalvular. La aparición de un bloqueo de rama o de un bloqueo auriculoventricular sugiere la presencia de un absceso.
- ***Infarto de miocardio:*** es una complicación poco frecuente, secundaria a embolia coronaria o vasculitis, y puede ser asintomático.
- ***Pericarditis:*** es una complicación muy poco frecuente; puede depender de microabscesos miocárdicos difusos y, más rara vez, de un mecanismo inmunitario. Se presenta con dolor retroesternal, frote o signos de taponamiento cardíaco.

CUADRO 36-5-3. Criterios modificados de Duke para el diagnóstico de endocarditis infecciosa

Definición de la terminología usada en los nuevos criterios de Duke

Criterios mayores

Hemocultivos (HC) positivos para endocarditis infecciosa
- Microorganismos típicos en 2 HC separados
- *E. viridans*, *E. bovis*, grupo HACEK, estafilococos o enterococos adquiridos en la comunidad, sin foco primario

HC persistentemente positivo con gérmenes sospechosos
- HC positivos con intervalos de 12 horas
- 3 de 3 o 3 de 4 HC positivos con por lo menos una hora de diferencia entre el primero y el último

Evidencia de afectación endocárdica
- Ecocardiograma positivo para endocarditis infecciosa, por: Detección de masas intracardíacas oscilantes, adheridas a valvas o estructuras subvalvulares, o implantadas en material protésico en ausencia de explicación anatómica, o abscesos, o nueva dehiscencia protésica, o nueva regurgitación valvular

Criterios menores

Cardiopatía predisponente o adicción a drogas parenterales

Fiebre igual o superior a 38 °C

Fenómenos vasculares: embolias, infartos pulmonares, aneurismas micóticos, hemorragia intracraneal o conjuntival, lesiones de Janeway

Fenómenos inmunológicos : glomerulonefritis, nódulos de Osler, manchas de Roth, factor reumatoideo positivo

Evidencia serológica de infección activa por micoorganismos compatibles con el diagnóstico de endocarditis infecciosa

De acuerdo con la presencia o no de estos criterios, el cuadro clínico se clasifica como:

EI definitiva

Criterios anatomopatológicos
Demostración de microorganismos por cultivo, o histología de una vegetación, o de un absceso intracardíaco, o en material embolizado
Criterios clínicos
Dos criterios mayores o 1 mayor y 3 menores o 5 menores

EI posible

Un criterio clínico mayor y 1 menor, o 3 criterios menores

EI rechazada

Otro diagnóstico alternativo firme
La antibioticoterapia resuelve el caso en 4 días o menos
Ausencia de evidencias histopatológicas en la cirugía o en la autopsia, después de un tratamiento antibiótico que ha durado 4 días o menos

CASO CLÍNICO 36-5-3

Rubén, de 50 años, tiene colocada una válvula protésica mitral desde hace 15 meses por un prolapso valvular con insuficiencia grave. Refiere desde hace 4 semanas decaimiento general, pérdida de peso, febrícula y astenia. En la última semana se agregó sensación de disnea en clase funcional II. En el interrogatorio dirigido comenta que hace 6 semanas le realizaron una extracción dentaria. En el examen físico el paciente parece crónicamente enfermo. Se ausculta un soplo holosistólico de intensidad 3/6 irradiado a la axila. En la palpación abdominal se advierte esplenomegalia.
¿Cuáles son los diagnósticos presuntivos?
¿Qué datos de la historia clínica orientan al diagnóstico?
¿Qué estudios complementarios realizaría?

Comentario

Teniendo en cuenta los antecedentes del paciente y los hallazgos clínicos, uno de los diagnósticos diferenciales es la endocarditis infecciosa de válvula protésica tardía. Se le realizaron hemocultivos y se solicitó un ecocardiograma transtorácico y transesofágico teniendo en cuenta la presencia de una prótesis metálica que dificulta la ventana ultrasónica. En este no se evidenció una imagen compatible con vegetación, pero sí se observó una dehiscencia parcial de la prótesis en la línea de sutura que ocasionaba una regurgitación periprotésica de grado moderado (**fig. 1**). En las endocarditis asociadas a las prótesis mecánicas, es frecuente el hallazgo de complicaciones locales en el anillo valvular que provocan abscesos, dehiscencias, seudoaneurismas y fístulas que requieren casi siempre tratamiento quirúrgico.

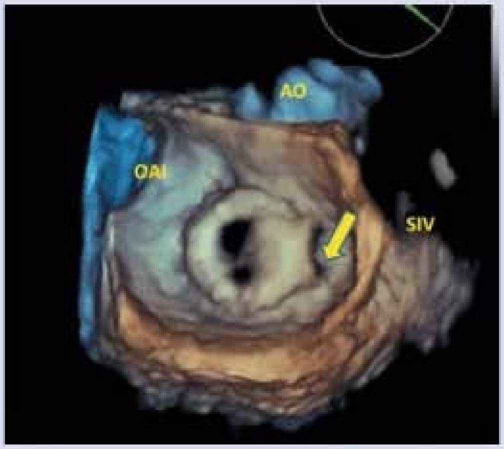


Fig. 1. Ecocardiograma transesofágico tridimensional con vista de frente de la válvula mitral desde la aurícula izquierda. La prótesis se sitúa en el centro de la imagen. En hora 3 puede observarse un orificio semilunar (flecha) en la zona de sutura, que origina una regurgitación periprotésica significativa.

Extracardíacas

- ***Neurológicas:*** se observan en el 20-40% de los pacientes y constituyen el primer síntoma en el 15% de los casos. Habitualmente se manifiestan con signos de déficit focal motor o sensitivo, por lo general en el territorio de la arteria cerebral media, sea por embolia o por hemorragia causada por la rotura de un aneurisma micótico. Con menor frecuencia, se observan meningitis, encefalitis, abscesos, embolia de la arteria central de la retina con amaurosis repentina o embolia de las arterias medulares con paraplejía.
- ***Renales:*** son menos comunes que las cerebrales y pueden manifestarse como insuficiencia renal, secundaria a glomerulonefritis por depósito de inmunocomplejos, o al efecto nefrotóxico de los antibióticos utilizados, o como infarto renal con dolor lumbar y hematuria macroscópica o microscópica.
- En algunos pacientes pueden producirse ***abscesos*** en el riñón, el bazo, los tejidos blandos y el pulmón, estos últimos sobre todo en los pacientes con endocarditis derechas.

CASO CLÍNICO 36-5-4

Leo, de 58 años, con antecedentes de válvula aórtica bicúspide y diabetes tipo 2, consulta por fiebre de 10 días de evolución. En el examen físico se ausculta un soplo eyectivo de intensidad 2/6 en el foco aórtico irradiado al cuello y petequias en las conjuntivas y el paladar. Se indica la realización de un ecocardiograma, donde se observa una imagen móvil de 15 mm en la válvula aórtica que ocasiona una insuficiencia de grado leve (**fig. 1**). Se decide internar al paciente para iniciar el tratamiento antibiótico, previa toma de hemocultivos. A la semana de tratamiento, el paciente persiste con registros febriles diarios. En la auscultación se aprecia un aumento de la intensidad del soplo sistólico aórtico con aparición de un soplo protomesodiastólico de intensidad 2/6, que se irradia hacia abajo por el borde esternal izquierdo. Los hemocultivos resultan positivos para *Staphylococcus aureus.*

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

¿Qué dato considera relevante de la evaluación clínica?

¿Qué estudio sería el más adecuado en esta situación?

Comentario

El paciente presenta un cuadro de endocarditis infecciosa de válvula nativa por un germen virulento. La falta de respuesta al tratamiento se pone de manifiesto por la persistencia de la fiebre y los cambios en la semiología del soplo cardíaco. Una de las complicaciones más frecuentes de la enfermedad es la extensión regional del proceso infeccioso que ocasiona mayor destrucción valvular. Se realiza un ecocardiograma transesofágico, donde se evidencia un crecimiento en el tamaño de la vegetación y la aparición de insuficiencia aórtica de grado moderado a grave (**fig. 2**). Estas complicaciones se asocian a mayor mortalidad y es altamente probable la necesidad de un tratamiento quirúrgico. Se describió que hasta la mitad de los pacientes con endocarditis por este germen tienen indicación de cirugía.

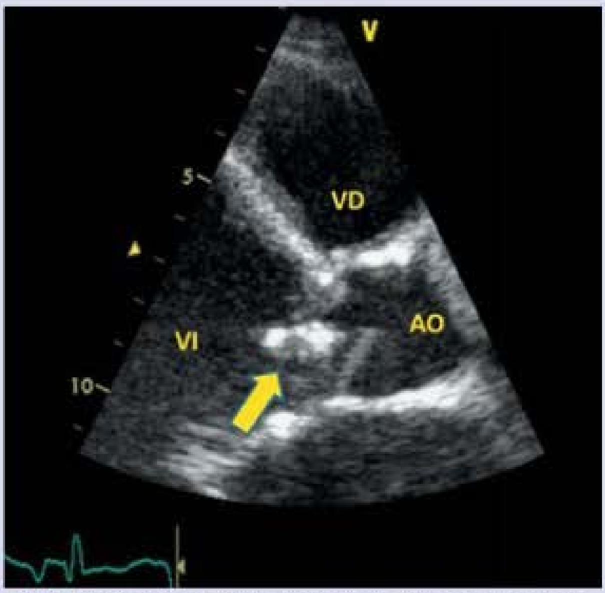


Fig. 1. Vista de eje largo paraesternal de un ecocardiograma transtorácico. Se observa una imagen refringente en la válvula aórtica (flecha) de 15 mm de longitud, compatible con vegetación. VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho; Ao: aorta.

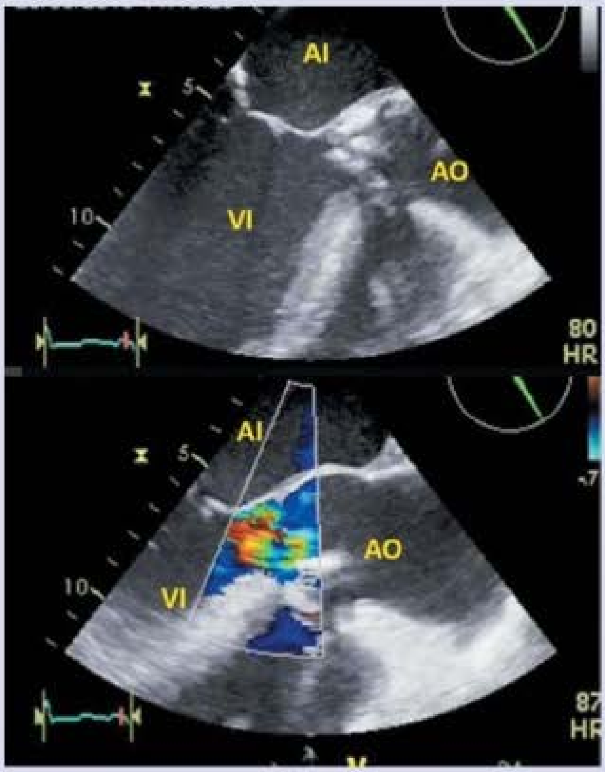


Fig. 2. Vista del eje largo de un ecocardiograma transesofágico donde se observa mayor tamaño de la vegetación y, por Doppler color, una insuficiencia valvular significativa. VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta.

RECIDIVA Y RECURRENCIA

Se entiende por ***recidiva*** la reinfección por el mismo germen y por ***recurrencia***, la infección por un germen diferente. La recidiva suele ocurrir dentro de los 2 meses de completado el tratamiento y su frecuencia depende del tipo de válvula (nativa o protésica) y del germen. En los pacientes con endocarditis sobre válvula nativa su frecuencia oscila entre el 2% para *Streptococcus viridans* y el 20% para el enterococo, mientras que en los que padecen endocarditis protésica, llega al 10%. La recidiva puede ocurrir aun después de un tratamiento adecuado y completo, y se debe a la persistencia de gérmenes viables dentro de la vegetación. Para un diagnóstico precoz, se recomienda la realización de hemocultivos de control en los 2 meses siguientes a la finalización del tratamiento. Alrededor del 5-7% de los pacientes no adictos presentan nuevos episodios de endocarditis; en los adictos a las drogas intravenosas, este porcentaje llega al 40%.

PRONÓSTICO

La evolución natural y el pronóstico dependen de la edad del paciente, de su estado general, del tipo y situación de la válvula afectada y de la virulencia del agente causal.

Válvula nativa: la fiebre suele desaparecer a los pocos días de iniciado el tratamiento; no obstante, algunos pacientes continúan febriles durante los 7 a 10 primeros días, en especial cuando el germen causal es el estafilococo coagulasa positivo. Algunos evolucionan con insuficiencia cardíaca y otros desarrollan fenómenos embólicos en la fase activa de la infección, sobre todo durante la primera semana y cuando está afectada la válvula mitral. Alrededor de un 40-60% de las EI requerirán tratamiento quirúrgico durante la evolución, en particular cuando está afectada la válvula aórtica. La mortalidad es de 15-25% durante la fase aguda y es mayor cuando el germen es el estafilococo (20-40%). El pronóstico es mejor en los portadores del estreptococo y en los pacientes con endocarditis derecha, con independencia del germen responsable. La causa más común de muerte es la insuficiencia cardíaca y luego las complicaciones posquirúrgicas relacionadas con la prótesis. Algunos pacientes fallecen de forma súbita.

Válvula protésica: la endocarditis protésica temprana se debe por lo general al estafilococo y evoluciona con disfunción protésica y fenómenos embólicos. La mortalidad es de 40-75%. La endocarditis protésica tardía tiene un perfil de gérmenes similar a la válvula nativa. Su pronóstico es más favorable, aunque un porcentaje elevado de pacientes requieren reintervención quirúrgica por insuficiencia cardíaca secundaria a la disfunción protésica.

Véase **Bibliografía** cap. 36-5 *Endocarditis infecciosa.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 36-5 *Endocarditis infecciosa.*
Véase **Autoevaluación** cap. 36-5 *Endocarditis infecciosa.*

36-6

Enfermedades del pericardio

Claudio H. Domínguez

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades del pericardio, con independencia de su etiología, suelen producir respuestas al daño parecidas desde el punto de vista fisiopatológico, y adoptan las formas clínicas de ***pericarditis aguda***, ***derrame pericárdico aislado*** o con ***taponamiento cardíaco*** y ***pericarditis crónica constrictiva***, según su intensidad y evolución.

PERICARDITIS AGUDA

Es el conjunto de síntomas y signos producidos como consecuencia de la inflamación aguda del pericardio.

Etiología

Las etiologías más frecuentes de la pericarditis aguda son:

- Benigna viral (virus Coxsackie, ECHO, influenza y adenovirus).
- Autoinmune (durante la fiebre reumática aguda, colagenopatías).
- Neoplásica (generalmente, tumores metastásicos).
- Radiógena (por radioterapia mediastínica).
- Urémica (insuficiencia renal crónica grave).
- Purulenta bacteriana (estafilococo, estreptococo o neumococo).
- Pospericardiectomía (después de cirugía cardíaca).
- Tóxica-medicamentosa (ingesta de procainamida o minoxidil).
- Epistenocárdica (secundaria a un infarto agudo de miocardio).

Fisiopatología

La inflamación aguda de la serosa pericárdica produce exudación de fibrina y liberación de sustancias inflamatorias que provocan la fiebre y los síntomas generales.

Se agregan el frote pericárdico (por el roce de las hojas parietal y visceral de la serosa inflamada) y los cambios electrocardiográficos por efecto sobre las aurículas y ventrículos subyacentes. Los agentes etiológicos afectan el pericardio por vía hematógena, de continuidad o por acceso directo (punción o corte quirúrgico).

Incidencia y prevalencia

Un 2% de los catarros de las vías aéreas superiores siguen algún grado de compromiso pericárdico y un tercio de ellos presentan el síndrome de pericarditis aguda. Asimismo, casi un 28% de las pericarditis agudas tienen el antecedente de un cuadro viral de las vías aéreas superiores 1 o 2 semanas antes del inicio de los síntomas.

Manifestaciones clínicas

El **dolor precordial** está presente en el 60% de los pacientes y se caracteriza por ser urente o quemante (a veces opresivo), intenso y de rápida instalación, localizado en la parte baja del esternón, pero irradiado a toda la cara anterior del tórax; aumenta con la inspiración profunda y se alivia parcialmente en la posición genupectoral (plegaria mahometana). Se prolonga hasta la aparición del derrame pericárdico o hasta la resolución de la pericarditis seca (48 a 72 horas).

El **síndrome febril**, si bien se presenta solo en el 30% de los casos, asociado con el dolor precordial, orienta decididamente el diagnóstico. Puede ser leve y manifestarse únicamente por astenia y febrícula.

Diagnóstico

Anamnesis

Es importante preguntar sobre las peculiaridades del dolor precordial, en especial su característica de aumentar con la inspiración y la tos y de calmarse con la posición genupectoral y el decúbito ventral. Asimismo, es importante el antecedente de un cuadro de las vías aéreas superiores dentro de los últimos 10 a 15 días y la ausencia de factores de riesgo para enfermedad coronaria.

Examen físico

El **frote pericárdico** se presenta en casi el 90% de las pericarditis agudas en su período inicial. Es un ruido rudo (frote de cuero nuevo), sistólico y diastólico, con un tercer componente presistólico, que se ausculta mejor al apretar la membrana del estetoscopio contra la piel y, sobre todo, en el mesocardio y la base del corazón en la posición genupectoral o en decúbito ventral. Suele desaparecer cuando se produce el derrame y a veces reaparece, aunque más tenue, en la etapa de resolución de este.

La **taquisfigmia** se presenta en más del 50% de los casos y se caracteriza por ser exagerada para el nivel de la hipertermia o estar presente aun con normotermia.

Exámenes complementarios

Electrocardiograma: resulta fundamental para el diagnóstico, ya que muestra cambios bastante característicos y además evolutivos, por lo que su realización seriada confirma el diagnóstico en casi el 90% de los casos. En la etapa aguda se detectan taquicardia sinusal, infradesnivel del segmento PR (por inflamación auricular) y supradesnivel del segmento ST, cóncavo hacia arriba y con T aguda prominente y de ramas simétricas; estos cambios son difusos, pero más notorios en DII, DIII, V4, V5 y V6. En la etapa subaguda, el segmento PR se nivela, el segmento ST tiende a nivelarse y se torna convexo hacia arriba, y la onda T disminuye su amplitud y se vuelve isoeléctrica. En el período tardío, el segmento ST se normaliza, pero las ondas T se invierten en forma difusa y son de poca amplitud. Por último, en 2 a 3 semanas el electrocardiograma (ECG) se normaliza totalmente si se produce la curación.

Ecocardiograma bidimensional: si bien suele ser normal en la etapa aguda, el hecho de mostrar la función ventricular y la motilidad parietal ayuda a descartar otras causas de dolor precordial y cambios del ST, por ejemplo, la enfermedad coronaria. En las etapas subaguda y crónica, la presencia de derrame pericárdico, por lo común de escaso volumen, confirma el diagnóstico de pericarditis.

Conclusión

El diagnóstico de pericarditis aguda se basa en la tríada clínica de fiebre, precordialgia que aumenta con la inspiración profunda y auscultación de un frote pericárdico (no se debe olvidar auscultar con la "membrana apretada" en decúbito ventral o posición genupectoral). Cuando está presente en su totalidad, es casi patognomónica (**caso clínico 36-6-1**).

El diagnóstico se define con los cambios típicos del ECG y su evolutividad. El ecocardiograma suele pedirse casi siempre, sobre todo para confirmar la presencia asociada de derrame pericárdico.

DERRAME PERICÁRDICO Y TAPONAMIENTO CARDÍACO

Prácticamente todos los tipos de enfermedades pericárdicas pueden producir acumulación de líquido en la

CASO CLÍNICO 36-6-1

Gael, de 30 años, sin antecedentes personales ni familiares, consulta por la aparición de un dolor precordial quemante no irradiado, de 6 horas de evolución, asociado con astenia y palpitaciones rápidas no definidas. En el examen físico se detecta fiebre de 38,5 ºC, FC de 110 lat/min y la auscultación, en decúbito ventral en el mesocardio, de un frote pericárdico sistodiastólico rudo que aumenta con la compresión del estetoscopio.

Se realiza un ECG que muestra taquicardia sinusal, infradesnivel del PR y supradesnivel del ST de 1 mm cóncavo hacia arriba en DII, DIII, aVF y V4 a V6.

¿Cuál es el diagnóstico casi seguro y por qué?

¿Son importantes los hallazgos ECG?

¿Es necesario otro método complementario para confirmar el diagnóstico?

Comentario

La presencia de la tríada semiológica típica de dolor precordial urente prolongado en reposo, síndrome febril y frote pericárdico casi asegura el diagnóstico. Los cambios del ECG son típicos de la etapa aguda de la pericarditis y refuerzan los hallazgos semiológicos para confirmar el diagnóstico inicial. Las enzimas cardíacas normales y un ecocardiograma normal o con derrame pericárdico mínimo descartan el origen isquémico y confirman el diagnóstico. En caso de no disponer de este último, la evolución de los cambios en el ECG también lo confirman.

cavidad pericárdica. Este es leve y con las características de trasudado en los cuadros clínicos de anasarca (insuficiencia cardíaca, síndrome nefrótico y hepatopatía crónica difusa en estadio cirrótico), pero mucho más a menudo es un exudado, por inflamación pericárdica, y puede tener características, volumen y evolutividad diferentes según la etiología.

Etiología

Las pericarditis que con mayor frecuencia presentan un derrame pericárdico significativo y alto riesgo de taponamiento cardíaco son la *neoplásica*, la *urémica*, el *hemopericardio traumático*, por disección aórtica o por rotura cardíaca, y la *pericarditis tuberculosa*. Las diferentes etiologías pueden correlacionarse con las características macroscópicas del líquido:

- ***Seroso:*** en la pericarditis viral y en las autoinmunes.
- ***Serohemático:*** en las pericarditis tuberculosa, neoplásica, por radiaciones y, a veces, en la idiopática.
- ***Hemático:*** en la disección aórtica con rotura en el pericardio, en los traumatismos cerrados o penetrantes del precordio, en la perforación cardíaca por catéteres, en las diátesis hemorrágicas por defectos en la coagulación y en los infartos agudos de miocardio con rotura cardíaca.
- ***Quiloso:*** en la rotura del conducto torácico en el pericardio por traumatismos o tumores.
- ***Colesterínico:*** en el hipotiroidismo crónico grave.

Fisiopatología

La presencia de líquido pericárdico por sí sola no determina la aparición de síntomas ni signos y en forma aislada solo es importante porque indica que hay una enfermedad de base. Los síntomas y signos son la expresión de un aumento de la presión intrapericárdica, la cual depende de la cantidad de líquido y de la rapidez con que este se produce. Cuando la presión intrapericárdica es tan elevada que dificulta el llenado ventricular derecho, produciendo aumento de la presión venosa y caída de la tensión arterial (TA) y de la presión capilar pulmonar, se habla de taponamiento cardíaco. En este hay una caída exagerada de la TA durante la inspiración profunda (pulso paradójico) y, en los casos más graves, shock cardiogénico.

Manifestaciones clínicas

Los derrames pericárdicos leves y moderados son asintomáticos y suelen ser hallazgos en los exámenes complementarios. En los derrames pericárdicos graves los síntomas pueden ser tardíos y expresar un taponamiento cardíaco, que siempre conlleva riesgo para la vida: **disnea de esfuerzo o reposo:** síntoma tardío que manifiesta la disminución del volumen minuto pulmonar; **astenia:** síntoma tardío que expresa la disminución del volumen minuto a los músculos; **hipotensión y shock:** son la manifestación tardía más grave del taponamiento cardíaco y siempre anuncian el riesgo de muerte inminente. Por este motivo, es importante buscar signos tempranos que detecten el riesgo inminente de taponamiento cardíaco: **ingurgitación venosa yugular:** es la expresión del aumento de la presión venosa por dificultad en el llenado ventricular derecho (la ingurgitación yugular no disminuye o aumenta con la inspiración profunda: **signo de Kussmaul**) (**Epónimos**); **pulso paradójico o de Kussmaul:** consiste en la disminución de la TA sistólica y la onda de pulso con la inspiración profunda. Cuando este es tan evidente que se puede detectar con la palpación del pulso radial o carotídeo, ya suelen estar presentes los signos y síntomas de shock cardiogénico, de manera que siempre hay que detectar el **pulso paradójico precoz**, que se toma con el manguito de presión y consiste en una disminución de la TA sistólica de más de 10 mm Hg durante la inspiración (véase **cap. 35-2** *Pulso arterial*).

Diagnóstico

Anamnesis

En un paciente con síntomas de bajo volumen minuto cuyo origen no es claro es importante interrogar sobre las posibles causas capaces de producir un derrame pericárdico: enfermedades neoplásicas, insuficiencia renal crónica, epidemiología para tuberculosis, traumatismos precordiales, dolores anginosos previos, antecedentes de irradiación del mediastino, etcétera.

Examen físico

Pulso paradójico precoz: ante la presunción de un derrame pericárdico con riesgo de taponamiento cardíaco, se debe realizar su búsqueda sistemática tomando la TA sistólica basal y en inspiración profunda.

Ingurgitación venosa: es más visible en las yugulares y con aumento inspiratorio de la ingurgitación (*signo de Kussmaul*).

Taquicardia e hipotensión arterial: su presencia en un paciente con derrame pericárdico es un signo de gravedad, ya que está indicando la pronta instalación de un shock cardiogénico.

Matidez anormal en el precordio: percutir las zonas mates precordiales alrededor del área de matidez cardíaca absoluta; si el choque de punta se palpa por dentro de la zona de matidez cardíaca, este signo es aún más específico.

Ruidos cardíacos alejados: por la interposición del líquido pericárdico.

Exámenes complementarios

Electrocardiograma: es poco específico, ya que solo suele manifestarse un microvoltaje difuso como único signo ECG de derrames graves. En los casos de taponamiento cardíaco, la alternancia eléctrica (complejos QRS de voltaje pequeño que se intercalan uno a uno con complejos QRS de voltaje normal), si bien inconstante, es muy específica.

Radiografía de tórax de frente y perfil: una cardiomegalia predominante en la región baja (con ángulos cardiofrénicos agudos), asociada con pedículos vasculares chicos (imagen de botellón), indica la presencia de un derrame pericárdico grave, pero es poco sensible para los derrames de menos de 300 mL de líquido pericárdico. La realización de una radiografía de tórax en posición de Trendelenburg (**Epónimos**) es útil para evidenciar el desplazamiento del líquido hacia el pedículo vascular (diferencia entre la cardiomegalia y la insuficiencia cardíaca).

Ecocardiograma bidimensional: es el método complementario más sensible y específico para detectar un derrame pericárdico y establecer su gravedad. Además, detecta signos característicos que indican taponamiento cardíaco en etapa aún subclínica (temprana): corazón oscilante y colapso inspiratorio del VD.

Pericardiocentesis: la punción pericárdica con aguja fina por vía subxifoidea con control ECG o ecocardiográfico es muy útil para confirmar la etiología del derrame y realizar evacuaciones terapéuticas.

Conclusión

El diagnóstico de derrame pericárdico se basa en su presunción clínica (antecedentes, choque de punta por dentro de una zona de matidez, ruidos cardíacos alejados), que se confirma con la radiografía de tórax de frente con una imagen típica de cardiomegalia con pedículos chicos (botellón), si el derrame es importante, y con un ecocardiograma bidimensional, si es pequeño.

Los tres hallazgos claves del taponamiento cardíaco son ingurgitación yugular (100% de los casos) con signo de Kussmaul (90%), taquicardia (81-100%) y pulso paradójico mayor de 10 mm Hg (98%). En los pacientes con derrame pericárdico, el hallazgo de un pulso paradójico mayor de 12 mm Hg detecta el taponamiento con una sensibilidad del 98%, una especificidad del 83% y un cociente de probabilidad positivo de 5,9 y negativo de 0,03 (**caso clínico 36-6-2**).

CASO CLÍNICO 36-6-2

Marisa, de 50 años, con antecedentes de carcinoma de mama extirpado e irradiado hace 5 años, consulta por disnea de esfuerzo, astenia y palpitaciones de esfuerzo, de 15 días de evolución. En el examen físico se constata TA de 90/60 mm Hg, FC de 100 lat/min, yugulares ingurgitadas, pulso pequeño y taquicárdico, y ruidos cardíacos alejados. Se realiza una radiografía de tórax que muestra cardiomegalia, con pedículos chicos y pulmones claros, y un ECG que tiene microvoltaje generalizado.

¿Cuál es su diagnóstico inicial?

¿Qué diagnóstico etiológico sería el más probable?

¿Cómo confirmaría la gravedad a la cabecera del paciente?

¿Qué examen complementario es el mejor para confirmarlo?

Comentario

La disnea de esfuerzo y los síntomas de bajo volumen minuto (astenia y papitaciones), cuando se asocian con signos de aumento de la presión venosa (ingurgitación yugular) y caída de la TA, con pulso pequeño taquicárdico y ruidos cardíacos alejados, deben hacer pensar en un taponamiento cardíaco por derrame pericárdico bajo tensión, que de por sí constituye una emergencia médica, ya que puede derivar en shock cardiogénico y muerte. Por los antecedentes, la etiología más probable es la neoplásica, que se debe confirmar por una pericardiocentesis diagnóstica y terapéutica. La detección del pulso paradójico precoz, mediante la determinación de una caída de la TA sistólica mayor de 10 mm Hg en la inspiración profunda, con un simple tensiómetro, es un signo de la gravedad del derrame y determina que se debe actuar con urgencia en su tratamiento.

El ecocardiograma es el método complementario más sensible y específico para confirmar el diagnóstico y la gravedad.

Las etiologías se determinan por los antecedentes, los síndromes clínicos asociados y, si es necesario, por pericardiocentesis y estudio del líquido pericárdico.

PERICARDITIS CRÓNICA CONSTRICTIVA

Es un síndrome clínico provocado por la inflamación crónica del pericardio, que produce inicialmente una contractura fibroelástica de la capa visceral del pericardio asociada con derrame libre o loculado de escaso volumen y, tardíamente, cicatrización fibrosa y calcificación de ambas hojas pericárdicas con obliteración de la cavidad por adherencias.

Etiología

Históricamente, la tuberculosis sistémica era la causa de la mayoría de los casos, pero en la actualidad, si bien sigue siendo una etiología que es obligatorio descartar, su incidencia ha disminuido y han aparecido otras causas que deben tenerse en cuenta: purulenta, posradiógena, autoinmune, urémica, poscirugía cardíaca e idiopática.

Fisiopatología

La disminución de la elasticidad o rigidez del pericardio enfermo produce una dificultad en el llenado diastólico ventricular, que se hace más manifiesto del lado derecho, dada la menor masa muscular de ese ventrículo, lo que lleva a un aumento de la presión de fin de diástole y de la presión venosa sistémica y, finalmente, por el mecanismo de Starling, a la disminución del volumen sistólico de ambos ventrículos y del volumen minuto.

Incidencia y prevalencia

En los últimos años su incidencia ha disminuido como resultado de un mayor cuidado en las técnicas quirúrgicas cardíacas, de drenaje pericárdico y de radioterapia, así como de una disminución en las formas diseminadas de tuberculosis. Pese a ello, un 5% de las pericarditis agudas con derrame de cualquier causa evolucionan hacia la constricción (esta debe tenerse en cuenta especialmente en las etiologías antes descritas) y en la mitad de los casos no se puede determinar la etiología original.

Manifestaciones clínicas

Los pacientes suelen consultar por síntomas y signos de insuficiencia cardíaca derecha; es común que carezcan de historia de enfermedad cardíaca previa y, rara vez, tienen el antecedente de una enfermedad pericárdica meses o años antes.

Diagnóstico

Anamnesis

Los síntomas son inespecíficos, graduales, tardíos y pueden pasar inadvertidos: **disnea de esfuerzo, astenia, fatigabilidad y pesadez abdominal**. Es importante descartar antecedentes de enfermedad pericárdica previa o causas potencialmente productoras de pericarditis crónica. Además, se debe interrogar de forma exhaustiva sobre otras causas capaces de producir insuficiencia cardíaca derecha.

Examen físico

Los signos, si bien tardíos, son muy típicos: **ingurgitación yugular, con colapso "y" prominente** (*signo de Friedreich*), **ascitis precoz** (desproporcionada con el nivel del edema), **hepatomegalia congestiva, edemas periféricos, pulso paradójico de Kussmaul** (no siempre presente), **desaparición del choque de punta o choque cardíaco en espejo** (por brusca detención del llenado diastólico), **ruidos cardíacos muy disminuidos o abolidos** y auscultación en la región paraesternal izquierda y el mesocardio de ***knock* o golpe pericárdico** (ruido protodiastólico agudo de corta duración producido por la brusca detención del llenado ventricular).

La hepatomegalia y la ascitis precoces en ocasiones llevan a la consulta con el gastroenterólogo; por eso, la pericarditis constrictiva se conoce como *seudocirrosis* o *síndrome de Pick*. Por tal motivo, en todo paciente con ascitis no se debe olvidar la observación atenta de las yugulares.

Exámenes complementarios

Electrocardiograma: presenta con mayor frecuencia microvoltaje generalizado con cambios difusos e inespecíficos en la repolarización ventricular (T aplanadas o negativas asimétricas). A menudo está acompañado por fibrilación auricular crónica.

Radiografía de tórax: los hallazgos más comunes son: silueta cardíaca pequeña con campos pulmonares claros y signos indirectos de dilatación venosa sistémica (arco inferior derecho algo aumentado y visualización del cayado de la ácigos en el tercio superior derecho). En un 50% de los casos se pueden visualizar tractos calcificados que rodean la silueta cardíaca en el frente o en el perfil del tórax.

Se debe pensar en el diagnóstico de pericarditis constrictiva en todo paciente con signos de insuficiencia cardíaca derecha y un corazón chico en la radiografía de tórax.

Ecocardiograma: es muy sensible y específico, ya que hace posible ver de forma directa las hojas pericárdicas engrosadas y calcificadas, con un movimiento sincrónico paralelo de ambas hojas asociado con signos indirectos de sobrecarga derecha (movimiento paradójico septal y vena cava inferior que se dilata en la inspiración). El *Doppler cardíaco* muestra, además, el típico patrón de llenado restrictivo con detección temprana del llenado diastólico del VD.

Tomografía computarizada y *resonancia magnética:* si bien son métodos más complejos y costosos, en los casos dudosos permiten visualizar las adherencias y las calcificaciones del pericardio, que confirman el diagnóstico.

Estudio hemodinámico: en pocos casos se debe recurrir a la medición hemodinámica de las presiones que muestran un patrón típico: aumento de la presión venosa, con igualación de todas las presiones diastólicas (auricular, ventricular izquierda y derecha y de la arteria pulmonar) y patrón de llenado ventricular derecho con signo de la raíz cuadrada (detención brusca del llenado ventricular y meseta posterior), con volumen minuto normal.

Conclusión

El diagnóstico de pericarditis constrictiva se basa en el hallazgo de signos típicos de insuficiencia cardíaca derecha, en ausencia de antecedentes cardíacos claros, con un corazón chico, latido diastólico (choque de la punta en espejo), ruidos cardíacos ausentes y auscultación del golpe o *knock* pericárdico. Se confirma mediante el ECG, la radiografía de tórax penetrada y el ecocardiograma bidimensional y Doppler cardíaco. En pocos casos seleccionados se requiere la tomografía computarizada, la resonancia magnética o el estudio hemodinámico para confirmar un diagnóstico que no es claro.

En el **cuadro 36-6-1** se muestran las frecuencias de los hallazgos físicos del taponamiento cardíaco y la pericarditis constrictiva.

CUADRO 36-6-1. Hallazgos del examen físico en el taponamiento cardíaco y en la pericarditis constrictiva. Datos de dos poblaciones diferentes

Hallazgo físico	Taponamiento cardíaco (%)	Pericarditis constrictiva (%)
Ingurgitación yugular	100	98
Signo de Kussmaul	90	50
Signo de Friedreich (colapso "y" prominente)	NI	57-94%
Taquicardia	81-100	NI
Fibrilación auricular	NI	36-70
Pulso paradójico de Kussmaul	98	17-43
Choque de punta en espejo	NI	90
Ruidos cardíacos alejados o ausentes	80	80
Frote pericárdico	27	4
Knock pericárdico	NI	28-94
Hepatomegalia	58	87-100
Edema	27	63
Ascitis	NI	53-89

NI: no informado.

Véase **Bibliografía** cap. 36-6 *Enfermedades del pericardio.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 36-6 *Enfermedades del pericardio.*

Véase **Autoevaluación** cap. 36-6 *Enfermedades del pericardio.*

36-7

Hipertensión arterial

Isauro R. Gutiérrez Vázquez

DEFINICIÓN

La hipertensión arterial (HTA) continúa siendo la mayor causa evitable de enfermedad cardiovascular (ECV) y de mortalidad por cualquier causa en el mundo.

La hipertensión arterial como signo significa la elevación de los valores tensionales por encima de los aceptados como normales. Se conoce como enfermedad hipertensiva al síndrome constituido por los signos y síntomas derivados de esa situación, con repercusión especial sobre algunos sectores denominados órganos blanco o diana (sistema nervioso central, corazón, riñones y sistema vascular periférico).

EPIDEMIOLOGÍA

Prevalencia

La prevalencia mundial de la HTA se estima en 1.130 millones en 2015. En términos generales, la HTA en los adultos se sitúa alrededor de un 30-45%, con una prevalencia global estandarizada por edad del 24% en los varones y del 20% en las mujeres en 2015. Es más frecuente en edades avanzadas y alcanza una prevalencia que supera el 60% en las personas de más de 60 años. A medida que las poblaciones envejezcan, adopten un estilo de vida más sedentario y aumenten el peso corporal, su prevalencia seguirá aumentando en todo el mundo. Se calcula que el número de personas con HTA crecerá un 15-20% en 2025 y llegará a 1.500 millones.

La HTA, uno de los principales problemas de salud pública en el mundo, el segundo según la OMS, es llamada el "asesino silencioso" y genera alta mortalidad, alta discapacidad y elevados costos por deficiencias en la prevención, detección, evaluación y tratamiento, debido a circunstancias más humanas que económicas o tecnológicas (**cuadro 36-7-1**).

ETIOLOGÍA

Hipertensión arterial esencial, primaria o idiopática

En la mayoría de los casos (más del 90%), la causa de la hipertensión arterial se desconoce y se denomina HTA esencial, primaria o idiopática. Suele aparecer a partir de los 30 y hasta los 50 años. Existe un conjunto de distintas

CUADRO 36-7-1. Factores que deterioran los resultados en la lucha contra la hipertensión arterial

Falta de educación de la población
Deficiencias en la atención primaria de la salud
Falta de registro de la TA por parte de los médicos
Fallas en la fidelidad al tratamiento por parte de los pacientes
Déficit de control del tratamiento por parte de los médicos

alteraciones en las que se incluyen factores hereditarios (herencia poligénica) y ambientales. Entre los factores ambientales se destacan el consumo elevado de sal; el bajo contenido de potasio, calcio y magnesio en la dieta; los niveles bajos de vitamina D; el elevado consumo de alcohol; la dieta con bajo contenido en ácidos grasos poliinsaturados; la obesidad; el estrés; el sedentarismo; los niveles elevados de renina, y la hiperactividad del sistema simpático. Algunos factores se asocian a una mayor repercusión orgánica de la HTA, como el tabaquismo, la hipercolesterolemia, la intolerancia a los hidratos de carbono, el sexo masculino, la raza negra y la aparición en edades jóvenes.

Hipertensión arterial secundaria

Cuando la hipertensión arterial se produce por enfermedades orgánicas concretas identificables se denomina hipertensión arterial secundaria. Es más probable cuando aparece antes de los 30 años o después de los 50. Las principales causas de HTA secundaria son:

Renales: son la causa más frecuente de HTA secundaria en niños y adultos, e incluyen alteraciones vasculares (HTA renovascular) o parenquimatosas (infartos renales, pielonefritis crónica, glomerulonefritis, poliquistosis renal y tumores productores de renina, entre otros).

Endocrinas: anticonceptivos orales, embarazo, hiperaldosteronismo, síndrome de Cushing, hipertiroidismo, feocromocitoma, síndrome carcinoide, acromegalia, hipercalcemias (hiperparatiroidismo).

Neurológicas: psicógena, hipertensión intracraneal, síndrome diencefálico, disautonomía familiar (*síndrome de Riley-Day*), síndromes de sección medular, polineuritis, apnea/hipopnea del sueño, etc.

Cardiovasculares: arterioesclerosis de las grandes arterias, coartación de la aorta, insuficiencia aórtica, persistencia del conducto arterioso, fístulas arteriovenosas y otras causas de aumento del volumen sistólico como la fiebre y la anemia.

Farmacológicas: además de los anticonceptivos orales, pueden producir HTA la ciclosporina A, el tacrolimús, los esteroides, los antiinflamatorios no esteroides, los antidepresivos, la eritropoyetina, la cocaína, las anfetaminas, otros simpaticomiméticos, y el alcohol, entre otros.

FISIOPATOLOGÍA

La regulación de la presión sanguínea es una acción crítica que permite la perfusión a órganos vitales del cuerpo. Esta acción, basada en el balance entre la resistencia vascular periférica y el gasto cardíaco, es dependiente de la acción integrada de los sistemas endocrino, neural, renal y cardiovascular. Esta interdependencia facilita que el cuerpo pueda enfrentar el estrés externo e interno como la sed, el miedo, las infecciones y el trauma. Así, diversos sistemas intrínsecos son activados en el cuerpo en respuesta al estrés interno y externo.

Una elevación de la presión arterial media se origina como resultado del aumento del gasto cardíaco, el incremento de la resistencia vascular periférica total o la combinación de ambos.

Sistema renina-angiotensina-aldosterona

El sistema renina-angiotensina-aldosterona es en alto grado responsable de los cambios en la presión sanguínea. La renina se libera del aparato yuxtaglomerular en respuesta a una ingesta baja de sodio, baja perfusión del riñón y aumento de la actividad simpática. La renina es la encargada de convertir el angiotensinógeno en angiotensina, la cual no es metabólicamente activa. La angiotensina es luego convertida en angiotensina II en los pulmones por la enzima convertidora de angiotensina. La angiotensina II es un potente vasoconstrictor que produce un aumento de la tensión arterial; además de su efecto vasoconstrictor, causa la liberación de aldosterona, que posteriormente aumenta la presión arterial al producir retención de sodio y agua. El sistema renina-angiotensina-aldosterona no es considerado el único responsable de los cambios en la presión arterial. Con frecuencia, algunos pacientes afroamericanos presentan niveles bajos de renina, angiotensina II y aldosterona, a pesar de mostrar una alta incidencia de hipertensión. Por lo tanto, esos pacientes responden menos al tratamiento con bloqueantes de este sistema. En teoría, los pacientes con un estado de baja renina pueden tener un sistema epicrino o paracrino renina-angiotensina local no circulatorio. Estos sistemas se han encontrado en el riñón, el árbol arterial y el corazón, y probablemente sean responsables del control local de la presión arterial.

Sistema nervioso simpático

El sistema nervioso simpático también afecta la presión sanguínea, sobre todo en situaciones de estrés y ejercicio, y puede causar vasoconstricción arterial y elevar el gasto cardíaco. Inicialmente, el sistema nervioso simpático aumenta el gasto cardíaco sin afectar las resistencias vasculares periféricas. La elevación del gasto cardíaco incrementa el flujo en el lecho vascular y, conforme crece el gasto cardíaco, la respuesta de autorregulación del lecho vascular se activa. Esta respuesta de autorregulación genera la constricción de las arteriolas de manera de evitar que la presión alcance los capilares y afecte la homeostasis celular.

Función endotelial

Además, la función endotelial cumple un papel central en el mantenimiento de la presión sanguínea. El endotelio secreta óxido nítrico (NO), prostaciclina y endotelina, que modulan el tono vascular. El óxido nítrico es liberado por agonistas endoteliales como la acetilcolina y la noradrenalina y en respuesta al estrés. La endotelina-1 desempeña una gran actividad vasoconstrictora y puede causar una elevación de la presión sanguínea sensible a la sal y una elevación secundaria a la activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona.

Sustancias vasoactivas

Otras sustancias vasoactivas involucradas en el mantenimiento de la presión arterial son la bradicinina y los péptidos natriuréticos. La bradicinina es un potente vasodilatador que es inactivado por la enzima convertidora de angiotensina. Los péptidos natriuréticos son secretados por el corazón en respuesta a un aumento del volumen sanguíneo y producen un aumento de la secreción de agua y sodio.

CLASIFICACIÓN

La hipertensión se define como el nivel de PA en el cual los beneficios del tratamiento (ya sea intervenciones en el estilo de vida o tratamiento farmacológico) sobrepasan claramente sus riesgos. Se determina HTA con una PAS ≥ 140 mm Hg o una PA diastólica (PAD) ≥ 90 mm Hg medidas en la consulta. Este punto de corte es arbitrario, pues existe relación con el riesgo cardiovascular desde valores más bajos, sobre todo en los pacientes con alto riesgo cardiovascular. En la actualidad se utiliza la clasificación estadounidense del *Joint National Committee VII on Prevention, Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure* de 2003 (**cuadro 36-7-2**) que fusiona la tensión arterial normal y la normal-alta denominándolas prehipertensión, dado el mayor riesgo de desarrollar HTA en los años siguientes en esos pacientes (aunque es mayor cuanto más se aproxima a 140/90 mm Hg). En 2014 se reunió el *JNC VIII*, pero no hizo modificaciones, sino nueve recomendaciones sobre la terapéutica de la HTA.

Es prioritario detectar el nivel de riesgo total del paciente y no solo la medida de la PA para valorar la actuación terapéutica idónea. Estas mediciones en la consulta son equivalentes a una media de PA ambulatoria (MAPA) ≥ 130/80 mm Hg o una media de PA domiciliaria (AMPA) ≥ 135/85 mm Hg. Se utiliza la misma clasificación para jóvenes, adultos de mediana edad y adultos mayores, mientras que se adoptan otros criterios basados en percentiles para niños y adolescentes, ya que no se dispone de datos de estudios de intervención en estos grupos de edad. En pediatría se habla de hipertensión ante valores de PA superiores al percentil 95%, ajustado a la edad y el sexo, considerándose prehipertensión las cifras que oscilan entre el percentil 90 y el 95.

Hipertensión arterial sistólica aislada

Es propia del adulto mayor y se caracteriza por cifras superiores a 140 mm Hg de sistólica e inferiores a 90 mm Hg de diastólica. Su presencia se correlaciona con un aumento de la morbimortalidad.

Hipertensión arterial en fase maligna

Son pacientes con cifras muy elevadas de PA (generalmente PAD superior a 130 mm Hg) que se acompaña de lesión vascular grave, en especial edema de papila en el fondo de ojo. Su causa más frecuente es la hipertensión arterial esencial no tratada; sin embargo, es importante estudiar una causa secundaria. Tiene una mortalidad del 50% sin tratamiento al año (**caso clínico 36-7-1**).

Hipertensión arterial en fase acelerada

Son pacientes sin edema de papila, pero con otros datos de daño vascular grave, como hemorragias o exudados retinianos.

Emergencia hipertensiva

Es la presencia de hipertensión arterial con lesión aguda grave de órganos diana y que amenaza la vida del paciente. El compromiso orgánico obliga a reducir la PA en menos de una hora, evitando reducciones demasiado intensas y rápidas por el riesgo de isquemia cerebral, miocárdica o renal asociada (**cuadro 36-7-3**).

Hipertensión arterial resistente o refractaria

Se denomina hipertensión resistente o refractaria cuando en un paciente no se consigue reducir las cifras a los niveles buscados a pesar de cambios en el estilo de vida y al menos tres fármacos (incluido un diurético).

Hipertensión arterial de "bata blanca" o "del guardapolvo blanco" o hipertensión aislada

Define a los pacientes con medidas normales de PA fuera de la consulta médica determinada mediante MAPA,

CUADRO 36-7-2. Clasificación de la HTA de acuerdo con *el VII Report of the Joint National Committee on Prevention, Detection, Evaluation and Treatment of High Blood Pressure* (7.° JNC, 2003)

Clasificación TA	TAS (mm Hg)		TAD (mm Hg)
Normal	< 120	**y**	< 80
Prehipertensión	120-139	**o**	80-89
Hipertensión estadio 1*	140-159	**o**	90-99
Hipertensión estadio 2*	≥ 160	**o**	≥ 100

Nota. Cuando las cifras de presión sistólica y diastólica se ubican en distintas categorías, se clasificará la presión arterial como correspondiente a la categoría superior.

* Sobre la base del promedio de dos o más controles obtenidos en dos o más visitas posteriores a la consulta inicial.
TAS: tensión arterial sistólica; TAD: tensión arterial diastólica.

CASO CLÍNICO 36-7-1

Eileen, de 57 años, hipertensa mal controlada, consulta a la guardia por cefalea y trastornos visuales de una semana de evolución. La cefalea es generalizada con predominio frontooccipital y se acompaña de fotopsias y disminución de la agudeza visual en ambos ojos. En el examen físico se constata una TA 200/110 mm Hg y, en el fondo del ojo, se objetivan exudados y hemorragias retinianas y edema de papila bilaterales. Los estudios de laboratorio evidencian: uremia 98 mg/dL; creatininemia 4 mg/dL; orina: proteínas ++/+++; GR campo cubierto.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Existe daño agudo de órgano blanco?
¿Qué conducta adoptaría?

Comentario

Un cuadro de hipertensión arterial severa asociado a hemorragias y exudados retinianos o edema de papila y falla renal aguda sugiere fuertemente una hipertensión arterial acelerada o maligna. Esta entidad es una emergencia hipertensiva con repercusión orgánica aguda. El daño renal y el retiniano (considerada la retina una extensión del sistema nervioso central) son los más frecuentes. Se debe internar a la paciente en la unidad de cuidados intensivos y bajar de inmediato la tensión arterial, inicialmente con fármacos administrados por vía parenteral.

CUADRO 36-7-3. Clasificación de las emergencias hipertensivas

Neurológicas	Encefalopatía hipertensiva Infarto cerebral Hemorragia cerebral Hemorragia subaracnoidea
Vasculares	Aneurisma disecante de la aorta
Cardiológicas	Edema agudo de pulmón Infarto agudo de miocardio Angina inestable
Nefrológicas	Insuficiencia renal aguda
Asociadas con la gestación	Preeclampsia-eclampsia
Asociadas con hipersecreción de catecolaminas	Feocromocitoma Crisis hipertensiva inducida por drogas Interacciones de IMAO con precursores de las catecolaminas

pero con cifras elevadas persistentemente en la consulta (**caso clínico 36-7-2**).

Hipertensión arterial enmascarada o hipertensión arterial ambulatoria aislada

Es el fenómeno contrario, con medidas normales en la consulta, pero elevadas en forma ambulatoria.

Hipertensión arterial de ejercicio

Se caracteriza por PA normal en reposo, pero con un incremento excesivo durante el esfuerzo (PAS superior a 230 mm Hg).

CASO CLÍNICO 36-7-2

Aria, de 40 años, antes sana, consulta para realizar un "chequeo" de salud. Se desempeña como maestra de escuela primaria y vive en una casa con su cónyuge y su hijo de 7 años, con los que tiene una óptima relación. Lleva una dieta variada –baja en sal y rica en frutas y vegetales– y realiza actividad física 4 veces por semana. Sus padres no presentan antecedentes médicos de importancia. Se constata una TA de 150/90 mm Hg, valor que se repite en otras tres consultas, situación que contrasta con los registros normales de TA obtenidos en mediciones aisladas realizadas de forma ambulatoria. El examen del fondo de ojo es normal, al igual que el resto del examen físico. Los análisis de sangre y orina, el ECG, el ecocardiograma y el eco-Doppler del sistema arterial periférico también son normales.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Cómo la confirmaría?

Comentario

La paciente presenta registros de hipertensión arterial durante la consulta médica con valores de TA normales medidos de forma ambulatoria. A su vez, no presenta factores de riesgo cardiovascular, lleva un estilo de vida saludable y no tiene daño de órganos blanco. Todo ello, en conjunto, sugiere fuertemente una hipertensión arterial de guardapolvo blanco. Se solicitó un monitoreo ambulatorio de la tensión arterial (MAPA), que evidenció valores normales de TA durante las actividades diurnas y nocturnas y que confirmó el diagnóstico.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La HTA normalmente evoluciona de manera asintomática, de ahí el término de "asesina silenciosa". El objetivo de la evaluación clínica es:

- establecer el diagnóstico y el grado de HTA
- buscar las causas secundarias de esta
- identificar los factores que podrían contribuir a su presentación (antecedentes familiares, estilo de vida o medicación concomitante)
- identificar las enfermedades concomitantes
- establecer si hay evidencia de daño orgánico inducido por HTA, ECV, cerebrovascular o renal

La evidencia acumulada relaciona estrechamente la HTA con un aumento del riesgo de aparición de fibrilación auricular y hay nueva evidencia sobre la relación entre el aumento prematuro de los valores de PA con el aumento del riesgo de deterioro cognitivo y de demencia.

La PAS parece ser un mejor predictor de complicaciones que la PAD a partir de los 50 años. La PAD elevada se asocia con aumento del riesgo CV y se observa más frecuentemente en personas más jóvenes (menores de 50 años) que en mayores. La PAD tiende a reducirse en la mediana edad como consecuencia del aumento de la rigidez arterial; en consecuencia, la PAS asume un papel más importante como factor de riesgo a partir de este período de la vida.

+65 En adultos de mediana edad y en mayores, el aumento de la presión del pulso (la diferencia entre PAS y PAD) tiene un papel pronóstico adverso adicional.

La HTA rara vez se produce sola y con frecuencia se agrupa con otros factores de riesgo CV, como la dislipidemia y la intolerancia a la glucosa. Esta agrupación multiplica el riesgo CV (véase **cap. 36-8** *Síndrome metabólico*).

Anamnesis

La anamnesis debe ser completa y reunir los siguientes aspectos:

- Fecha del primer diagnóstico de HTA e informes sobre exploraciones médicas anteriores, hospitalizaciones, etc.
- Valores de PA presentes y pasados.
- Medicación antihipertensiva presente y pasada.
- Otras medicaciones.
- Antecedentes familiares de HTA, ECV, ACV o enfermedad renal.
- Evaluación del estilo de vida que incluya el nivel de ejercicio, cambios en el peso corporal, registro dietético, hábito tabáquico, consumo de alcohol y de drogas, y del sueño.
- Registro de todo factor de riesgo CV concomitante.
- Comorbilidades pasadas y presentes.
- Registro específico de posibles causas secundarias de HTA.
- Registro de los embarazos pasados y toma de anticonceptivos orales en curso.

CUADRO 36-7-4. Guía para la medición correcta de la presión arterial
El paciente debe permanecer sentado al menos 5 minutos antes de realizar las mediciones, con apoyo dorsal, ambos pies apoyados sobre el suelo, brazo a la altura cardíaca, sin compresión de ropa, con el antebrazo pronado y apoyado sobre una superficie firme
El manguito y la cámara neumática deben ser adecuados a la circunferencia del brazo
Identificar la PA sistólica (PAS) por el método palpatorio para definir la máxima de inflado (30 mm Hg por encima de la desaparición del pulso radial)
Utilizar las fases I (aparición de los ruidos en forma clara y definida) y V (desaparición completa de los ruidos) de Korotkoff para identificar la PAS y la PA diastólica (PAD), respectivamente
Realizar una segunda toma luego de 2 minutos de intervalo
Medir la PA en ambos brazos en la primera visita
Medir la PA dentro de los 2 minutos después de adoptar la posición del pie en adultos mayores, diabéticos y en otras situaciones en las que se sospeche hipotensión ortostática (descenso ≥ 20 mm Hg de PAS al pasar de posición de acostado a de pie)
Registrar valores de PA, brazo usado, posición, medicación, hora de toma de la PA y si hay circunstancias especiales o síntomas

- Registro de la menopausia y terapia de sustitución hormonal.
- Consumo de regaliz.
- Fármacos específicos con posible efecto vasopresor.

Examen físico

La exploración clínica completa debe adaptarse al grado de HTA y a las circunstancias clínicas.

- Medición correcta de la presión arterial (**cuadro 36-7-4**) (véase **cap. 35-3** *Tensión arterial*).

CUADRO 36-7-5. Clasificación de Keith-Wagener-Barker de la retinopatía en el fondo de ojo
Estadio I: se evidencia un discreto estrechamiento arteriolar, las arterias en *hilos de cobre*, con una relación AV 1:2 (50%); relación normal AV 2:3 (66%)
Estadio II: el estrechamiento arteriolar es mayor, arterias en *hilos de plata*, con una relación AV 1:3 (30%) y *signo de Gunn* (compresión de la vena por la arteria esclerosada y endurecida, que genera los cruces arteriovenosos)
Estadio III: aparición de hemorragias y exudados retinianos
Estadio IV: se agrega edema de papila a todo lo anterior

- Examen del pulso arterial.
- Palpación y auscultación del corazón y de las arterias carótidas y periféricas.
- Palpación renal en busca de signos de agrandamiento renal en la enfermedad renal poliquística.
- Auscultación cardíaca y de las arterias renales en busca de soplos y ruidos que indiquen la presencia de coartación aórtica o hipertensión renovascular. Comparación del pulso radial y femoral para detectar un retraso radiofemoral en la coartación aórtica.
- Evaluación de los signos de daño orgánico mediante el examen neurológico, estado cognitivo, examen del fondo de ojo para la detección y graduación de la retinopatía hipertensiva (**cuadro 36-7-5, fig. 36-7-1** y **caso clínico 36-7-3**).

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Deben incluirse en el estudio del paciente hipertenso, para descartar complicaciones y una etiología secundaria, diversas evaluaciones complementarias básicas que son recomendables para todos los pacientes:

- Determinación de hemoglobina o hematocrito.
- Glucosa plasmática en ayunas y hemoglobina glucosilada.
- Prueba de tolerancia a la glucosa si la glucemia es mayor de 110 mg/dL.

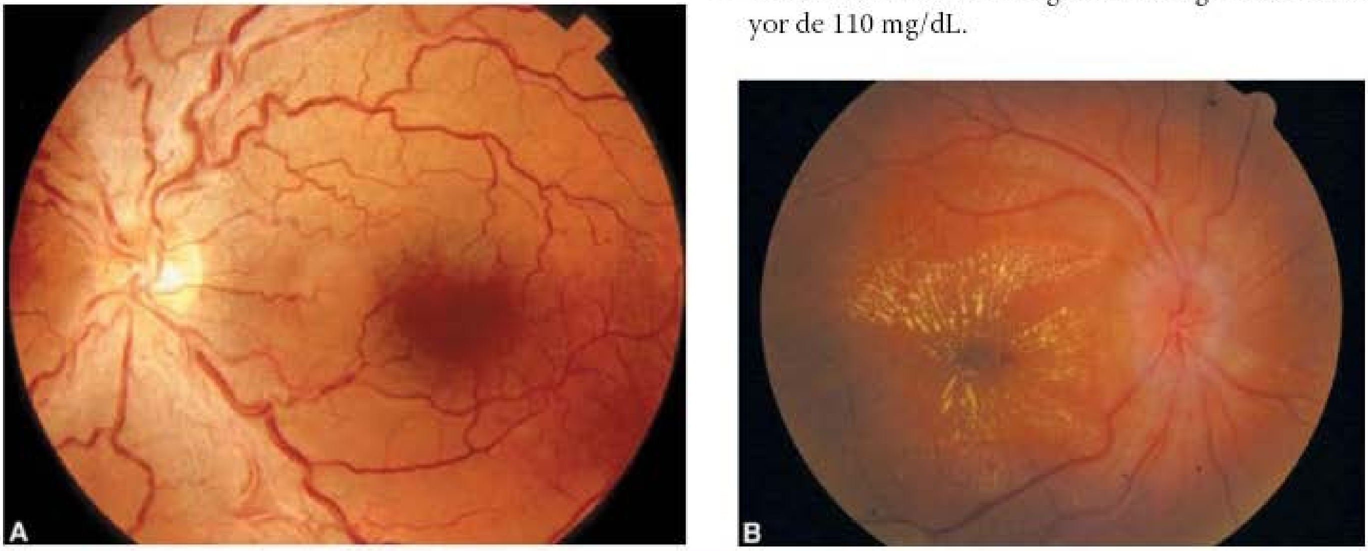


Fig. 36-7-1. Imágenes del fondo de ojo de retinopatía hipertensiva. **A.** Aumento del brillo arteriolar y cruces arteriovenosos patológicos. **B.** Borramiento de los bordes de la papila por edema y exudados duros (estrella macular).

CASO CLÍNICO 36-7-3

Titán, de 47 años, concurre a los consultorios externos de clínica médica para realizarse un examen periódico de salud. Como antecedentes, fuma entre 10 y 15 cigarrillos por día desde los 20 años, lleva una dieta basada principalmente en la ingesta de alimentos procesados y juega al fútbol una vez por semana. Su madre y su padre son hipertensos. En el examen físico se constata una TA de 140/95 mm Hg, sin objetivarse otros hallazgos de valor. No se realiza el examen del fondo de ojo y solicita análisis de sangre y orina, que resultan normales. Valores similares de TA se obtienen en consultas reiteradas.

¿Es hipertenso este paciente?
¿Tiene daño de órgano blanco?
¿Cómo continuaría su estudio?

Comentario

El paciente presenta factores genéticos (antecedentes familiares) y ambientales (tabaquismo, dieta) relacionados etiológicamente con la hipertensión arterial. Sus valores de TA son mayores o iguales a 140/90 mm Hg en consultas reiteradas, lo que lo cataloga como hipertenso. Si bien un examen físico normal (que no incluye la realización de un fondo de ojo) aleja la posibilidad de daño de órgano blanco, no lo descarta totalmente. El estudio debe completarse con un examen del fondo de ojo en busca de retinopatía; un ECG para detectar signos de hipertrofia ventricular y arritmias; un ecocardiograma, que es más sensible que el ECG para detectar hipertrofia ventricular y puede, además, identificar defectos de contracción debidos a isquemia, y un eco-Doppler del sistema arterial periférico en busca de signos precoces de arteriopatía. Los exámenes de sangre y orina normales alejan marcadamente la posibilidad de daño renal.

- Lípidos sanguíneos: colesterol total, c-LDL y c-HDL, triglicéridos sanguíneos.
- Electrolitos séricos.
- Creatinina, urea y ácido úrico sanguíneo y tasa estimada de filtrado glomerular para la detección de una posible enfermedad renal.
- Enzimas hepáticas (hígado graso).
- Análisis de orina: examen microscópico.
- Medición de la microalbuminuria.
- ECG de 12 derivaciones: es importante como screening de la hipertrofia ventricular izquierda y otras posibles alteraciones cardíacas y la documentación de la frecuencia y el ritmo cardíacos.
- Radiografía de tórax.
- Ecocardiografía (medida de la hipertrofia ventricular).
- Ecografía carotídea (medida del grosor íntima-media).
- MAPA y/o AMPA.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de HTA precisa varias medidas elevadas en varios días, salvo casos extremos.

+65 En los adultos mayores se debe buscar el signo de Osler, que consiste en la palpación de la arteria radial después de la desaparición del pulso al inflar el manguito. Este signo obliga a descartar la "seudohipertensión", típica de los pacientes que padecen ateroesclerosis, que es una falsa elevación de la cifra de la PA producida por una arteria braquial rígida.

Diagnóstico de hipertensión arterial

La automedición de la presión arterial en el domicilio (AMPA) con aparatos automáticos proporciona la media de todas las lecturas de PA realizadas con un dispositivo validado, durante al menos 3 días y, preferiblemente, durante 6-7 días consecutivos antes de cada consulta. Las lecturas se realizan por la mañana y por la noche, en una habitación tranquila después de 5 minutos de reposo, con el paciente sentado y con la espalda y el brazo apoyados. Deben realizarse dos mediciones en cada sesión, con 1-2 minutos de espera entre sí. En comparación con la PA medida en la consulta, los valores de AMPA suelen ser más bajos y el umbral diagnóstico para la HTA es ≥ 135/85 mm Hg (equivalente a una PA medida en la consulta ≥ 140/90 mm Hg) cuando se tiene en cuenta la media de los valores de PA en el domicilio durante 3-6 días. En comparación con la PA medida en la consulta, la AMPA proporciona datos más reproducibles y guarda mayor relación con el daño orgánico inducido por HTA, en especial la hipertrofia ventricular izquierda.

La determinación o monitoreo ambulatorio de la presión arterial (MAPA) con dispositivos automáticos proporciona la media de las lecturas de PA durante un período determinado, que normalmente es de 24 horas. El dispositivo se suele programar para que registre la PA a intervalos de 15-30 minutos y calcule la media de la PA diurna, nocturna y de 24 horas. Se puede registrar un diario de las actividades del paciente y de las horas de sueño. Como mínimo, el 70% de las lecturas deben ser satisfactorias para que se considere válida la sesión de MAPA. Los valores del MAPA suelen ser más bajos que la PA medida en la consulta y el umbral diagnóstico para la HTA es ≥ 130/80 mm Hg durante 24 horas, ≥ 135/85 mm Hg de media de la PA diurna y ≥ 120/70 de media de la PA nocturna (todas equivalentes a valores de presión medida en la consulta ≥ 140/90 mm Hg). El MAPA es mejor predictor del daño orgánico inducido por la HTA que la PA medida en la consulta. La media de los valores de PA ambulatoria de 24 horas tiene una relación más estrecha con las complicaciones mórbidas o mortales y es un predictor del riesgo de eventos CV, como complicaciones coronarias mórbidas o mortales y ACV, más sensible que la PA medida en la consulta. Normalmente, la PA disminuye durante el sueño. Los estudios clínicos que incluyeron los valores de PA diurna y nocturna en el mismo modelo estadístico mostraron que la PA nocturna es un predictor de complicaciones más fuerte que la PA diurna.

Riesgo cardiovascular y daño orgánico

En el diagnóstico es importante la evaluación del riesgo cardiovascular y la detección del daño orgánico. Otros factores de riesgo CV, como la dislipidemia o el síndrome metabólico, a menudo se agrupan con la HTA. Excepto en los pacientes con riesgo alto o muy alto debido a ECV establecida, para los demás pacientes se recomienda la evaluación formal del riesgo CV mediante el método SCORE. Además, la presencia de daño orgánico, especialmente hipertrofia ventricular izquierda, enfermedad renal crónica o retinopatía avanzada, añade riesgo de morbimortalidad CV y se debe explorar como parte de la evaluación del riesgo de los pacientes hipertensos, ya que el método SCORE por sí solo puede subestimarlo.

Hipertensión secundaria

En la mayoría de las personas con HTA (90%) no se detecta una causa subyacente. Las causas secundarias (y potencialmente remediables) de la HTA son más probables en personas jóvenes (< 40 años), personas con HTA grave refractaria al tratamiento o adultos de mediana edad o mayores con antecedentes de PA normal que repentinamente presentan una HTA significativa.

+65 La prevalencia de la hipertensión secundaria (HS) aumenta con la edad. La mayoría de los pacientes jóvenes (< 40 años) con HS responden al tratamiento específico, el 35% de los pacientes de edad avanzada, aun con tratamiento específico, no logran alcanzar las cifras de PA buscadas. Esto indica que la detección y el tratamiento precoz de las formas secundarias son importantes para reducir los cambios reversibles de la vasculatura sistémica.

En los **niños y adolescentes**, las causas más comunes de hipertensión son la enfermedad renal parenquimatosa o vascular y la coartación de la aorta. En los **adultos**, las causas más comunes identificadas en los primeros estudios fueron las enfermedades renales (estenosis de la arteria renal). En la actualidad se considera que la apnea obstructiva del sueño es una causa muy común de HS. De las causas endocrinas asociadas a esta forma de hipertensión, el aldosteronismo primario es la más frecuente.

El MAPA es el mejor método para evaluar la PA. Representa un papel importante cuando se sospecha HS, ya que permite excluir la hipertensión de guardapolvo blanco, valorar la adherencia al tratamiento, confirmar la presencia de hipertensión resistente y evaluar el descenso nocturno de la PA.

Causas comunes de hipertensión secundaria

Apnea obstructiva del sueño (AOS)

La AOS es una de las causas más comunes de HS. Se caracteriza por apneas e hipopneas obstructivas recurrentes causadas por el colapso de las vías aéreas superiores durante el sueño. La gravedad de esta apnea se clasifica según el índice apnea-hipopnea, es decir, el número de apenas más hipopneas por hora de sueño: leve (5-15), moderada (16-30) y grave (> 30). La mayoría de los pacientes con AOS presentan ronquidos, cefaleas matinales, falta de concentración e irritabilidad. Los hallazgos clínicos típicos son la obesidad, el cuello grande y la macroglosia. Las cifras de PA nocturnas (ausencia de caída de la presión durante el sueño) y diurna están aumentadas. Los pacientes suelen tener taquicardia o bradicardia importante durante la noche, probablemente debido a la mayor actividad simpática y el respectivo aumento del tono vagal. Los mecanismos expuestos para explicar la elevación de la PA en la AOS son el aumento de la actividad del sistema nervioso simpático y las alteraciones del sistema renina-angiotensina-aldosterona como resultado de la hipoxemia nocturna recurrente. Por otra parte, la hipoxemia se asocia con disfunción endotelial sistémica, aun en ausencia de los factores de riesgo cardiovascular adicionales y posiblemente está mediada por el exceso de estrés oxidativo.

Enfermedad renal parenquimatosa

La enfermedad renal parenquimatosa es la causa más común de HS en los niños y la segunda causa más común en los adultos. El análisis del sedimento urinario y la determinación de la creatininemia son los mejores métodos de detección. Si la concentración de creatinina sérica o el análisis de orina son patológicos, el próximo estudio es la ecografía renal.

Estenosis de la arteria renal

En los niños y adultos jóvenes, una de las causas más comunes de HS es la displasia fibromuscular de la arteria renal y debe ser excluida mediante estudios por imágenes (ecografía dúplex y confirmación por angiografía). La detección de fibrodisplasia obliga a investigar otros lechos vasculares (p. ej., el cerebrovascular). En los adultos, la forma más común de enfermedad renovascular es la ateroesclerótica. Su prevalencia en una población general de pacientes hipertensos es de 1-8%, mientras que en los pacientes con ateroesclerosis generalizada puede alcanzar el 25-35%. Otras características clínicas importantes que deben hacerla sospechar en los adultos son la auscultación de un soplo abdominal, particularmente en la diástole, el deterioro de la función renal con los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina o los bloqueantes de los receptores de angiotensina, el empeoramiento severo o súbito de la hipertensión en fumadores o diabéticos, la ateroesclerosis difusa y el edema pulmonar recurrente (**caso clínico 36-7-4**).

CASO CLÍNICO 36-7-4

Irina, de 29 años, sin antecedentes de importancia, acude al servicio de urgencias por padecer una cefalea de 3 semanas de evolución, de predominio matutino. Refiere que su médico de primer nivel le prescribió tratamiento con enalapril, un inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), sin mejoría. Presenta resultados de laboratorio en donde se observa una elevación de la creatinina sérica de 3,0 mg/dL. En el examen físico es relevante una cifra de tensión arterial de 190/120 mm Hg acompañada de un K de 5,5 mEq/L. Se realiza una ecografía Doppler abdominal, que muestra estenosis de ambas arterias renales.

¿Considera que la paciente es portadora de una hipertensión arterial secundaria?
¿Qué estudio solicitaría para confirmarlo?

Comentario

La hipertensión vasculorrenal es clínicamente indistinguible, la mayoría de las veces, de la hipertensión esencial. Debe sospecharse en el caso de la hipertensión que se inicia antes de los 30 años, la hipertensión resistente al tratamiento con tres fármacos, el empeoramiento de la función renal con IECA (enalapril) y el aumento brusco de la creatinina en el plasma, datos que presenta la paciente. La arteriografía mostró una estenosis superior al 75% en ambas arterias renales.

Aldosteronismo primario

El (hiper) aldosteronismo primario o *síndrome de Conn* es la síntesis inapropiadamente elevada de aldosterona que es independiente del sistema renina-angiotensina y no puede ser suprimida mediante la sobrecarga de sodio. Se caracteriza por hipertensión arterial, supresión de la actividad de la renina plasmática y aumento de la secreción de aldosterona. La prevalencia del aldosteronismo primario es de 1,4-23%, según la población investigada y el criterio seleccionado para su diagnóstico (la prevalencia es más elevada en presencia de hipertensión resistente). Los fundamentos clínicos no están muy especificados y solo cerca del 40% de los pacientes con aldosteronismo primario tienen hipopotasemia. Otras manifestaciones clínicas son la hipertensión resistente, la debilidad muscular, el estreñimiento y la fatiga. La hipopotasemia puede estar acompañada de alcalosis metabólica, excesiva excreción urinaria de sodio e hipernatremia. Ante la sospecha de aldosteronismo primario, el primer paso es evaluar la relación aldosterona-renina plasmática (véase **cap. 60-12** *Hiperaldosteronismo primario*).

Causas raras de hipertensión secundaria

Síndrome de Cushing

El síndrome de Cushing es un síndrome raro que afecta a < 0,1% de la población general. Los pacientes presentan un hábito corporal típico con obesidad, plétora facial, giba de búfalo, hirsutismo y estrías de color púrpura. La hipertensión es muy común y afecta a casi el 80% de estos pacientes (véase **cap. 60-9** *Síndrome de Cushing*).

Hipertiroidismo e hipotiroidismo

Tanto el hipertiroidismo como el hipotiroidismo se asocian con hipertensión arterial. En el hipotiroidismo, la PA está particularmente elevada porque el gasto cardíaco bajo está compensado por la vasoconstricción periférica para mantener una adecuada perfusión tisular. Por el contrario, el hipertiroidismo se asocia con un aumento del gasto cardíaco y una elevación de la PA, sobre todo de la sistólica (véanse **caps. 60-4** y **60-5** *Hipertiroidismo* e *Hipotiroidismo*).

Feocromocitoma

El feocromocitoma tiene una prevalencia de casi el 0,2% en los pacientes hipertensos no seleccionados. Las manifestaciones clínicas se deben al aumento paroxístico de las catecolaminas plasmáticas y son hipertensión paroxística, palpitaciones, perspiración, palidez y cefalea pulsátil. La búsqueda del feocromocitoma debe hacerse solo si están presentes uno o más de los siguientes criterios: hipertensión y salvas hiperaderenérgicas, antecedentes familiares de feocromocitoma o de síndromes genéticos que se asocian con el feocromocitoma (neoplasia endocrina múltiple de tipo 2, enfermedad de Von Hippel-Lindau, neurofibromatosis), tumor suprarrenal con características coincidentes con el feocromocitoma (p. ej., tamaño ≥ 4 cm, cambios quísticos y hemorrágicos) (véase **cap. 60-10** *Feocromocitoma*).

Coartación de la aorta

La coartación de la aorta es la segunda causa más común de hipertensión en los niños y adultos jóvenes. Se caracteriza por la constricción de la luz de la aorta, usualmente cerca de ligamento arterioso. Esta lesión corresponde a casi el 7% de todas las cardiopatías congénitas. Los síntomas frecuentes son cefalea, pies fríos y dolor en las piernas durante el ejercicio. Clínicamente, presenta hipertensión arterial con debilidad del pulso femoral. Otros signos típicos son un soplo sistólico en la parte anterior y posterior del tórax y las muescas en las costillas posteriores (circulación colateral) en la radiografía de tórax. El método preferido de detección es la ecocardiografía. Una alternativa es la tomografía computarizada o la resonancia magnética. Menos común que la coartación de la aorta torácica es la coartación de la aorta abdominal, que puede provocar hipertensión grave a cualquier edad. Para estos pacientes se recomienda el seguimiento a largo plazo por el riesgo de hipertensión persistente y de otras complicaciones cardiovasculares.

Véase **Bibliografía** cap. 36-7 *Hipertensión arterial.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 36-7 *Hipertensión arterial.*

Véase **Autoevaluación** cap. 36-7 *Hipertensión arterial.*

36-8

Síndrome metabólico

Isauro R. Gutiérrez Vázquez

INTRODUCCIÓN

La obesidad, en particular la abdominal, se asocia con resistencia a los efectos de la insulina sobre la glucosa periférica y la utilización de ácidos grasos y lleva con frecuencia al desarrollo de diabetes mellitus tipo 2. La resistencia a la insulina, junto con la hiperinsulinemia y la hiperglucemia, así como la producción de citocinas por el adipocito tienen como consecuencia la disfunción del endotelio vascular, alteraciones del perfil lipídico, hipertensión arterial e inflamación vascular, todo lo cual promueve la aparición de **enfermedad cardiovascular ateroesclerótica** (ECVA).

Un perfil similar puede verse en los individuos con obesidad abdominal que no tienen un exceso de peso corporal total. La presencia simultánea de factores de riesgo para diabetes mellitus tipo 2 y ECVA (obesidad abdominal, hiperglucemia, dislipidemia e hipertensión arterial) sugiere la aparición de un "síndrome metabólico". La predisposición genética, la falta de ejercicio y la distribución corporal de la grasa son factores que aumentan la probabilidad de que una persona obesa desarrolle diabetes o ECVA.

DEFINICIÓN

El **síndrome metabólico** (SM), también llamado **síndrome de resistencia a la insulina** o **síndrome X**, es la presencia de un conjunto de factores de riesgo para ECVA y diabetes tipo 2. Este síndrome duplica el riesgo para ECVA y, en los pacientes sin diabetes, aumenta 5 veces el riesgo de aparición de la diabetes tipo 2.

El SM no es una enfermedad, sino un conjunto de factores de riesgo que aparecen de manera simultánea o secuencial en el tiempo.

El SM presenta cinco factores para el desarrollo de ECVA: dislipidemia aterogénica, presión arterial elevada, resistencia a la insulina con hiperglucemia, un estado protrombótico y un estado proinflamatorio (**fig. 36-8-1**).

EPIDEMIOLOGÍA

Los estudios epidemiológicos y el análisis de factores etiológicos muestran que ambos, tanto la resistencia a la insulina como la obesidad abdominal, se destacan como elementos principales, pero esta última tiene una mayor fuerza de asociación.

La prevalencia del SM es del 22%, con un aumento que depende de la edad del 6,7% entre los 20 y los 29 años, del 43,5% a los 69 años y del 42% en las personas mayores de 70 años. La población mexicoamericana tiene una prevalencia ajustada a la edad más elevada (31,9%) y es mayor en las mujeres que en los hombres. El SM se presenta con mayor frecuencia en las poblaciones con ingesta excesiva de nutrientes e inactividad física. No obstante, como se mencionó, las susceptibilidades metabólicas y genéticas subyacentes son factores críticos para su desarrollo.

ETIOPATOGENIA

El síndrome metabólico se caracteriza por la aparición, simultánea o secuencial, de diversas alteraciones metabólicas e inflamatorias a nivel molecular, celular o hemodinámico, asociadas con resistencia a la insulina y adiposidad de predominio visceral.

Aunque algunos estudios en familiares de personas con SM o con alteraciones en la regulación de la glucemia han mostrado que ya desde temprana edad se puede encontrar en ellos un mayor grado de resistencia a la insulina –lo que indica que el origen puede ser genético–, las manifestaciones clínicas dependen claramente de factores adquiridos o ambientales, que pueden empezar a actuar desde antes del nacimiento. Las adipocinas

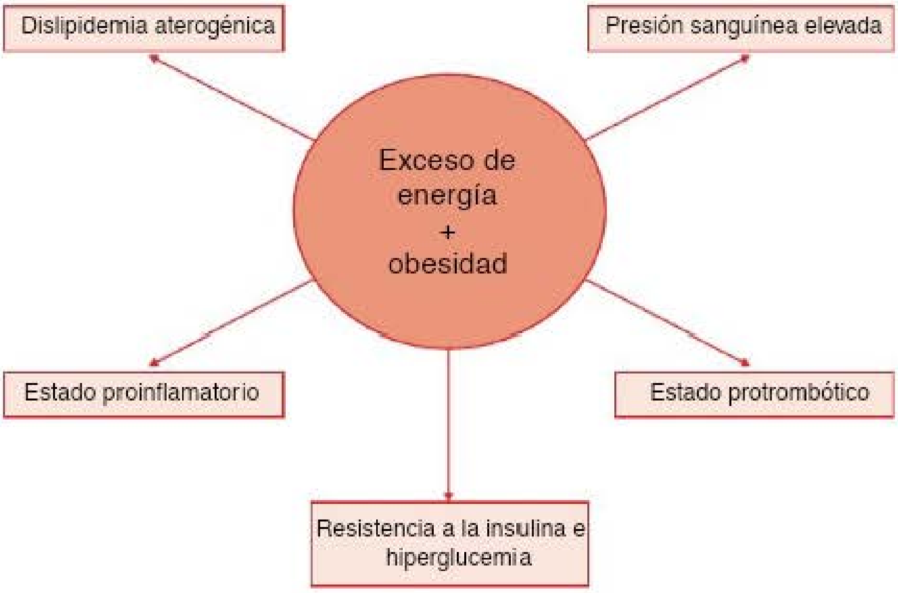

Dislipidemia aterogénica
Presión sanguínea elevada
Exceso de energía + obesidad
Estado proinflamatorio
Estado protrombótico
Resistencia a la insulina e hiperglucemia

Fig. 36-8-1. Relación entre el exceso de energía/obesidad y los factores de riesgo del síndrome metabólico. La evidencia indica que la ingesta excesiva de energía y la obesidad concomitante son las causas mayores de todos los factores de riesgo metabólicos.

pueden afectar la sensibilidad a la insulina y su equilibrio se encuentra alterado en las personas con obesidad de predominio central (adiposidad visceral). Esto ha colocado la obesidad abdominal en primer plano como componente indispensable del SM y como la posible causa de la resistencia a la insulina o, al menos, como su principal factor potenciador (véase **cap. 20** *Pérdida y ganancia de peso*).

El aumento en el peso corporal es el factor más importante de riesgo para el SM. Una circunferencia de la cintura ≥ 102 cm en los hombres y ≥ 88 cm en las mujeres por sí sola identifica al 46% de las personas que desarrollarán un SM en 5 años. Algunos individuos con peso corporal normal tienen también un riesgo mayor de sufrir hipertensión, enfermedad cardiovascular y diabetes mellitus, y no se sabe si estas personas representan un subfenotipo distinto del SM.

FISIOPATOLOGÍA

Resistencia a la insulina

Una hipótesis temprana planteaba que la resistencia a la insulina era la causa del SM. La resistencia a la insulina contribuye a la hiperglucemia; sin embargo, su papel en la causa de otros factores de riesgo metabólicos es incierto.

Hiperglucemia

La causa primaria de hiperglucemia en los pacientes con SM es la resistencia a la insulina. Las personas con esa resistencia pueden evitar la elevación de la glucosa mediante una hiperinsulinemia compensadora. Solo cuando empieza a declinar la función de las células beta los niveles de glucosa inician su elevación. Así, la hiperglucemia típicamente no es la primera indicación de un SM, ya que se desarrolla como una secuela tardía. En la definición de consenso del SM tanto la prediabetes como la diabetes son factores de riesgo metabólicos.

Obesidad o desbalance energético positivo

Otros autores visualizan la obesidad o un desbalance energético como la causa más importante, basándose en que la obesidad se asocia fuertemente con todos los factores de riesgo metabólicos. La obesidad es un indicador clínico útil de un estado de sobrenutrición, pero no siempre significa que un exceso de tejido adiposo sea la causa verdadera. Por ejemplo, la restricción calórica, aun en presencia de obesidad, revierte la mayoría de los factores de riesgo metabólico. Esto sugiere que es indispensable un desbalance energético positivo (sobrenutrición) sobre un tejido adiposo excesivo y, por lo tanto, considera que este desbalance es la causa primaria del síndrome.

La mayoría de las personas con SM son categóricamente obesas (IMC ≥ 30 kg/m^2). Los individuos con predominio de la obesidad corporal superior son más propensos al SM. La grasa en la parte superior del cuerpo puede ser intraperitoneal (visceral) o subcutánea; la visceral es la que más se asocia con el SM. Se cree que la obesidad aporta un exceso de grasa a varios órganos y tejidos, en especial el músculo y el hígado. La sobrecarga de grasa en los tejidos es referida como grasa ectópica. Un mediador entre la grasa del tejido adiposo y la grasa ectópica parecen ser los niveles plasmáticos elevados de ácidos grasos no esterificados. La grasa ectópica en los músculos se asocia fuertemente con la resistencia a la insulina. En el hígado, los ácidos grasos en exceso se degradan de manera completa o parcial a cuerpos cetónicos. El resto de los ácidos grasos se reesterifican en triglicéridos, que se incorporan en las lipoproteínas de muy baja densidad que son secretadas a la circulación.

Los estudios recientes revelan que el tejido adiposo contribuye a un patrón de péptidos bioactivos (***adipocinas***) que pueden influir en los factores de riesgo metabólico. Entre estos péptidos están la ***adiponectina***, la interleucina-6, el factor de necrosis tumoral alfa, la resistina, la leptina, el angiotensinógeno y el inhibidor del activador del plasminógeno. La adiponectina es una proteína secretada por los adipocitos cuyos niveles plasmáticos están disminuidos en los obesos y en los estados diabéticos. Estos niveles se relacionan inversamente con la resistencia a la insulina y se ha postulado que tienen propiedades antiaterogénicas. La ***interleucina-6*** y el ***factor de necrosis tumoral alfa*** son citocinas proinflamatorias que pueden contribuir ya sea a la resistencia a la insulina como a la inflamación sistémica. La ***resistina*** es un biomarcador inflamatorio putativo y mediador potencial de la enfermedad metabólica asociada con la obesidad. La ***leptina*** es conocida por ser una hormona supresora del apetito; sin embargo, un cuerpo considerable de evidencias señala que también tiene acciones metabólicas sistémicas. La secreción por el tejido adiposo de ***angiotensinógeno*** puede contribuir a la hipertensión sistémica. Finalmente, la secreción del ***inhibidor del activador del plasminógeno*** puede promover un estado protrombótico.

Dislipidemia aterogénica

La mayoría de las personas con SM presentan dislipidemia aterogénica. El componente mayor de la dislipidemia aterogénica es la elevación de las lipoproteínas que contienen apo-B, que incluyen las lipoproteínas de baja densidad (LDL) y las de muy baja densidad (VLDL). Otros componentes son los triglicéridos elevados y los niveles reducidos de lipoproteínas de colesterol de alta densidad (c-HDL). Los altos niveles de lipoproteínas que contienen apo-B son considerados por muchos autores la causa primaria de ECVA (**fig. 36-8-2**). Las lipoproteínas circulantes se filtran dentro de la pared arterial donde son atrapadas, modificadas e incorporadas en los macrófagos para formar las células espumosas cargadas de lípidos. Estas células dominan el primer estadio de la ateroesclerosis conocido como el rasgo graso. Cuando las células espumosas se degradan, estimulan la reacción del tejido conjuntivo, que genera la placa fibrosa. Esta placa suele cubrir su centro de colesterol. En las regiones donde la cobertura fibrosa de este centro es delgada y enriquecida con macrófagos, la placa se torna inestable, puede romperse y precipitar una trombosis con el desarrollo de un evento cardiovascular agudo como el infarto agudo de miocardio o bien un accidente vascular cerebral.

Elevación de la presión sanguínea

Un segundo componente del SM es una elevación de la presión sanguínea. Se han propuesto varios mecanismos para explicar la relación entre la presión sanguínea elevada y la obesidad. Estos mecanismos incluyen el aumento en la reabsorción renal de sodio, posiblemente como resultado de resistencia a la insulina, la expansión del volumen intravascular, la activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona y del sistema nervioso simpático, la liberación de angiotensinógeno a partir del tejido adiposo y la resistencia a la insulina. El consenso actual es que esos factores actúan en conjunto para elevar la presión sanguínea.

Estado proinflamatorio

En relación con el estado proinflamatorio, se conoce ampliamente la estrecha unión entre la inflamación y la enfermedad metabólica. La obesidad puede ser la verdadera razón de un estado de inflamación sistémica leve. Los macrófagos invaden el tejido adiposo en exceso, que genera liberación de citocinas, las que a su vez pueden iniciar la inflamación sistémica. Junto con la obesidad existe un aumento de los reactantes de fase aguda, como la proteína C-reactiva. Si bien el exceso de tejido adiposo *per se* puede causar un estado de inflamación, la sobrenutrición, con independencia de la obesidad, puede también engendrar respuestas inflamatorias. Las citocinas liberadas del tejido adiposo pueden inducir resistencia a la insulina en el músculo esquelético, alterar el eje hipófiso-suprarrenal y acelerar la pérdida de las células beta pancreáticas. La inflamación en las lesiones ateroescleróticas puede aumentar la probabilidad de la rotura de la placa, que causa accidentes cardiovasculares agudos.

Estado protrombótico

Las personas con obesidad y SM parecen tener múltiples alteraciones en el sistema hemostático que pueden predisponer a ECVA. Entre ellas están la disfunción endotelial, el aumento de la coagulación, las alteraciones de la fibrinólisis y la disfunción plaquetaria. Las anomalías específicas incluyen los niveles elevados del inhibidor del activador de tipo 1 del plasminógeno, del factor tisular, del fibrinógeno y del factor de actividad VIII. Las personas con SM tienen un aumento de la reactividad plaquetaria basal y una disminución de la respuesta antiplaquetaria a la aspirina. Finalmente, parece probable que los pacientes con SM tengan un riesgo elevado para el desarrollo de trombosis venosa.

DIAGNÓSTICO

Hay diversas definiciones para el síndrome metabólico. La del *National Cholesterol Education Program (NCEP) Adult Treatment Panel III (ATP)* es la utilizada más ampliamente. Las guías del NCEP ATP se enfocan explícitamente en el riesgo de enfermedad cardiovascular

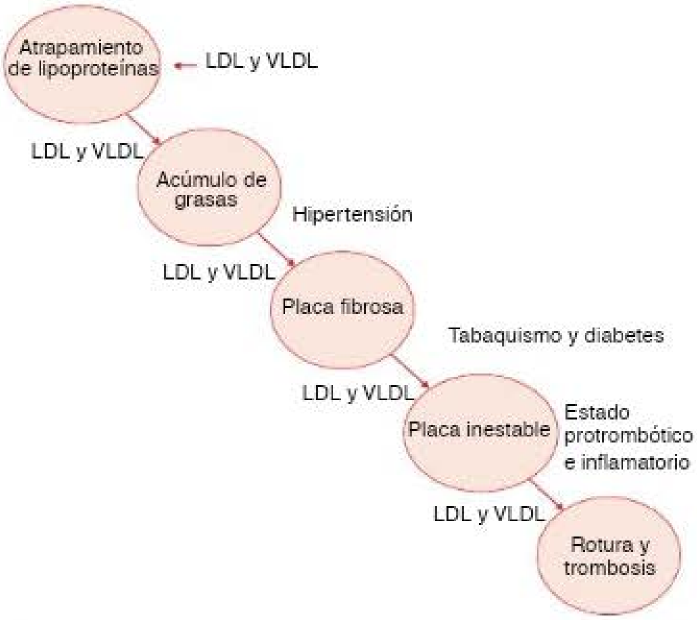


Fig. 36-8-2. Papel de los factores de riesgo cardiovascular en el desarrollo de la ateroesclerosis y sus complicaciones. Las lipoproteínas aterogénicas inician la ateroesclerosis y cumplen un papel importante en cada estadio de su desarrollo. Las intervenciones reducen esas lipoproteínas disminuyendo el riesgo de enfermedad ateroesclerótica en cualquier estadio de desarrollo.

y no requieren evidencia de alteraciones de la glucosa, si bien la glucemia anormal es uno de los criterios. Los criterios de SM por el ATP-III fueron actualizados en 2005 y lo definen con la presencia de tres de las siguientes características:

- **Obesidad central,** definida como una circunferencia de la cintura ≥ 102 cm en los hombres y ≥ 88 cm en las mujeres.
- **Niveles de triglicéridos** ≥ 150 mg/dL (1,7 mmol/L) o tratamiento con medicamentos contra los triglicéridos elevados.
- **Lipoproteínas de alta densidad séricas** (HDL) colesterol < 40 mg/dL (1 mmol/L) en los hombres y < 50 mg/dL (1,3 mmol/L) en las mujeres o tratamiento con medicamentos para subir los niveles del colesterol HDL.
- **Tensión arterial ≥ 130 mm Hg de sistólica y/o ≥ 85 mm Hg de diastólica** o tratamiento con fármacos para disminuir la tensión arterial elevada.
- **Glucosa plasmática en ayunas ≥ 100 mg/dL (5,6 mmol/L)** o tratamiento con fármacos para disminuir los niveles de glucosa elevada.

Es importante recordar que algunos hombres pueden tener los mismos riesgos metabólicos con un perímetro de la cintura entre 94 y 102 cm porque tienen una fuerte contribución genética a la resistencia a la insulina, como en el caso de los hispanoamericanos (**caso clínico 36-8-1**).

EVALUACIÓN CLÍNICA

La evaluación clínica del SM requiere determinar la situación actual del paciente, con especial hincapié en la presencia de complicaciones y su riesgo cardiovascular.

+65 Diversos componentes del síndrome metabólico, incluidas la hiperlipidemia, la hipertensión y la diabetes, se asocian con un aumento del riesgo de deterioro cognitivo y demencia, sobre todo en el adulto mayor.

El SM también se asocia con varias enfermedades relacionadas con la obesidad que incluyen la enfermedad hepática grasa con esteatosis, fibrosis y cirrosis. También tiene una asociación con el colangiocarcinoma intrahepático y hepatocelular, la enfermedad renal crónica, el síndrome del ovario poliquístico, la apnea obstructiva del sueño, la hiperuricemia y la gota.

Anamnesis de los antecedentes familiares y personales

Antecedentes familiares: se deberá indagar sobre antecedentes familiares de diabetes tipo 2, obesidad, hipertensión arterial, dislipidemia, enfermedad coronaria prematura y eventos vasculares cerebrales.

Antecedentes personales: tabaquismo, hábitos alimentarios (alimentación inadecuada), actividad física y sedentarismo, peso máximo previo, consumo de alcohol, menopausia precoz, diabetes gestacional, macrosomía o bajo peso al nacer, alteraciones en los niveles de glucosa o de lípidos en la sangre, diabetes mellitus, apnea del sueño, hipertensión arterial, cardiopatía isquémica, insuficiencia cardíaca, enfermedad arterial periférica o renal, gota, síndrome del ovario poliquístico, hígado graso, tratamientos previos para alguna de las patologías relacionadas con el SM.

Examen físico

En el examen físico es importante la búsqueda de signos confirmatorios de los problemas mencionados, así como de la presencia de daño de órganos blanco. El ***peso y la talla*** son esenciales para el cálculo del índice de masa corporal (IMC) y la detección de obesidad. El ***perímetro de la cintura*** se debe medir con una cinta métrica flexible que circunde el abdomen en forma totalmente horizontal y pasando por los puntos medios entre los rebordes inferiores de las últimas costillas y las crestas ilíacas.

Se deben evaluar los ***pulsos carotídeos y los periféricos*** para descartar una enfermedad ateroesclerótica y controlar la ***tensión arterial***.

Se buscará hiperpigmentación en la nuca y en la región axilar bilateral compatible con **acantosis *nigricans*** (**fig. 36-8-3**) y **acrocordones** o **fibromas pediculados** (*skin tags*) (**fig. 36-8-4**), ambos indicadores de resistencia a la insulina. La acantosis *nigricans* es una patología que se presenta como una piel oscura, gruesa y aterciopelada en áreas flexibles y pliegues del cuerpo. Se produce el engrosamiento y la hiperpigmentación de la piel, sobre todo en las zonas de los pliegues. Afecta principalmente las axilas, las ingles y las caras laterales del cuello

CASO CLÍNICO 36-8-1

Fiorenzo, de 49 años, concurre a los consultorios externos de clínica médica para realizarse un examen periódico de salud. Vive en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, con su cónyuge y sus 3 hijos, trabaja en una empresa y está realizando un curso de perfeccionamiento en informática. Fuma entre 15 y 20 cigarrillos por día, no realiza actividad física y su dieta tiene bajo contenido de frutas y verduras. En el examen físico se constata: TA de 140/90 mm Hg, perímetro de la cintura de 108 cm, peso de 95 kg, talla de 1,70 m e IMC de 32,87 kg/m^2. Se le solicitan exámenes de laboratorio, que trae a la semana. En ellos se evidencia: glucemia en ayunas 120 mg/dL, colesterol total 260 mg/dL, c-LDL 170 mg/dL, c-HDL 30 mg/dL, triglicéridos 264 mg/dL. La tensión arterial, en la segunda consulta, es de 145/90 mm Hg.

¿Tiene Fiorenzo síndrome metabólico?

¿Es hipertenso y tiene diabetes mellitus?

¿Qué conducta adoptaría?

Comentario

Fiorenzo presenta obesidad central (perímetro de la cintura de 108 cm), la tensión arterial es ≥ 130/85 mm Hg, tiene glucemia alterada en ayunas, hipertrigliceridemia y HDL disminuido; por lo tanto, cumple los cinco criterios del ATP-III para definir el síndrome metabólico (el diagnóstico se realiza con tres de cinco criterios). Todavía no se puede decir que el paciente es hipertenso; recordar que el diagnóstico de HTA debe basarse en al menos tres determinaciones ≥ 140/90 mm Hg a lo largo de un período de 2 a 3 semanas. Tampoco tiene diabetes mellitus. Para diagnosticarla se requieren dos determinaciones de glucemia en ayunas ≥ 126 mg/dL. Se debe actuar fuertemente para introducir cambios en el estilo de vida de Fiorenzo, comenzando por modificar los hábitos alimentarios, realizar ejercicio físico y abandonar el tabaquismo.

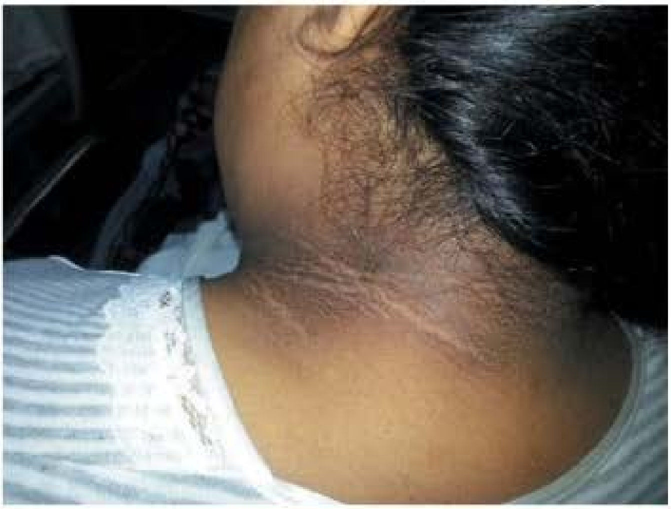


Fig. 36-8-3. Acantosis *nigricans* (marcador de insulinorresistencia) en la región de la nuca.

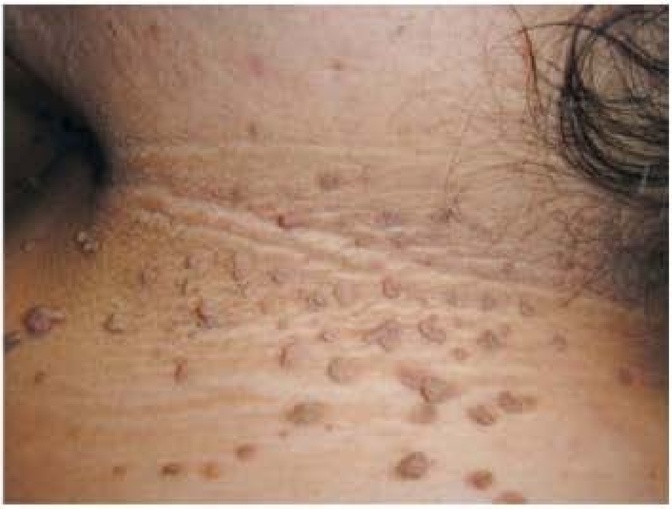


Fig. 36-8-4. Acrocordones o fibromas pediculados (*skin tags*) en la región de la nuca.

y la nuca. Los patrones frecuentes de distribución en el cuello y las axilas pueden ser causados por cofactores potenciadores como la fricción y la transpiración. Los factores mecánicos tienen un importante papel en la proliferación de los queratinocitos de la piel y el tejido adiposo estimula la progresión de la acantosis *nigricans* a través de varias adipocinas como la leptina, la adiponectina, el factor de necrosis tumoral alfa y la interleucina-6 (**caso clínico 36-8-2**).

CASO CLÍNICO 36-8-2

Mauri, de 37 años, acude a la consulta de un centro de salud con un cuadro de fiebre de 39 °C de 48 horas de evolución y dolor de garganta. No refiere tos y el examen físico revela un exudado amigdalino blanquecino bilateral y adenopatías cervicales anteriores aumentadas de tamaño y dolorosas a la palpación. Tiene un índice de masa corporal de 32 kg/m², una circunferencia de la cintura de 112 cm y llama la atención la hiperpigmentación en la nuca y la región axilar bilateral. El paciente muestra estudios de laboratorio realizados una semana antes con los siguientes resultados de relevancia: triglicéridos 350 mg/dL, c-HDL 28 mg/dL, glucosa plasmática en ayunas 120 mg/dL.

¿Cómo interpreta el cuadro clínico actual?

¿Qué otro diagnóstico surge de los hallazgos del examen físico y los datos que aporta el laboratorio y por qué es importante hablar de ello con el paciente?

¿Qué datos clínicos apoyarían el diagnóstico de resistencia a la insulina en este paciente?

Comentario

El cuadro clínico actual es compatible con una faringitis estreptocócica cuyo agente es el estreptococo betahemolítico del grupo A (*Streptococcus pyogenes*) y presenta cuatro criterios Centor positivos, que supone un altísimo valor predictivo positivo para el diagnóstico clínico de este cuadro: fiebre > 38 °C, exudado amigdalino, adenopatías dolorosas y ausencia de tos.

Cumple con cuatro criterios diagnósticos de síndrome metabólico (circunferencia abdominal aumentada, triglicéridos altos, c-HDL bajo y glucosa plasmática en ayunas elevada) y tiene un alto riesgo de desarrollar diabetes mellitus tipo 2 y enfermedad cardiovascular ateroesclerótica si no inicia medidas para corregirlos.

Apoyan la insulinorresistencia la presencia de acantosis *nigricans* y el índice de masa corporal de 32 kg/m², que corresponde a una obesidad de grado I de acuerdo con la clasificación de la OMS. La mayoría de las personas con síndrome metabólico son obesas (IMC ≥ 30 kg/m²) y la obesidad aporta un exceso de grasa a varios órganos y tejidos, en especial el músculo y el hígado. Esta sobrecarga de grasa en los tejidos se conoce como grasa ectópica y su presencia en los músculos se asocia fuertemente con la resistencia a la insulina.

Los **xantelasmas** son pequeños tumores benignos o acúmulos grasos (ésteres de colesterol) situados en los párpados o alrededor de estos, especialmente en la zona cercana al lagrimal (**fig. 36-8-5**). En algunos países la talla baja es un factor de riesgo y se define como talla baja en el hombre cuando su estatura es ≤ 1,60 m y en la mujer cuando es ≤ 1,50 m.

Estudios complementarios

Análisis de laboratorio

Tienen por objeto identificar los componentes del SM y determinar el grado de afectación de órganos blanco. Deben incluir **glucosa plasmática de ayunas** y **perfil de lípidos completo** que incluya **colesterol LDL y colesterol no-HDL.** Si la glucemia se encuentra entre 100

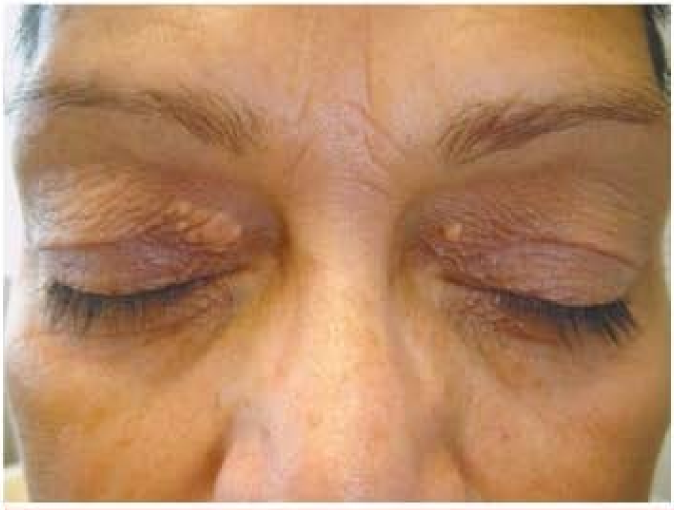


Fig. 36-8-5. Xantelasmas.

y 125 mg/dL, se debe solicitar una prueba de carga con 75 g de glucosa (prueba de tolerancia oral a la glucosa, PTOG) y medición de la glucemia a las 2 horas.

La mayoría de las personas con SM presentan una **dislipidemia aterogénica.** Como ya se comentó, su principal componente es la elevación de las lipoproteínas que contienen apo-B. Estas incluyen las lipoproteínas de baja densidad (LDL) y las de muy baja densidad (VLDL). Otros componentes son los triglicéridos elevados y la lipoproteína de colesterol de alta densidad (c-HDL) disminuida. Los altos niveles de lipoproteínas que contiene apo-B parecen ser la causa primaria de ECVA, ya que sin alguna elevación de esas lipoproteínas la ateroesclerosis rara vez se desarrolla, aun en presencia de otros factores de riesgo. Las lipoproteínas que contienen apo-B son clínicamente identificadas por su contenido de colesterol (c-LDL y c-VLDL). La suma de estas dos se denomina no c-HDL y ambas tienen un potencial aterogénico similar. Las VLDL son ricas en triglicéridos y cuando esta fracción está elevada el paciente tiene hipertrigliceridemia. Este hallazgo es común en el SM. Otro componente de la dislipidemia aterogénica es el bajo nivel de c-HDL. En los estudios epidemiológicos esta alteración se asocia con un alto riesgo de ECVA.

El síndrome metabólico duplica el riesgo de sufrir un evento vascular cerebral, ya que está asociado con ateroesclerosis tanto carotídea como intracraneal.

La mayoría de las personas con SM tienen algún grado de **elevación de la glucosa en el plasma.** Esta puede ser en el rango de prediabetes o diabetes. Dos patrones de glucosa elevada definen la prediabetes: una glucemia en el rango de 100 a 125 mg/dL o un nivel posprandial de 140 a 199 mg/dL a las 2 horas. La diabetes se define con una glucemia en ayunas ≥ 126 mg/dL o un nivel posprandial ≥ 200 mg/dL a las 2 horas.

El resultado clínico primario de la hiperglucemia es la enfermedad microvascular, que lleva a la enfermedad renal crónica y a la retinopatía diabética. Así, la diabetes tipo 2 es la causa principal de enfermedad renal crónica. Sin embargo, los pacientes con diabetes suelen tener también hipertensión arterial, que puede acelerar la declinación de la función renal. La enfermedad microvascular puede tener consecuencias amplias más allá de sus efectos sobre los riñones y los ojos. Es probable que la neuropatía diabética se deba, en parte, a la enfermedad microvascular.

La enfermedad microvascular puede acelerar el desarrollo de falla cardíaca congestiva y contribuir a la aterogénesis.

La contribución de la hiperglucemia a la ateroesclerosis es incierta, no se sabe si el exceso de riesgo para desarrollar ECVA puede ser explicado por un efecto directo de la hiperglucemia o por los factores de riesgo metabólicos concomitantes.

Se suele evaluar también un marcador bioquímico de insulinorresistencia, el **HOMA** (*homeostasis model assessment*), que consiste en determinar los valores de glucosa e insulina plasmática y obtener la siguiente relación:

HOMA = glucosa (mMol/L × insulina (μU/mL)/22,5

El valor normal debe ser < 3.

Estudios por imágenes

Es necesario solicitar una ***ecografía*** para evaluar la posible presencia de hígado graso y ovario poliquístico (**caso clínico 36-8-3**).

CONCLUSIÓN

El síndrome metabólico representa un problema de salud por su alta prevalencia y su papel como factor de riesgo para enfermedades que implican una gran morbimortalidad, como las enfermedades cardiovasculares y la diabetes mellitus.

La obesidad abdominal y la insulinorresistencia son factores determinantes para su progresión, junto con otras alteraciones metabólicas. Esto obliga a tratarlo no como una enfermedad, sino como la asociación de muchos factores que pueden aparecer de forma simultánea o secuencial en un mismo individuo.

La evaluación del SM debe realizarse en todas las personas con sobrepeso u obesas y en las que presenten algún factor de riesgo de diabetes o enfermedad cardiovascular, como hipertensión, dislipidemia o sedentarismo. En los pacientes a los que se les ha diagnosticado un SM deben implementarse intervenciones intensivas respecto del estilo de vida para lograr la reducción del peso y de la circunferencia abdominal, hecho que garantizará una reducción del riesgo de presentar diabetes mellitus tipo 2 y enfermedad cardiovascular.

CASO CLÍNICO 36-8-3

Olethea, de 53 años, con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes, consulta para realizarse un examen periódico de salud. Refiere transgredir la dieta de forma frecuente y realizar ejercicio aeróbico una vez por semana. Su medicación habitual comprende enalapril, metformina y glibenclamida. En el examen físico tiene TA de 120/80 mm Hg, peso de 80 kg, talla de 1,69 m, IMC de 28 kg/m² y perímetro de la cintura de 96 cm. Trae un examen de laboratorio que evidencia un leve aumento de las transaminasas, con el resto de las determinaciones dentro de los parámetros normales.

¿Tiene Olethea un síndrome metabólico?

¿Cuál sería la causa más probable de la elevación de las transaminasas?

Comentario

Olethea cumple tres de los cinco criterios definitorios del ATP-III (obesidad central y tratamiento contra la hipertensión arterial y la diabetes); por lo tanto, tiene un síndrome metabólico. La esteatosis hepática no alcohólica representa la causa más frecuente de elevación de las transaminasas en los pacientes con ese síndrome. Se solicitó una ecografía abdominal que evidenció esteatosis hepática de grado 3, que confirmó el diagnóstico.

Véase **Bibliografía** cap. 36-8 *Síndrome metabólico.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 36-8 *Síndrome metabólico.*

Véase **Autoevaluación** cap. 36-8 *Síndrome metabólico.*

36-9

Hipertensión pulmonar

Walter H. Taddey

DEFINICIÓN

La hipertensión pulmonar (HP) se define **hemodinámicamente** como una presión arterial pulmonar media (PAPm) de más de 25 mm Hg en reposo (la PAPm normal es de 14 ± 3 mm Hg con un límite superior de 20 mm Hg), registrada por cateterismo cardíaco derecho. Debido a la falta de evidencia pronóstica sobre los niveles de ejercicio y el desarrollo de HP, la definición de HP en ejercicio ha dejado de usarse. Los pacientes con PAPm entre 21 y 24 deben tener un seguimiento clínico en caso de tener riesgo de HP.

Para la definición de hipertensión arterial pulmonar se requiere, además, una presión arterial pulmonar de enclavamiento (*wedge*) (PAPE) ≤ 15 mm Hg y una resistencia vascular pulmonar (RVP) de 3 unidades Wood (UW) en ausencia de otras causas de HP precapilar (enfermedades pulmonares, tromboembolismo pulmonar crónico [TEPC] u otras enfermedades poco frecuentes).

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia de la hipertensión pulmonar (HP) es de 97 casos/millón de habitantes. La mayor incidencia se da en el grupo 2 (relacionada con cardiopatías izquierdas; véase más adelante) y las formas graves son muy infrecuentes. La esquistosomasis (20% de los casos de HP en Brasil) y la HP relacionada con la altura son otras causas importantes. Las enfermedades del tejido conjuntivo (ETC) ocasionan el 15% de los casos de hipertensión arterial pulmonar (HAP). En los pacientes con esclerodermia (síndrome de CREST), la presencia de HAP puede llegar hasta el 75% y solo 0,5% de los pacientes con virus de inmunodeficiencia humana (HIV) presentan HAP. El TEPC tiene una prevalencia e incidencia de 3,2 casos/año/millón de habitantes y 0,9 casos por año. Existe un predominio del 65-80% de mujeres y la media de edad del diagnóstico es de 50 años.

En la Argentina se estima una incidencia de 601 a 2.085 casos de HAP con una prevalencia de 96 a 285 nuevos casos de HAP/año, y una mortalidad de 1,39 y 2,39 muertes/1.000.000 habitantes (promedio 76 muertes/año). Existe predominio del sexo femenino (1,76 a 3,16 contra 0,9 a 2,11/1.000.000) y la mayor mortalidad se da en los mayores de 70 años.

ETIOLOGÍA

La HP usualmente se divide en hipertensión arterial pulmonar (grupo 1) y la secundaria a otras patologías. La HAP es una enfermedad rara. La mitad de los pacientes con HAP padecen la forma idiopática (HAPI) (enfermedad esporádica sin historia familiar o factores desencadenantes para HAP), hereditaria, o inducida por drogas o toxinas (HAPD). La HAP familiar o hereditaria (HAPH) origina el 4-10% de los casos de HAP.

Existen diversos estímulos que pueden desencadenar la HP: ingesta de sustancias como fármacos anorexígenos, extractos de monocrotalina, solventes inhalados, metanfetamina, cocaína, aceite contaminado de colza y L-triptófano; infecciones, en particular por HIV-1, y

CUADRO 36-9-1. Clasificación de la hipertensión pulmonar. Guías 2015 ESC/ESR las cuales, a su vez, modifican ligeramente la del Consenso de Niza 2013

1. Hipertensión pulmonar arterial
- 1.1. Idiopática
- 1.2. Hereditaria
  - 1.2.1. Mutación *BMPR2*
  - 1.2.2. Otras mutaciones (ALK1; ENG, SMAD)
- 1.3. Inducida por drogas y toxinas
- 1.4. Hipertensión arterial pulmonar asociada
  - 1.4.1. Enfermedades del tejido conjuntivo
  - 1.4.2. Infección por el virus de la inmunodeficiencia humana
  - 1.4.3. Hipertensión portal
  - 1.4.4. Cardiopatías congénitas
  - 1.4.5. Esquistosomiasis

1'. Enfermedad venooclusiva pulmonar y/o hemangiomatosis capilar pulmonar
- 1'.1. Idiopática
- 1'.2. Hereditaria
  - 1'.2.1. Mutaciones EIF2AK4
  - 1'.2.2. Otras mutaciones
- 1'.3. Inducida por drogas y fármacos, toxinas y radiaciones
- 1'.4. Asociada con
  - 1'.4.1. Enfermedades del tejido conjuntivo
  - 1'.4.3. Infección HIV

1". Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido

2. Hipertensión pulmonar secundaria a cardiopatía izquierda
- 2.1. Disfunción sistólica
- 2.2. Disfunción diastólica
- 2.3. Enfermedad valvular
- 2.4. Obstrucción congénita o adquirida de los tractos de entrada o salida del corazón izquierdo y miocardiopatías congénitas
- 2.5. Estenosis de las venas pulmonares congénita o adquirida

3. Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad pulmonar o hipoxia
- 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
- 3.2. Enfermedad pulmonar intersticial
- 3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo/obstructivo
- 3.4. Trastorno respiratorio del sueño
- 3.5. Trastornos de hipoventilación alveolar
- 3.6. Exposición crónica a la altura
- 3.7. Alteraciones del desarrollo

4. Hipertensión pulmonar por tromboembolismo crónico y otras obstrucciones de la arteria pulmonar
- 4.1. Hipertensión pulmonar por tromboembolismo crónico
- 4.2. Otras obstrucciones de la arteria pulmonar
  - 4.2.1. Angiosarcoma
  - 4.2.2. Otros tumores intravasculares
  - 4.2.3. Arteritis
  - 4.2.4. Estenosis congénita de la arteria pulmonar
  - 4.2.5. Parasitosis (hidatidosis)

5. Hipertensión pulmonar multifactorial o de mecanismo incierto
- 5.1. Trastornos hematológicos: anemia hemolítica crónica, trastornos mieloproliferativos, esplenectomía
- 5.2. Trastornos sistémicos: sarcoidosis pulmonar, histiocitosis pulmonar de células de Langerhans, linfoangiomiomatosis, neurofibromatosis, vasculitis
- 5.3. Trastornos metabólicos: enfermedad de almacenamiento de glucógeno, enfermedad de Gaucher, trastornos tiroideos
- 5.4. Otros: microangiopatía trombótica tumoral pulmonar, obstrucción de origen tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica con o sin diálisis, HP segmentaria

enfermedades inflamatorias (tiroiditis autoinmune, anticuerpos antinucleares y anti-Ku circulantes).

La prevalencia de HP secundaria a cardiopatía aumenta con el avance del deterioro de la función ventricular izquierda o la gravedad del defecto valvular (grupo 2) y llega a comprometer hasta el 60% de los pacientes con deterioro grave de la función ventricular izquierda y con estenosis aórticas sintomáticas y a la casi totalidad de los pacientes con enfermedad mitral grave.

La HP leve es un hallazgo frecuente en las enfermedades del intersticio pulmonar y en la enfermedad obstructiva crónica; la HP grave se presenta en el síndrome combinado enfisema/fibrosis (grupo 3).

El 75% de los pacientes con TEPC (grupo 4). tienen antecedentes de TEP agudo, asociados a enfermedades trombofílicas como anticoagulante lúpico, anticuerpos antifosfolipídicos, deficiencia de proteínas S y C, proteína C-activada, mutación del factor V de Leyden, deficiencia de antitrombina III y otros. En el **cuadro 36-9-1** se presenta una clasificación de la hipertensión pulmonar.

Factores genéticos y hereditarios

Son más importantes en los pacientes del grupo 1. Se encontró una mutación del gen del receptor de I de la proteína ósea morfogénica (*BMPR2*) causante de la muerte y proliferación de células en las arterias pulmonares de pequeño calibre, responsable de los cambios histológicos típicos de la HAP. Interactuando con la angiopoyetina-1 induce cambios en el músculo liso y estimula la angiogénesis. Esta mutación se encuentra en el 75% de los casos de HAPH y el 25% de las HP esporádicas. Tiene una penetración menor del 50% y solo el 10-20% de los portadores del *BMPR2* desarrollan HAP. Este mismo gen se encontró en la HAP relacionada con los anorexígenos.

Las mutaciones como *BMPR1B* y *SMAD9* son responsables del factor de crecimiento tisular beta (TGF-b) en la HAP. Otras mutaciones genéticas como el *EIF2AK4* se hallan en el 100% de las HAPH, que también se asocia con mayor frecuencia al gen *PPH1* localizado en el locus 2q31/32/33/34 del cromosoma 216, que se transmite de forma autosómica dominante con penetrancia incompleta, sin relación con el cromosoma X. Otras asociaciones frecuentes son la mutación del receptor de tipo I del TGF-b (ALK-1) o del receptor accesorio de la endoglina (ENG) y la ausencia del gen *PPH148* en los pacientes con HAP y HIV.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Los hallazgos histopatológicos de la HP varían de acuerdo con los distintos grupos clínicos. En los pacientes con **HAP** se encuentran afectadas las arterias distales (500 nm de diámetro). Los cambios característicos incluyen hipertrofia de la capa media arterial, hiperplasia de la íntima y trombosis in situ. También pueden encontrarse lesiones más complejas, como arteritis y las características lesiones plexiformes, una dilatación aneurismática en una rama distal a una gran arteria obstruida. Esta dilatación se llena por una malla de microcanales de endotelio lineal, que puede originarse de canales colaterales de la circulación bronquial y ser el resultado de una forma de angiogénesis.

Existen tres patrones patológicos distintivos de la HP:

1. *Arteriopatía plexogénica* (30-60% de los pacientes con HAP).
2. *Arteriopatía trombótica* (40-50% de los pacientes con HAP, caracterizada por fibrosis intimal excéntrica y evidencias de trombosis in situ recanalizada).
3. *Enfermedad venooclusiva* (< 10% de los pacientes con HAP, caracterizada por proliferación intimal y fibrosis de las venas y vénulas intrapulmonares). Las venas pulmonares permanecen indemnes.

En la **enfermedad pulmonar venooclusiva** se afectan las venas septales y las vénulas preseptales, con lesiones fibróticas oclusivas, muscularización venular, proliferación capilar en parches, edema pulmonar, hemorragia alveolar, dilatación linfática y adenopatías e infiltrados inflamatorios. Las arterias distales presentan hipertrofia medial, fibrosis de la íntima y son infrecuentes las lesiones complejas.

La **HP asociada con enfermedad cardíaca** presenta dilatación y engrosamiento de las venas pulmonares, dilatación de los capilares, edema intersticial, hemorragia alveolar y agrandamiento de los vasos y nódulos linfáticos. Las arterias distales pueden presentar hipertrofia de la media y fibrosis de la íntima.

La **HP secundaria a enfermedad pulmonar e hipoxia** se caracteriza por hipertrofia y proliferación obstructiva de la media de las arterias pulmonares distales. A su vez, puede presentar distintos grados de destrucción del lecho vascular por áreas de enfisema o fibrosis.

Los pacientes con **HP secundaria a embolia pulmonar crónica** presentan trombos organizados, firmemente adheridos a la media arterial en las arterias elásticas que reemplaza la capa íntima normal y lleva a diferentes grados de obstrucción, hasta la oclusión completa de la luz. En las arteriolas sin oclusión se pueden encontrar hallazgos típicos de HAP, que incluyen lesiones plexiformes. Hay desarrollo de vasos colaterales provenientes de la circulación sistémica (bronquiales, costales diafragmáticas o coronarias).

FISIOPATOLOGÍA

Diferentes estímulos pueden producir, en pacientes susceptibles, idénticos patrones de lesión y reparación vascular. La vasoconstricción y la hipertrofia medial aparecen en las etapas tempranas de la enfermedad. Dada la importancia del endotelio en la regulación del flujo pulmonar y la resistencia vascular, su disfunción es fundamental en el desarrollo de la HP, en el control de la coagulación, en el tono vasomotor y en la remodelación vascular pulmonar.

La fisiopatología puede resumirse en las alteraciones que se describen a continuación (**fig. 36-9-1**).

Alteración del balance entre sustancias vasodilatadoras y vasoconstrictoras: una lesión endotelial puede provocar la alteración en el balance de los mediadores vasoactivos y contribuir al desarrollo y mantenimiento de la HP. Hay un incremento en la concentración de agentes vasoconstrictores y una pérdida o reducción de vasodilatadores pulmonares. También se produce un aumento de los factores plaquetarios vasoconstrictores circulantes, que contribuye al aumento en el tono muscular liso. Otros mediadores vasoactivos circulantes, como la serotonina (un potente vasoconstrictor pulmonar que promueve el crecimiento vascular), se encuentran aumentados en los pacientes con HP.

Disminución de la actividad de los canales del K: la disminución en la actividad de los canales del K de las células de músculo liso vascular (CMLV) lleva a mayor concentración del calcio intracelular en reposo y al incremento del tono vascular. El calcio intracelular es un importante regulador de la contracción y proliferación del músculo liso.

Proliferación endotelial y remodelación vascular: la proliferación de células endoteliales forma la base celular para el desarrollo de lesiones plexiformes y concéntricas en la HP. El factor de crecimiento endotelial (EGF) se encuentra presente en las lesiones plexiformes. Las

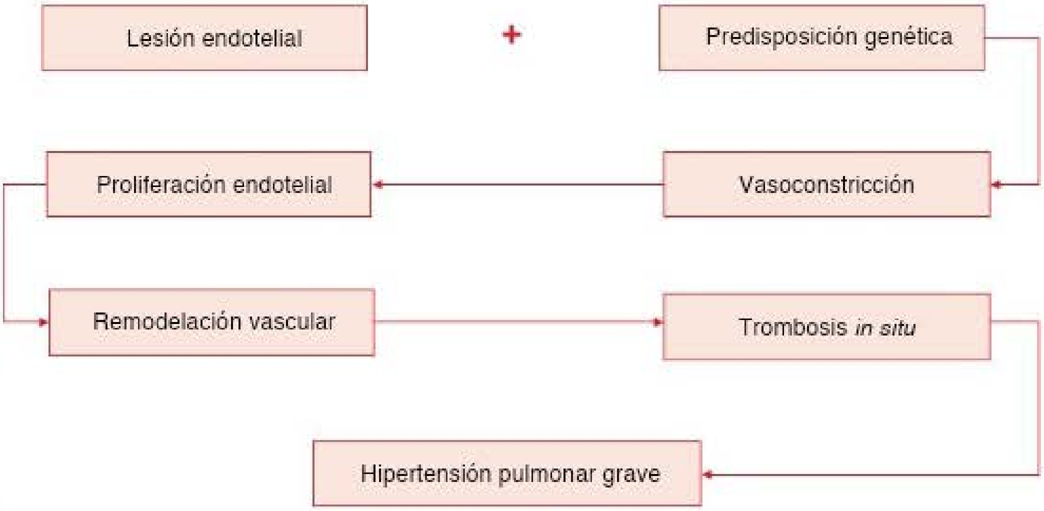


Fig. 36-9-1. Evolución fisiopatológica de la hipertensión pulmonar.

lesiones concéntricas tienen una menor concentración del EGF y probablemente sean más antiguas y tengan menor actividad proliferativa. La capa muscular en las arterias periféricas aparece en las etapas tempranas de la enfermedad, por la diferenciación de células precursoras en las CMLV maduras. Es seguida por un aumento en el grosor de la capa media de las arterias musculares, por hipertrofia e hiperplasia de las CMLV preexistentes y por aumento de la matriz extracelular, incluidas proteínas del tejido conjuntivo como el colágeno y la elastina. Después se produce una reducción en la concentración arterial, con formación neointimal, que inicialmente se caracteriza por la migración de las CMLV y más tarde se asocia con fibrosis, complejos arteriales dilatados y formaciones angiomatosas en la adventicia. En los sitios de lesión vascular se produce adhesión plaquetaria y liberación de factores de crecimiento endotelial y plaquetario (PGF). El PGF es un potente mitógeno de las CMLV y de los fibroblastos, mientras que el EGF puede comenzar la angiogénesis y reparar la línea endotelial. En los pacientes con HP se encuentra un marcado aumento del factor endotelial, pero no del plaquetario. Solo la reducción del volumen arterial contribuye al inicio de la hipertensión pulmonar, ya que el engrosamiento de la media y la aparición de capa muscular en las arterias pequeñas no son suficientes para el aumento de la presión. La disminución del óxido nítrico (NO) y de la prostaglandina I2 (PGI2) lleva a un aumento de la vasoconstricción pulmonar, con desvíos del flujo de las áreas con mayores cambios estructurales de HP y crecimiento de las CMLV, y a la apoptosis de células endoteliales debida a la pérdida de los efectos protectores del NO. La pérdida de vasodilatadores y el aumento de vasoconstrictores (serotonina y endotelina) tienen un papel importante en la hipertrofia de la media en la HP, actuando como factores de crecimiento de las CMLV. Diferentes estímulos, como las lesiones por rozamiento, las infecciones virales, los anorexígenos u otras mutaciones genéticas, pueden estimular la expansión de un EGF. La lesión pulmonar sobre las células endoteliales puede llevar a la muerte de estas. En sitios de apoptosis se libera el factor de crecimiento tisular (TGF-b) para suprimir la respuesta inflamatoria local contra las células apoptóticas. La muerte de una población de células endoteliales normales puede, en alguna medida, provocar el crecimiento de una célula endotelial similar a las progenitoras, resistente al TGF-b.

Actividad plaquetaria y trombosis in situ: las lesiones trombóticas, un mecanismo general de defensa hacia una lesión inespecífica, se encuentran en cualquier forma de HP grave, incluida la asociada con trastornos del sistema respiratorio o hipoxemia, y se localizan en las pequeñas arterias pulmonares, atribuibles a trombosis primaria in situ y no causadas por embolias pulmonares crónicas. Los trombos contribuyen a ocluir o a reducir la luz arterial y se relacionan con la duración y no con la gravedad del cuadro. La trombosis arterial in situ se puede iniciar o agravar por anomalías en la cascada de la coagulación, las células endoteliales y las plaquetas, con todos estos factores interactuando en el proceso de coagulación. El estado protrombótico en los pacientes con HP grave es secundario a la enfermedad principal, pero puede contribuir a su progresión. En condiciones normales, las funciones procoagulantes de las células endoteliales se encuentran en su mínima expresión, mientras que predominan sus funciones anticoagulantes y profibrinolíticas. El endotelio en reposo produce una variedad de factores coagulantes, pero en forma inactiva o en pequeñas cantidades, como el factor de Von Willebrand, el factor tisular y el factor V. Los pacientes con HP grave se encuentran en alto riesgo de desarrollar trombosis in situ, ya que hay un enlentecimiento de la circulación debido a la remodelación vascular y una alteración de las células endoteliales, que favorecen la adhesión plaquetaria y la generación de trombina. La disminución de los niveles de PGI2 y NO provoca la activación plaquetaria en la circulación pulmonar (aumento de las concentraciones de fibrinopéptido A, factor VIIIc y factor de Von Willebrand). La serotonina se produce en las células enterocromafines del intestino y se almacena en las plaquetas. Puede promover la migración de CMLV, la vasoconstricción arterial pulmonar y la microtrombosis local. Las alteraciones en la recaptación de serotonina incrementan la disponibilidad de la serotonina libre en la vecindad de la pared arterial. En condiciones normales, el lecho vascular pulmonar no está expuesto a niveles excesivos de serotonina, dado que prácticamente su totalidad se almacena en las plaquetas y la serotonina libre se metaboliza con rapidez en el hígado y en el endotelio pulmonar. La presencia de cortocircuitos portosistémicos permitiría que sustancias vasoconstrictoras y proliferantes, que normalmente se metabolizan en el hígado, lleguen a la circulación pulmonar.

En los pacientes con HP secundaria a cardiopatía izquierda hay una transmisión pasiva de la presión, un aumento del tono vasomotor y, en etapas avanzadas, una obstrucción estructural debida a la remodelación arterial que lleva a la HP fija.

En la HP secundaria a enfermedad pulmonar los mecanismos incluyen vasoconstricción hipóxica, compresión mecánica por la insuflación pulmonar, pérdida de capilares, inflamación y toxicidad por el cigarrillo que derivan en una lesión endotelial.

En la HP por TEPC se produce una obstrucción mecánica por el tromboembolismo no resuelto, con la consiguiente fibrosis de la arteria pulmonar, el TEP recurrente y la trombosis in situ secundaria a la presencia de factores trombofílicos. La inflamación, las lesiones por rozamiento y mecanismos similares a la HAP originan lesiones obliterativas no trombóticas distales en arterias no trombosadas.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas de la HP incluyen:

- **Disnea:** el síntoma más temprano en la mayoría de los casos de HP es la aparición gradual de disnea de esfuerzo. Su falta de especificidad suele retrasar el diagnóstico.
- **Dolor torácico:** existe isquemia con coronarias normales en un tercio de los individuos con HP debido a la disminución en la oferta miocárdica de oxígeno, la reducción en el gradiente sistólico a través del miocardio y el aumento de la demanda atribuible a un incremento del estrés parietal ventricular derecho.

- **Presíncope o síncope:** se presenta en un tercio de los pacientes a causa de arritmias supraventriculares o ventriculares, o de una vasodilatación sistémica que provoca hipotensión por la incapacidad de aumentar el volumen minuto cardíaco.
- **Intolerancia al ejercicio:** también puede manifestarse como debilidad o fatiga.
- **Edema periférico:** es expresión de disfunción ventricular derecha.
- **Fenómeno de Raynaud** (**Epónimos**): aparece en un 10% de los pacientes, en general mujeres, y se asocia con mal pronóstico.
- **Hemoptisis:** es un hallazgo infrecuente en los pacientes con HAP.

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Se debe preguntar sobre los factores de riesgo o asociados con la enfermedad, como exposición a fármacos y toxinas, enfermedades y cuadros clínicos que se relacionan a menudo con el desarrollo de HP. En la HAP, teniendo en cuenta que el riesgo absoluto de padecer la enfermedad por lo general es bajo, aun con los factores de riesgo conocidos, la susceptibilidad individual debe desempeñar un papel importante.

Examen físico

El examen físico provee valiosas pistas sobre la presencia, gravedad y causas subyacentes de la HP y puede sugerir que el paciente tenga una patología asociada con HP secundaria. Los signos de la HAP dependen de la gravedad de la enfermedad.

En el cuello se puede encontrar una **onda "a" prominente** en el pulso yugular a causa de un ventrículo derecho (VD) no distensible, una **onda "r"** de regurgitación tricuspídea, a medida que crece el VD, o **ingurgitación yugular** como signo de la falla del VD y aparición de insuficiencia cardíaca derecha.

En el tórax se observan un **latido sagital** y un **frémito** en el segundo espacio intercostal sobre la salida de la arteria pulmonar; ambos hallazgos se dan en los pacientes con hipertrofia ventricular derecha grave. En la auscultación cardíaca se puede encontrar un **segundo ruido acentuado** en la región pulmonar, un **clic sistólico temprano** por interrupción súbita de la apertura de la válvula pulmonar, un **cuarto ruido ventricular derecho** por un ventrículo derecho rígido, un **galope por tercer ruido derecho** (como signo de insuficiencia cardíaca avanzada), un **soplo mesosistólico de eyección** (por el flujo de salida turbulento a través de la válvula pulmonar), el **soplo de Graham Steell** (es un soplo suave diastólico a lo largo del borde esternal izquierdo de regurgitación pulmonar, producido por la dilatación del anillo valvular pulmonar o del tracto de salida del VD) y un **soplo holosistólico de regurgitación** que aumenta con la inspiración por insuficiencia tricuspídea.

En caso de disfunción ventricular puede haber hepatomegalia y reflujo hepatoyugular, edema periférico, ascitis, hipotensión, pulso *parvus* y extremidades frías.

Asimismo, hay signos que sugieren un compromiso secundario, como la cianosis central por hipoxemia o cortocircuito derecha-izquierda; las telangiectasias cutáneas y la esclerodactilia, que son signos de esclerodermia, y los dedos en palillo de tambor (en las enfermedades congénitas pulmonares o hepáticas). El uso de los músculos accesorios, la espiración prolongada y la tos productiva sugieren enfermedad pulmonar parenquimatosa. La hipertensión arterial sistémica puede indicar apnea del sueño o disfunción ventricular izquierda.

Exámenes complementarios

El objetivo de las pruebas diagnósticas en los pacientes con HP es descartar las causas secundarias de esta y evaluar su gravedad.

Radiografía de tórax: pueden verse arterias pulmonares prominentes con campos claros. La radiografía de tórax es útil para descartar causas secundarias como el compromiso parenquimatoso pulmonar. No hay correlación entre la gravedad de la HP y la magnitud de las alteraciones radiológicas. Una radiografía normal no descarta la HP.

Electrocardiograma: suele mostrar la desviación derecha del eje eléctrico, hipertrofia ventricular derecha y cambios en la onda T como índice de sobrecarga. La aparición de aleteo o fibrilación auricular se ve en las etapas avanzadas y lleva al deterioro clínico.

Pruebas de laboratorio: para evaluar el estado clínico y confirmar las causas de HP como HIV, ETC y trombofilia. El péptido cerebral natriurético (BNP) es un marcador de gravedad.

Gases en sangre: la presión arterial de oxígeno (PO_2) es normal o existe hipoxemia leve con hipocapnia debido a la hiperventilación alveolar. La hipoxemia grave se debe a una disminución del volumen minuto cardíaco con desigualdad en la relación ventilación/perfusión o a la presencia de cortocircuitos intracardíacos a través de un foramen oval permeable.

Ecocardiograma: es el paso inicial para la evaluación de la HP, permite evaluar el tamaño de las cavidades y la función ventricular sistólica y diastólica, la valoración de la insuficiencia tricuspídea para estimar la presión sistólica pulmonar, la morfología y función de las válvulas cardíacas, y la presencia de cortocircuitos intracardíacos o intrapulmonares mediante el uso de contraste.

El Doppler cardíaco es la técnica no invasiva más sensible para la detección de la sobrecarga de presión del VD. Puede detectar restricción al llenado del VD con grave dilatación de las cavidades derechas. También permite controlar la respuesta al tratamiento. La determinación con Doppler continuo de la velocidad de regurgitación tricuspídea aplicando la fórmula modificada de Bernoulli hace posible estimar la presión sistólica del VD, que se puede obtener en un 95% de los pacientes.

El ecocardiograma transesofágico (ETE) es más sensible para determinar defectos intracardíacos como foramen oval, defectos del *septum* interauricular situados atípicamente (en especial los de tipo venoso) y alteraciones del drenaje pulmonar. El ETE se puede realizar en forma segura en los pacientes con HP y provee datos adicionales en el 25% de los casos.

Pruebas de función pulmonar: son una parte necesaria de la evaluación inicial de todo paciente con HP, en especial para excluir o caracterizar la contribución de enfermedades pulmonares subyacentes. En el TEPC un 20% de los pacientes muestran un patrón restrictivo, con una reducción de la capacidad vital por debajo del 80% de lo normal. El 20% de los pacientes con esclerosis sistémica tienen una reducción aislada de la capacidad de difusión. Los pacientes con HAP tienen un patrón restrictivo moderado o una baja capacidad de difusión, que no se correlaciona con la gravedad de la HP.

Pruebas de esfuerzo cardiopulmonares: se pueden utilizar para evaluar la respuesta terapéutica y revelan un patrón característico de limitación al ejercicio, con disminución del consumo de oxígeno máximo y respuesta respiratoria exagerada. La caminata de 6 minutos provee información útil sobre la hemodinámica de reposo y la supervivencia a largo plazo.

Centellograma pulmonar de ventilación/perfusión: es el método no invasivo más accesible para evaluar la presencia de trombosis pulmonar. Los centellogramas de los pacientes con TEPC muestran por lo menos un segmento o más con defectos de perfusión, que típicamente no se correlacionan y son mayores que los defectos de ventilación.

Tomografía computarizada (TC): la TC helicoidal sirve para visualizar trombos centrales, en algunos casos mejor que la angiografía.

Tomografía de alta resolución: puede realizarse sobre la base de una TC helicoidal. Permite vistas más detalladas del parénquima pulmonar durante la evaluación de la HP o hipoxia, que pueden ayudar en el diagnóstico de fibrosis pulmonar. Un patrón en mosaico del parénquima y la variación en el tamaño de los vasos son signos sugestivos de TEPC (**caso clínico 36-9-1**).

Resonancia magnética (RM): puede evaluar en forma no invasiva la cavidad del VD, su tamaño, forma y volumen, el grosor miocárdico y la presencia de masas y edema. Asimismo, permite de forma no invasiva la evaluación hemodinámica (volumen minuto, distensibilidad pulmonar arterial y masa ventricular), sobre todo para el seguimiento. Puede delinear anormalidades anatómicas de las arterias pulmonares, entre ellas la presencia de trombos. La presión pulmonar media se correlaciona linealmente con el grosor de la pared, el diámetro de la vena cava y el diámetro del tronco de la arteria pulmonar.

Polisomnografía: se debe realizar en pacientes con somnolencia diurna, dado que el 10-20% de los pacientes con apnea del sueño tienen HP.

Arteriografía pulmonar: es importante para confirmar o excluir el diagnóstico de TEP y para definir la extensión y localización del trombo. Se puede realizar de forma segura en los pacientes con HP grave y falla ventricular derecha. Los trombos crónicos son distintos de los agudos y se ubican en diferentes localizaciones, muchas veces incorporados a la pared arterial retraída. Las obstrucciones toman forma de bandas o redes, algunas veces con dilataciones posestenóticas. Las superficies intimales irregulares, la terminación redondeada de ramas segmentarias, el estrechamiento luminal de arterias centrales y de arterias de bordes filosos indican la presencia de TEPC. En los pacientes con HAP puede mostrar las imágenes características de "poda" de las arterias distales.

Cateterismo cardíaco derecho: es la prueba más importante en la caracterización de la HP. La medición invasiva de la presión media pulmonar, el flujo sanguíneo arterial pulmonar, la presión de enclavamiento capilar, la presión de la aurícula derecha y la saturación de la sangre venosa mixta proveen la caracterización más definitiva de la hemodinámica pulmonar. Esta debe evaluarse con exactitud, dado que esos parámetros se correlacionan con la supervivencia. Sirve para evaluar la presencia de cortocircuitos intracardíacos, medir la resistencia vascular pulmonar y la respuesta a los vasodilatadores y evaluar el pronóstico. Cuando está indicada, permite realizar la prueba de vasorreactividad pulmonar aguda.

PRONÓSTICO

La HAP es una enfermedad grave con una supervivencia sin tratamiento del 57% a los 5 años desde el diagnóstico. El pronóstico depende de la etiología, la gravedad y el tratamiento. Los factores de riesgo de mala evolución son el sexo masculino, la edad mayor de 50 años, la peor clase funcional y falla ventricular derecha (un año de supervivencia en ausencia de tratamiento). La HAP asociada a ETC, la hipertensión portal y las formas familiares son las de peor pronóstico.

CONCLUSIÓN

La HP puede presentarse como secundaria a distintas causas cardiopulmonares o ser de origen descono-

CASO CLÍNICO 36-9-1

Flavio, de 38 años, consulta por disnea de esfuerzo en clase funcional II, desarrollada durante los últimos años. Relata una historia de varios años de episodios paroxísticos de disnea alternados con períodos asintomáticos. En el examen físico se comprueba dificultad respiratoria con tiraje y uso de músculos accesorios, ingurgitación yugular, segundo ruido aumentado de intensidad, un soplo eyectivo mesosistólico a lo largo del borde esternal izquierdo y uno holosistólico con refuerzo durante la inspiración. Se realiza una gasometría que muestra hipoxemia leve e hipocapnia. El electrocardiograma (ECG) presenta un ritmo sinusal, eje del QRS desviado a la derecha y signos de hipertrofia y sobrecarga del ventrículo derecho. La radiografía de tórax evidencia una cardiomegalia a expensas de las cavidades derechas y un arco medio rectificado.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué otros estudios complementarios solicitaría?

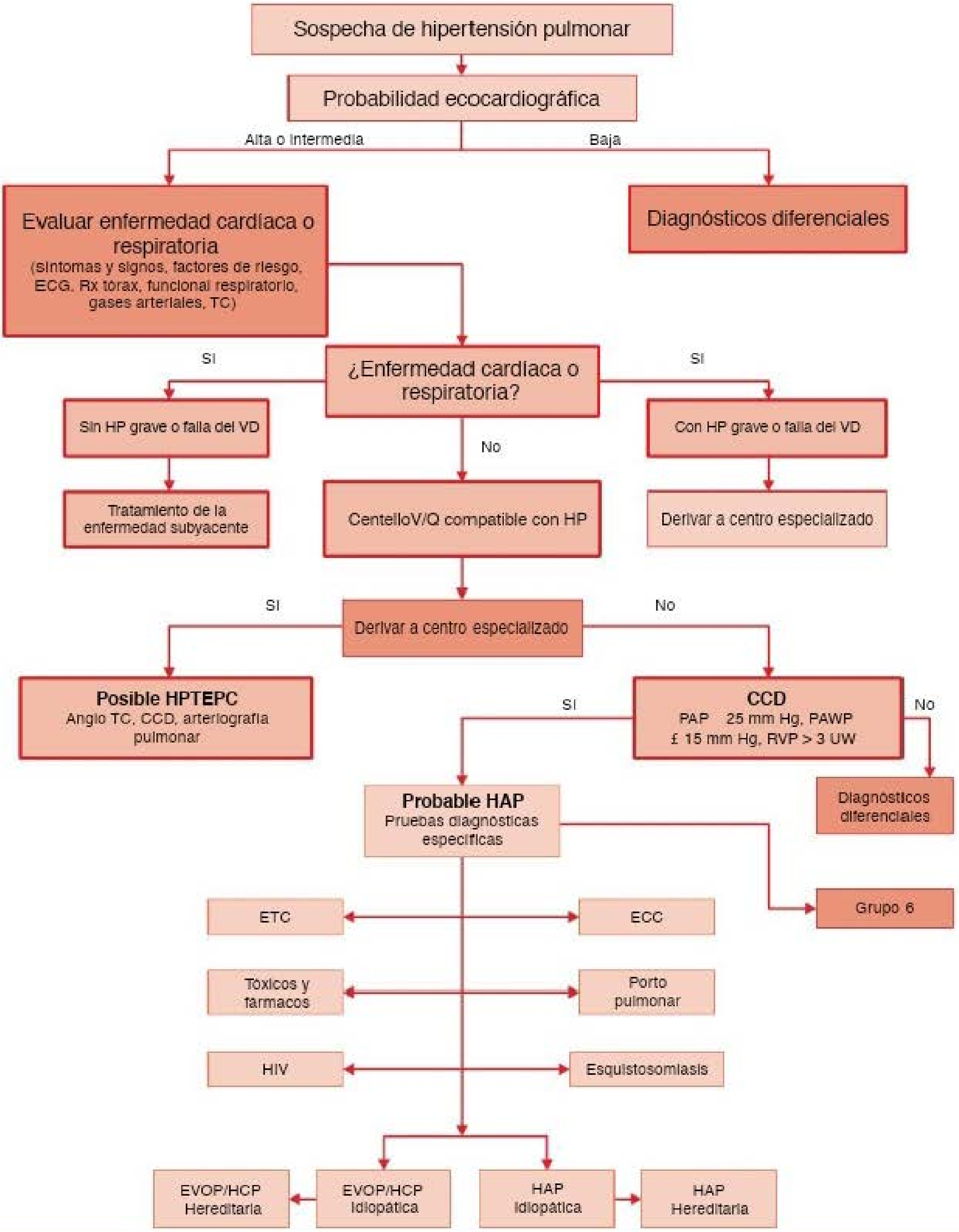
Comentario

Se trata de un paciente de mediana edad con una historia de episodios paroxísticos de disnea súbita que fueron empeorando con el tiempo y llevaron al deterioro hemodinámico. El examen físico, el ECG y la radiografía de tórax muestran cambios sugerentes de crecimiento de las cavidades derechas.

Se solicitó un ecocardiograma que mostró un VD dilatado, con movimiento paradójico del *septum* interventricular, insuficiencia tricúspidea severa que permite estimar una presión sistólica en la arteria pulmonar de 75 mm Hg, con cavidades izquierdas normales, y el tronco de la arteria pulmonar dilatado, con imágenes compatibles con un trombo. Se realizó un ecocardiograma transesofágico que confirmó los hallazgos. La TC helicoidal confirmó la presencia de trombos organizados en las arterias distales, compatible con TEP crónico. En los exámenes de laboratorio se detectó anticoagulante lúpico.

cido (HAPI). Esta última afecta predominantemente a mujeres jóvenes y suele llevar a la muerte por insuficiencia cardíaca derecha en pocos años después del diagnóstico.

El enfoque diagnóstico se basa en la identificación de las causas secundarias y llega al de HAP por descarte. Los métodos fundamentales son una detallada historia clínica y familiar, un minucioso examen físico complementado con estudios como el ecocardiograma Doppler, el centellograma de ventilación/perfusión y el cateterismo cardíaco. En la **figura 36-9-2** se presenta un algoritmo diagnóstico de la hipertensión pulmonar.


Sospecha de hipertensión pulmonar
Probabilidad ecocardiográfica
Alta o intermedia
Baja
Evaluar enfermedad cardíaca o respiratoria
(síntomas y signos, factores de riesgo, ECG, Rx tórax, funcional respiratorio, gases arteriales, TC)
Diagnósticos diferenciales
Sí
¿Enfermedad cardíaca o respiratoria?
Sí
Sin HP grave o falla del VD
Con HP grave o falla del VD
No
Tratamiento de la enfermedad subyacente
CentelloV/Q compatible con HP
Derivar a centro especializado
Sí
Derivar a centro especializado
No
Posible HPTEPC
Angio TC, CCD, arteriografía pulmonar
Sí
CCD
PAP 25 mm Hg, PAWP £ 15 mm Hg, RVP > 3 UW
No
Probable HAP
Pruebas diagnósticas específicas
Diagnósticos diferenciales
Grupo 6
ETC
ECC
Tóxicos y fármacos
Porto pulmonar
HIV
Esquistosomiasis
EVOP/HCP Hereditaria
EVOP/HCP Idiopática
HAP Idiopática
HAP Hereditaria

CCD: cateterismo cardíaco derecho; ECC: enfermedad cardíaca congénita; ECG: electrocardiograma; ETC: enfermedad del tejido conjuntivo; ETT: ecocardiografía transtorácica; EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar; HAP: hipertensión arterial pulmonar; HCP: hemangiomatosis capilar pulmonar; HP: hipertensión pulmonar; HPTEPC: hipertensión pulmonar por TEP crónico; PAPm: presión arterial pulmonar media; PAWP: presión de oclusión arterial pulmonar; PFR: pruebas funcionales respiratorias; RVP: resistencia vascular pulmonar; Rx: radiografía; TC; tomografía computarizada; UW: unidades Wood; V-Q: ventilación-perfusión; VD: ventrículo derecho; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

Fig. 36-9-2. Algoritmo diagnóstico de la hipertensión pulmonar.

Véase **Bibliografía** cap. 36-9 *Hipertensión pulmonar.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 36-9 *Hipertensión pulmonar.*
Véase **Autoevaluación** cap. 36-9 *Hipertensión pulmonar.*

36-10

Tromboembolismo de pulmón

Walter H. Taddey

DEFINICIÓN

Se denomina tromboembolismo de pulmón (TEP) a la oclusión de la vasculatura pulmonar por un émbolo. El término abarca varias fuentes embolígenas como trombos, aire, émbolos sépticos, médula ósea, cemento de artroplastia, líquido amniótico o tumores.

ETIOPATOGENIA

Tres influencias principales llevan a la formación de trombos en el sistema venoso de los miembros (***tríada de Virchow***) (**Epónimos**):

- lesión endotelial
- estasis sanguínea o flujo turbulento
- estados de hipercoagulabilidad

Frente a estas circunstancias se forman pequeños nidos en las valvas de las venas y la presencia de plaquetas y fibrina lleva a la progresión proximal del trombo. El balance entre los mecanismos trombogénicos y trombolíticos conduce a la obstrucción total del vaso, a la resolución del trombo o a su rotura y embolización en las arterias pulmonares.

Cerca del 90% de los émbolos tienen como origen una trombosis venosa profunda (TVP). El TEP y la TVP son parte de un mismo proceso patológico, denominado **enfermedad venosa tromboembólica** (EVT). La mayor fuente de embolias son las venas proximales de los miembros inferiores, a pesar de que es más frecuente la trombosis de las venas infrapoplíteas (que no tienden a embolizar).

Los factores predisponentes para la EVT se agrupan en condiciones clínicas y defectos sanguíneos, sean heredados o adquiridos.

Las *condiciones clínicas* de alto riesgo son la edad, la masa corporal, la inmovilización, el traumatismo, la cirugía (especialmente pélvica), la insuficiencia cardíaca congestiva, la sepsis, el parto o puerperio, el uso de compuestos estrogénicos, las neoplasias, el tabaquismo marcado y la hipertensión arterial; en cambio, no hay relación entre el TEP y la dislipidemia o la diabetes. La inmovilización, aun breve (una semana), predispone a la EVT. La frecuencia aproximada de TVP en los pacientes quirúrgicos es de 5% en las hernioplastias, 15-30% en la cirugía mayor abdominal y 50-75% en los casos quirúrgicos de fractura de cadera.

Las *condiciones sanguíneas* incluyen mutaciones con pérdida de su función de los genes que codifican los anticoagulantes naturales como la resistencia a la proteína C (*PROC factor V de Leiden*), proteína S (*PROS1*) y antitrombina III (*SERPINC1*). Son mutaciones muy heterogéneas que aumentan el riesgo de EVT hasta 10 veces en las familias afectadas. Otras mutaciones más comunes afectan los genes que codifican las proteínas procoagulantes, como F5 (factor V de la coagulación), F2 (protrombina) y aquellos que regulan el fibrinógeno (FGA, FGAB y FGG). Otros factores de riesgo relacionados son la hiperhomocisteinemia, los anticuerpos antifosfolipídicos o el anticoagulante lúpico. Como en el caso de muchas enfermedades, la interacción entre los factores de riesgo del paciente y el contexto es fundamental.

FISIOPATOLOGÍA

El TEP se presenta desde asintomático hasta en su forma masiva con muerte súbita. Tanto la magnitud del émbolo como la presencia o la ausencia de enfermedad cardiopulmonar previa son responsables de las consecuencias hemodinámicas del TEP agudo.

En el TEP agudo se afectan tanto la circulación como el intercambio gaseoso y el compromiso ventricular derecho es la principal causa de la mortalidad.

La obstrucción arterial y la liberación plaquetaria de agentes vasoactivos como la serotonina y el tromboxano A2 elevan la resistencia vascular pulmonar. Esto aumenta el espacio muerto alveolar y redistribuye el flujo sanguíneo (alterando la relación ventilación/perfusión). El deterioro del intercambio gaseoso y la estimulación de receptores de irritación generan hiperventilación alveolar. Se produce broncoconstricción refleja, que aumenta la resistencia aérea, y edema pulmonar, que disminuye la distensibilidad (**fig. 36-10-1**).

En el TEP masivo la elevación súbita de la poscarga del ventrículo derecho (VD) provoca la dilatación de la cavidad ventricular (mecanismo de Frank-Starling) que, junto con la activación neurohormonal, llevan a un aumento del inotropismo y cronotropismo en un intento por mejorar el flujo pulmonar, aumentando el trabajo y el consumo de oxígeno cardíaco. Sigue luego una caída del índice cardíaco (a pesar de una tensión arterial adecuada, una precarga constante o aumentada y una contractilidad conservada). A medida que la tensión arterial sistémica cae y la presión del VD aumenta, se achica el gradiente de presión entre la aorta y el VD, lo que genera isquemia que contribuye a la falla cardíaca; a esto se agregan la constricción pericárdica ante la dilatación aguda del VD, así como el desvío a la izquierda del tabique interventricular. Esta secuencia es más marcada en ausencia de enfermedad cardiopulmonar previa, ya que el VD no se encuentra hipertrofiado y, por lo tanto, está menos preparado para la sobrecarga aguda y claudica con una presión pulmonar media aproximada de 40 mm Hg (**fig. 36-10-2**).

La hemorragia alveolar debida a la obstrucción de las arterias distales y al ingreso de sangre de las arterias bronquiales se resuelve sin infarto en la mayoría de los pacientes, pero puede progresar a infarto en aquellos con enfermedades previas.

EVOLUCIÓN NATURAL Y PRONÓSTICO

Una vez instalada la TVP, el trombo se puede resolver, progresar o embolizar. El TEP puede ocurrir como un evento aislado o en forma de episodios sucesivos. En la fase aguda, un primer ataque puede llevar a la muerte, tener consecuencias clínicas moderadas o graves, o no dar ningún síntoma. En general, los trombos grandes son una amenaza mayor que los pequeños. Hay un riesgo considerable de recurrencia, en especial durante las primeras 4-6 semanas, que disminuye si la anticoagulación es adecuada. La mortalidad del TEP no tratado es del 25-30%.

Todo TEP debe considerarse potencialmente mortal debido a la posibilidad de recurrencias, cualquiera que sea la gravedad del primer episodio. Con una anticoagulación adecuada, la incidencia de recurrencia, mortal o no, disminuye a menos del 8%.

El pronóstico a largo plazo depende de la enfermedad subyacente. Los factores asociados con mayor mortali-

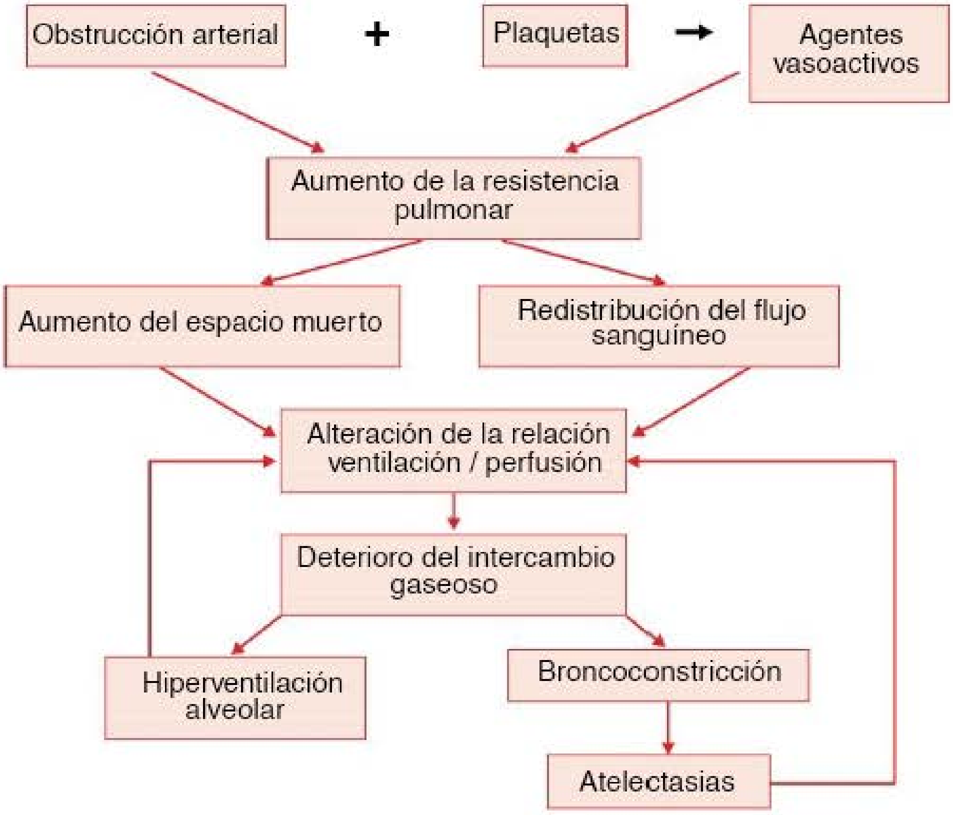
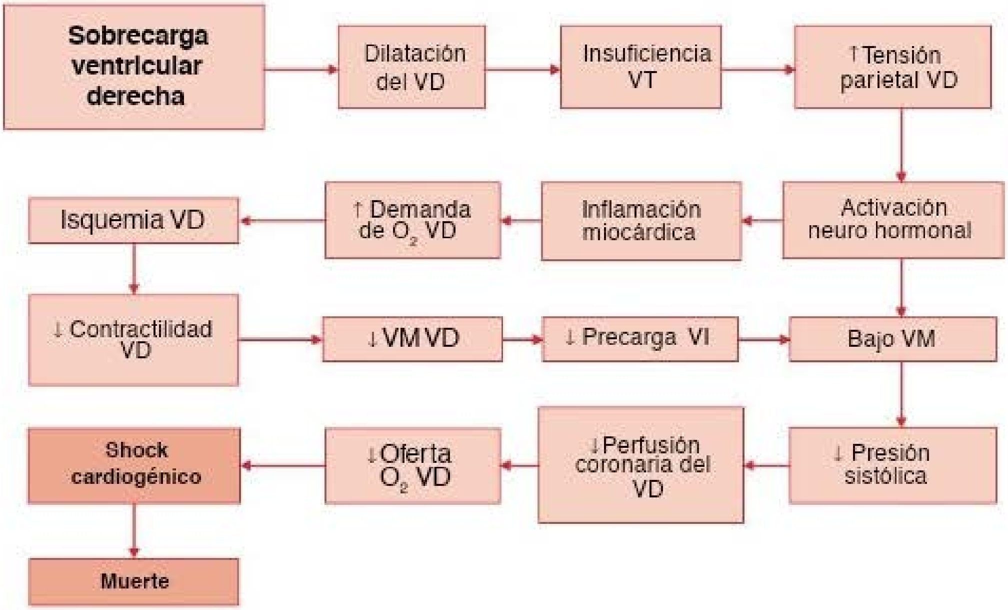

Obstrucción arterial
+
Plaquetas
Agentes vasoactivos
Aumento de la resistencia pulmonar
Aumento del espacio muerto
Redistribución del flujo sanguíneo
Alteración de la relación ventilación / perfusión
Deterioro del intercambio gaseoso
Hiperventilación alveolar
Broncoconstricción
Atelectasias

Fig. 36-10-1. Fisiopatología del tromboembolismo de pulmón.



VD: ventrículo derecho; VT: válvula tricúspide; O_2: oxígeno; VM: volumen minuto

Fig. 36-10-2. Fisiopatología de la falla del ventrículo derecho en el tromboembolismo de pulmón.

dad son: edad avanzada, cáncer, accidente cerebrovascular (ACV) y enfermedad cardiopulmonar. En ocasiones, el TEP es una enfermedad recurrente que evoluciona de forma episódica. El TEP crónico es una enfermedad distinta del TEP agudo y, si no se lo trata, lleva a la hipertensión pulmonar y a la muerte al cabo de 2 o 3 años.

INCIDENCIA Y PREVALENCIA

La incidencia anual de TVP y TEP en la población general de los países occidentales se estima en 2 y 1 por 1.000, respectivamente. El número de casos silentes no mortales no se puede estimar. En los estudios de autopsias, la prevalencia de TEP no sospechado previamente es de 3-8% en la población general (con algunos estudios que mostraron tasas de hasta el 18%) y de 12-15% en los pacientes internados La incidencia de EVT se duplica en cada década después de los 40 años y llega al 7 por 1.000 en los mayores de 70.

La edad avanzada es el factor de riesgo más importante para la enfermedad tromboembólica pulmonar por los siguientes mecanismos: aumento de la activación de la coagulación sanguínea, estasis venosa (inmovilidad, obstrucción venosa, aumento de la presión venosa, aumento de la viscosidad sanguínea, várices de los miembros inferiores y arritmias auriculares) y lesiones de la pared vascular por traumatismos de los miembros inferiores, o cirugías de cadera y rodilla.

La incidencia de TEP es del 46% cuando la trombosis se localiza por debajo de la rodilla, del 67% si afecta el muslo y del 77% si hay compromiso de las venas pélvicas. En los TEP graves la mayoría de los trombos se originan de las venas proximales.

El TEP representa la tercera causa más frecuente de mortalidad en los pacientes internados.

CLASIFICACIÓN

El tromboembolismo de pulmón agudo (TEPa) se clasifica de acuerdo con su repercusión hemodinámica en **TEP de alto riesgo o masivo** (con shock o hipotensión arterial), con una mortalidad > 15%, y **TEP de no alto riesgo o no masivo** (sin shock ni hipotensión arterial), con una mortalidad < 1%. Una tercera categoría es el de riesgo intermedio o submasivo, en los pacientes sin shock o hipotensión, pero con compromiso del VD en el ecocardiograma, con una mortalidad de 3-15% (**fig. 36-10-3**).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas y el pronóstico del TEP van a depender del tamaño del émbolo y su repercusión hemodinámica. La **disnea** (por lo general de comienzo súbito) es el síntoma más frecuente y la **taquipnea** es el signo más habitual del TEP. Otros síntomas clásicos incluyen **ansiedad**, **diaforesis**, **tos**, **dolor torácico de tipo pleurítico** de comienzo súbito (puntada de costado), **presíncope**, **síncope** o **angor** (probablemente, por isquemia del VD). Los signos clásicos son **aprensión**, **diaforesis**, **taquicardia**, **taquipnea**, **cianosis**, **hemoptisis**, **colapso cardiovascular**, **paro cardíaco** o **muerte súbita**.

Formas inusuales de presentación son el accidente cerebrovascular por **embolia paradójica**, la **fiebre** de origen desconocido y el **dolor abdominal** o **pélvico**.

La disnea súbita, la taquipnea o el dolor torácico (tipo pleurítico) están presentes en el 97% de los pacientes con enfermedad cardiopulmonar previa o sin ella. La presencia de **cianosis**, síncope o colapso cardiovascular suele indicar un caso de TEP de alto riesgo, mientras que el hallazgo de dolor pleurítico, tos y hemoptisis sugiere un TEP periférico no de alto riesgo con compromiso pleural (**caso clínico 36-10-1**).

Un cuadro de disnea súbita episódica en un paciente inmovilizado debe hacer sospechar un tromboembolismo de pulmón.

En los pacientes con enfermedad cardiopulmonar previa, el único síntoma puede ser el agravamiento de la disnea (**cuadro 36-10-1**).

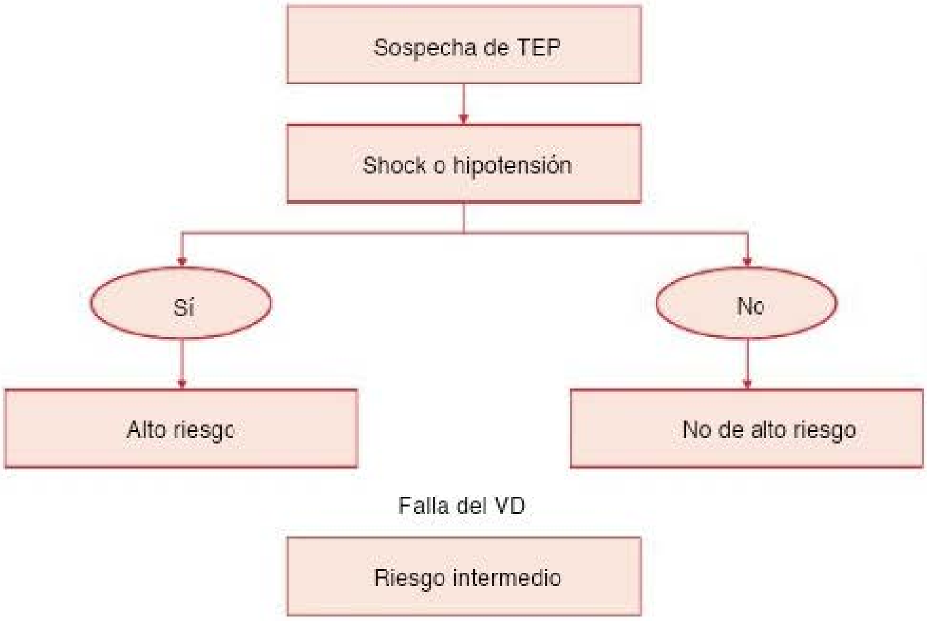


Fig. 36-10-3. Clasificación del tromboembolismo de pulmón.

DIAGNÓSTICO

Los signos y síntomas de TEP no son suficientes para afirmar o descartar el diagnóstico y deben utilizarse en combinación con los factores de riesgo. Por otra parte, no hay forma de diagnosticarlo si antes no se lo sospecha.

El diagnóstico de TEP constituye un gran desafío, ya que solo algunos pacientes consultan por los síntomas clásicos descritos. En los estudios *post mortem* se descubrió que el 40% de los pacientes habían consultado a un servicio médico sin ser diagnosticados.

CASO CLÍNICO 36-10-1

Eulalia, de 75 años, se encuentra internada en la sala de clínica médica desde hace 15 días por deshidratación y deterioro del estado general. Luego de varios episodios de desasosiego comienza con hipotensión arterial severa y mala perfusión periférica. Es trasladada a la unidad coronaria, donde ingresa diaforética, disneica, con la piel fría y sudorosa y alteración del estado de conciencia. Se realiza un electrocardiograma (ECG) que muestra taquicardia sinusal y trastornos de la conducción de la rama derecha. La radiografía de tórax muestra una silueta cardiovascular en límites normales y un arco medio rectificado. Se solicita un ecocardiograma en el cual se observa un ventrículo izquierdo (VI) colapsado, un ventrículo derecho (VD) muy dilatado y con una imagen sugerente de trombo en su interior. El eco-Doppler venoso evidencia falta de colapsabilidad de la vena poplítea izquierda, con material ecogénico en su interior.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué estudio complementario solicitaría?

Comentario

En una paciente de 75 años, internada desde hace varios días, con shock de instalación brusca y sin evidencias de sangrado ni infección, uno de los diagnósticos más frecuentes es el de TEP de alto riesgo. El ECG descarta la presencia de un síndrome coronario agudo y muestra un patrón sugerente de sobrecarga ventricular derecha. El ecocardiograma confirma la sospecha de sobrecarga aguda del VD y la presencia de un trombo en tránsito en él. Debido a la gravedad del cuadro clínico, sin necesidad de otros estudios diagnósticos, se procede al tratamiento.

Anamnesis

Debe estar orientada hacia la búsqueda de factores predisponentes y de los síntomas de presentación.

CUADRO 36-10-1. Signos, síntomas y hallazgos en el tromboembolismo de pulmón

Síntomas	**(%)**
Disnea	80
Dolor pleurítico	52
Dolor torácico	12
Tos	20
Hemoptisis	11
Síncope	19
Signos	
Taquipnea (> 24′)	70
Taquicardia (> 100′)	26
Signos de TVP	15
Fiebre (> 38,5 °C)	7
Cianosis	11
Radiografía de tórax	
Atelectasias o infiltrado	49
Derrame pleural	46
Densidad triangular con base pleural	23
Elevación del diafragma	36
Disminución de la vascularidad pulmonar	36
Amputación de una arteria hiliar	36
Gases sanguíneos	
Hipoxemia	75
Electrocardiograma	
Sobrecarga ventricular derecha	50

Examen físico

El examen físico de los pacientes con TVP y TEP arroja pocos datos en el 50% de los casos. Se pueden encontrar signos de disfunción ventricular derecha, que incluyen ingurgitación yugular con onda "r" (regurgitante), un latido anterior paraesternal, un componente acentuado del segundo ruido y un soplo sistólico a lo largo del borde esternal bajo, que aumenta con la inspiración.

Pueden observarse también signos de TVP como edema de la pierna, cuya ubicación depende de la localización del trombo, dolor e inflamación local (véase Extremidades en **cap. 35-1** *Examen general*).

Exámenes complementarios

En el diagnóstico de TEP es esencial la determinación de la probabilidad clínica de padecer la enfermedad para correlacionarla con los hallazgos de los métodos complementarios.

La ausencia o la presencia de factores de riesgo es esencial en la evaluación de la probabilidad de esta entidad, dado que aumenta con el incremento del número de factores. Con esta finalidad se diseñaron diversas escalas de riesgo; las utilizadas con mayor frecuencia son la de Wells y la de Génova (**cuadros 36-10-2** y **36-10-3**).

Radiografía de tórax

Su valor en el diagnóstico es escaso. Su mayor utilidad es sugerir o descartar diagnósticos alternativos como neumonía, neoplasias e insuficiencia cardíaca congestiva. En un 40% de los pacientes las radiografías son normales. Las alteraciones descritas clásicamente son evidencias de oclusión central de la arteria pulmonar con aumento de la claridad del campo pulmonar (oligohemia focal, signo de Westermark), dilatación de la arteria pulmonar derecha, atelectasias laminares, pequeños derrames pleurales, elevación de un hemidiafragma y una opacidad de forma triangular con base en la pleura debida a hemorragia alveolar y, por lo general, mal llamada infarto pulmonar.

En un paciente con sospecha clínica de TEP, la ausencia de alteraciones en la radiografía de tórax es un dato a favor de ese diagnóstico.

CUADRO 36-10-2. Escala de Wells simplificada

Hallazgos	Puntaje*
Signos/síntomas clínicos de TVP (por lo menos tumefacción de la pierna y dolor a la palpación de las venas profundas)	3
Ausencia de un diagnóstico alternativo tanto o más probable que un TEP	3
Frecuencia cardíaca > 100/min	1,5
Inmovilización o cirugía en las últimas 4 semanas	1,5
Antecedentes de TVP o TEP	1,5
Hemoptisis	1
Cáncer activo tratado en los últimos 6 meses	1

*La categoría se establece por la suma de los puntajes individuales. Probabilidad baja: < 2; moderada: 2-6; alta: > 6.

CUADRO 36-10-3. Escala de Génova

Variable	Puntos
Factores predisponentes	
Edad > 65	+1
TVP o TEP previo	+3
Cirugía o fractura dentro del último mes	+2
Tumores malignos activos	+2
Síntomas	
Dolor de piernas, unilateral	+3
Hemoptisis	+2
Signos clínicos	
Frecuencia cardíaca entre 74 y 94 lat/min	+3
Frecuencia cardíaca mayor de 95 lat/min	+5
Edema unilateral o dolor a la palpación	+4
Probabilidad clínica	*Total*
Baja	0-3
Intermedia	4-10
Alta	> 11

Electrocardiograma

Casi siempre es normal o solo muestra taquicardia sinusal. Resulta útil en los diagnósticos diferenciales del TEP. Un hallazgo electrocardiográfico frecuente es la inversión de la onda T en las precordiales anteriores, en especial V1 a V4, probablemente por isquemia inferoposterior. Los hallazgos clásicos son el complejo S1Q3T3 en las precordiales derechas, la desviación del eje a la derecha y los trastornos de conducción de la rama derecha debidos a sobrecarga ventricular derecha, pero estos no son diagnósticos de TEP.

Gasometría arterial

Puede encontrarse hipoxemia con hipocapnia y una relación alveoloarterial aumentada, acompañadas por alcalosis respiratoria, pero estos hallazgos no son específicos del TEP. Un valor normal de gases en sangre no excluye el diagnóstico de esta entidad y un valor anormal no lo confirma. En los pacientes sin enfermedad cardiopulmonar previa, la diferencia alveoloarterial tiene cierta correlación con el aumento de la presión arterial pulmonar media.

Exámenes de laboratorio

Pocos estudios de laboratorio son útiles para confirmar la sospecha de TVP o TEP. El dímero D, un indicador de trombosis activa, resulta útil en la evaluación del paciente con sospecha de TVP o TEP. Es un producto de degradación de la fibrina activada. Se utiliza un valor de corte de 500 µg/L. Un valor por debajo de este en los pacientes con baja o intermedia probabilidad clínica excluye la posibilidad de TEP agudo. Los niveles pueden estar aumentados en diversas situaciones como cáncer, inflamaciones, infecciones, necrosis, infarto agudo de miocardio (IAM), insuficiencia cardíaca, edad avanzada y en los pacientes internados. Por lo tanto, el dímero D alto tiene alta sensibilidad, pero baja especificidad, razón por la cual no puede confirmar el diagnóstico. Es útil en conjunto con otras técnicas diagnósticas y cuando los resultados se toman dentro del contexto clínico. El dímero D negativo en combinación con otros estudios sirve para descartar un proceso trombótico activo. Para reducir la utilización innecesaria del dímero D se emplea la regla PERC (*Pulmonary Embolism Rule-out Criteria*), que permite excluir a los pacientes con muy baja probabilidad de TEP (edad < 50 años, pulso < 100/min, saturación parcial de oxígeno [SpO_2] > 94%, sin edema unilateral de un miembro inferior; sin hemoptisis, trauma o cirugía reciente, EVT previa o uso de estrógenos). En los pacientes que cumplen con los 8 puntos se puede descartar de forma segura el TEPa.

Otros marcadores como la troponina y el péptido natriurético cerebral son de valor como indicadores de gravedad en los pacientes con TEP de alto riesgo.

Ecocardiograma

Es de utilidad en los diagnósticos diferenciales del TEP, como el IAM, la disección aórtica, el taponamiento cardíaco y otros. Además, el ecocardiograma permite evaluar los signos de sobrecarga ventricular derecha, como dilatación del VD, hipocinesia ventricular derecha que respeta la zona apical (signo de McConnell), desplazamiento del *septum* interventricular hacia el ventrículo izquierdo, disminución de la excursión sistólica del plano del anillo tricuspídeo, dilatación de las arterias pulmonares proximales, insuficiencia tricuspídea (estimación de la presión sistólica de la arteria pulmonar) y un flujo turbulento en el tracto de salida del VD o dilatación de la vena cava inferior sin colapso inspiratorio. La evaluación de la función ventricular derecha mediante Doppler tisular o *strain* es poco específica.

La disfunción del VD en el ecocardiograma no permite excluir ni confirmar el TEP, pero lo descarta como causa de compromiso hemodinámico en los pacientes con VD normal.

Rara vez se encuentra un trombo en tránsito en las cavidades derechas o en las arterias pulmonares mediante ecocardiografía transtorácica o transesofágica (4-18%), pero su presencia confirma el diagnóstico de TEP.

El ecocardiograma es la herramienta diagnóstica y de estratificación para el TEP con compromiso hemodinámico.

Centellograma de ventilación/perfusión (V/Q)

Es un estudio de suma importancia para el diagnóstico de TEP, aunque con la aparición de la tomografía computarizada (TC) ha disminuido su utilización. En la fase de ventilación se inhalan aerosoles marcados con xenón-127 o tecnecio y luego se obtienen las imágenes en por lo menos seis proyecciones, con lo que se logra un patrón homogéneo en ambos pulmones. La perfusión se realiza por la administración intravenosa de macroagregados de albúmina humana marcados isotópicamente. Estos se distribuyen por la vasculatura pulmonar y luego, al adquirir las imágenes, estas tienen un patrón similar al de la ventilación. En casos de oclusión de las ramas de arterias pulmonares, el lecho vascular más distal no recibe las partículas y se ven como áreas frías en las imágenes.

La interpretación de los centellogramas V/Q se basa en áreas de desigual relación ventilación/perfusión (V/Q). Las áreas de V/Q heterogéneas (áreas ventiladas y no perfundidas) indican TEP; en cambio, las áreas apareadas sugieren enfermedad pulmonar.

Los resultados del centellograma, que clásicamente se informan como de alta probabilidad, no diagnóstico o normal (**cuadro 36-10-4**), deben ser integrados con la sospecha clínica.

Si bien los resultados normales (que excluyen el TEP) o los de alta probabilidad (que lo confirman con una precisión del 96%) son extremadamente útiles, en más del 50% de los pacientes no es posible llegar a un diagnóstico mediante la clínica y el centellograma V/Q.

Si los resultados centellográficos contradicen la sospecha clínica, se deben realizar investigaciones posteriores. En los pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), la perfusión puede estar comprometida por vasoconstricción reactiva a la obstrucción de la vía aérea, por lo que en la mayoría de estos pacientes los centellogramas no son diagnósticos.

Tomografía computarizada helicoidal

Los avances técnicos de la TC con utilización de un medio de contraste intravenoso, que incluyen el desarrollo de escáneres con múltiples cabezales, han transformado esta técnica en la principal herramienta diagnóstica en los pacientes con sospecha de TEP. Es un método no invasivo que permite una visualización precisa de la vasculatura pulmonar y la observación directa del trombo, y es más eficaz en los casos de embolias proximales. La **TC multicorte (TCMC)** tiene alta sensibilidad (85%) y especificidad (96%), propiedades que se pierden en los casos de tromboembolismo de las arterias subsegmentarias (sensibilidad, 36%). Permite ver la vena cava inferior en busca de TVP. Está contraindicada en el embarazo, la alergia al material de contraste y la insuficiencia renal.

La utilización de la TCMC junto con las escalas clínicas de probabilidad permite descartar de forma segura el TEP en los pacientes con probabilidad preprueba baja o intermedia, pero no en aquellos con probabilidad clínica alta. Posibilita también confirmar el TEP en los pacientes con probabilidad intermedia o alta, pero pierde eficacia en aquellos con baja probabilidad clínica anterior al estudio.

CUADRO 36-10-4. Centellograma de ventilación/perfusión (V/Q) comparado con la arteriografía de pulmón en el diagnóstico del tromboembolismo de pulmón (TEP)

Resultados del centellograma V/Q	Pacientes con TEP (%)
Casi normal o normal	2
Baja probabilidad	16
-- Con baja probabilidad clínica	4
Probabilidad intermedia	33
Alta probabilidad	
-- Con alta probabilidad clínica	96
-- Con probabilidad clínica intermedia	88
-- Con baja probabilidad clínica	54

Todo esto ha transformado a la TCMC en el estudio radiológico inicial, sobre todo en los pacientes con radiografía de tórax anormal (**caso clínico 36-10-2**).

Arteriografía pulmonar

Durante años fue el método de referencia para el diagnóstico de TEP (sensibilidad del 98% y especificidad del 95-98%). El avance tecnológico de la TC y el hecho de ser un método invasivo no exento de complicaciones (0,5% de mortalidad, 1% de morbilidad y complicaciones menores en un 5%), sumados al aumento de sangrado por los sitios de punción, la han ido desplazando de los algoritmos diagnósticos.

En la actualidad, la arteriografía por sustracción digital está reemplazando a los sistemas de cambio rápido de placas. La medición hemodinámica de las presiones en la arteria pulmonar es una parte integral de la arteriografía. Los criterios diagnósticos se dividen en directos e indirectos. Los directos incluyen la obstrucción completa de un vaso (preferentemente con borde cóncavo en la columna de contraste) o los defectos de llenado. Los signos indirectos son enlentecimiento del flujo de contraste, hipoperfusión regional y lavado venoso lento o retardado. No debe realizarse el diagnóstico de TEP en ausencia de signos directos.

Su utilización actual queda relegada a los pacientes en quienes los métodos no invasivos no son concluyentes o no se encuentran disponibles y a aquellos en los que se va realizar un tratamiento por catéter. La arteriografía tiene un importante papel al identificar los émbolos en arterias pequeñas periféricas que no son detectados por la TC debido a los riesgos de un TEP recurrente.

CASO CLÍNICO 36-10-2

Violeta, de 28 años, tiene el antecedente de trombosis venosa profunda en ocasión de un embarazo 3 años atrás. Actualmente realiza tratamiento anticonceptivo. Consulta por varios episodios de "falta de aire", a los que se sumó, ese mismo día, un dolor súbito de intensidad 9/10, punzante, en el hemitórax derecho. En el examen físico se constata un pulso y una tensión arterial normales y un frote pleural derecho. El ECG es normal. En la radiografía de tórax se observa un infiltrado de forma triangular con base en la pleura del lóbulo inferior derecho. Los gases en sangre respirando aire ambiente muestran una PO_2 de 80 mm Hg y una PCO_2 de 31 mm Hg.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué estudio complementario solicitaría?

Comentario

La presencia de disnea y dolor torácico de tipo pleurítico con el antecedente de TVP y la ingesta de anticonceptivos alertan sobre la posibilidad de una nueva enfermedad venosa tromboembólica. La radiografía de tórax es sugestiva de hemorragia alveolar. Se pidió un dímero D con resultado de 1.325 µg/L. Se solicitó una tomografía computarizada multicorte que confirmó la sospecha de TEP y se instauró entonces el tratamiento anticoagulante.

Resonancia magnética

La angiografía por resonancia magnética (RM) con gadolinio permite ver la anatomía, así como la función ventricular derecha. Tiene alta sensibilidad (85%) y especificidad (96%) para émbolos centrales, lobulares y segmentarios. No tiene una adecuada visualización de los émbolos subsegmentarios.

El avance de la TC y la toxicidad renal y dermatológica del gadolinio, sumados a la larga duración del estudio y el requerimiento de sedación en muchos casos, han limitado su utilización.

Detección de TVP

En el algoritmo diagnóstico del TEP son útiles los métodos de detección de TVP. Se utilizan la ecografía por compresión (sensibilidad del 89% y especificidad del 97% para TVP proximal, con 50% de falsos negativos por debajo de la rodilla), la ecografía Doppler (mejor precisión y especificidad que el ultrasonido solo; los resultados normales no excluyen el TEP si la sospecha clínica es moderada a alta) y la flebografía con contraste intravenoso, que es el método de referencia para el diagnóstico de TVP. Sus limitaciones son la dificultad para canalizar las venas y las reacciones alérgicas. La incidencia de trombosis después del estudio puede llegar al 8%. Se la utiliza solo para resolver casos complejos y situaciones diagnósticas difíciles.

Otros métodos diagnósticos que han caído en desuso son la pletismografía por impedancia y la flebografía radioisotópica.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

El diagnóstico preciso del TEP es dificultoso y son frecuentes tanto el sobrediagnóstico como el subdiagnóstico. La estrategia diagnóstica óptima incluye una anamnesis y un examen físico detallados a partir de los cuales se establece una probabilidad clínica que guiará la elección de estudios diagnósticos complementarios. En el 90% de los casos, la sospecha de TEP se basa en los síntomas clínicos como disnea, dolor torácico o síncope, solos o acompañados.

En las **figuras 36-10-4** y **36-10-5** se presentan algoritmos diagnósticos para los pacientes de alto o de no alto riesgo, simplificados para el diagnóstico de TEP.

Véase **Bibliografía** cap. 36-10 *Tromboembolismo de pulmón.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 36-10 *Tromboembolismo de pulmón.*
Véase **Autoevaluación** cap. 36-10 *Tromboembolismo de pulmón.*

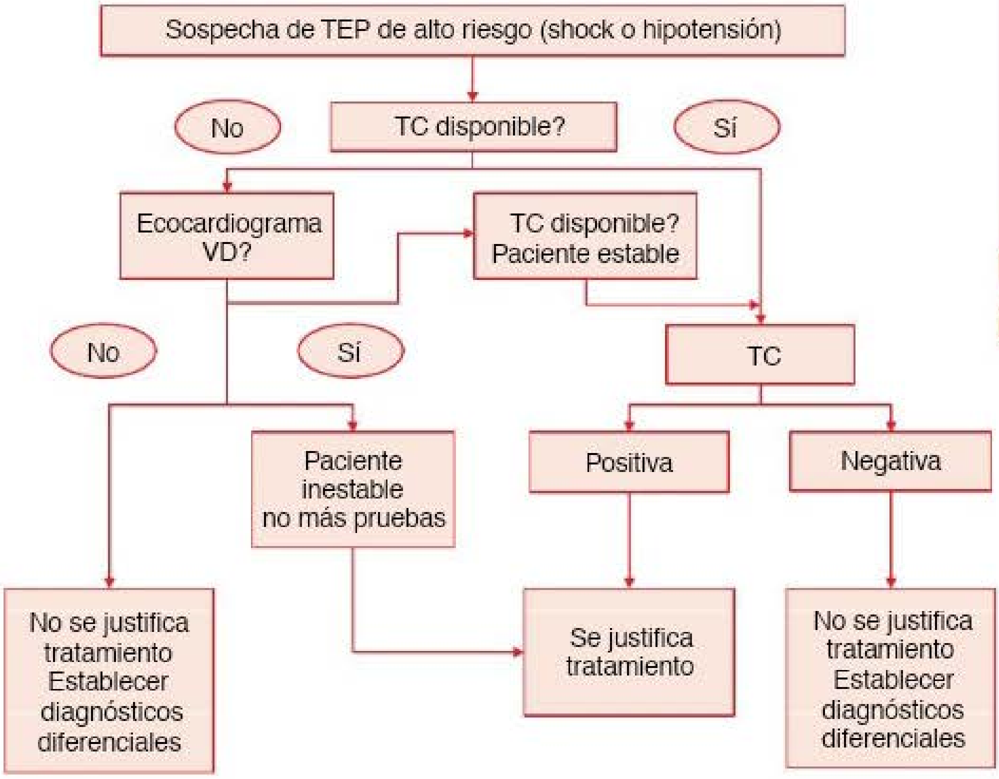

Sospecha de TEP de alto riesgo (shock o hipotensión)
No
TC disponible?
Sí
Ecocardiograma VD?
TC disponible? Paciente estable
No
Sí
TC
Paciente inestable no más pruebas
Positiva
Negativa
No se justifica tratamiento Establecer diagnósticos diferenciales
Se justifica tratamiento
No se justifica tratamiento Establecer diagnósticos diferenciales

Fig. 36-10-4. Sospecha de tromboembolismo de pulmón de alto riesgo (shock o hipotensión).

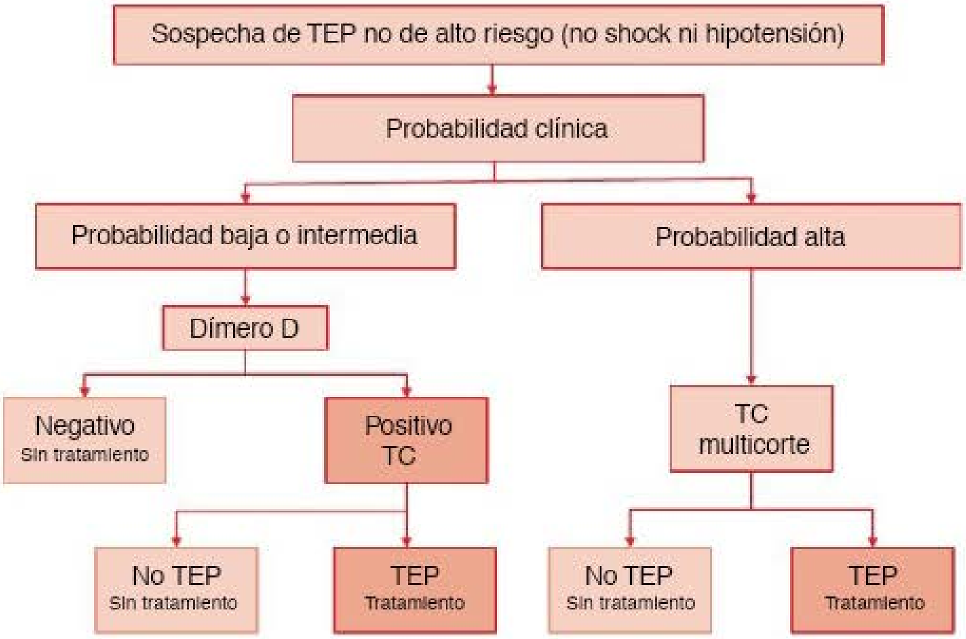
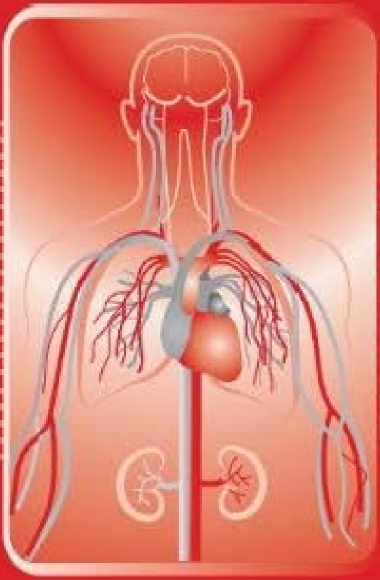

Sospecha de TEP no de alto riesgo (no shock ni hipotensión)
Probabilidad clínica
Probabilidad baja o intermedia
Probabilidad alta
Dímero D
Negativo Sin tratamiento
Positivo TC
TC multicorte
No TEP Sin tratamiento
TEP Tratamiento
No TEP Sin tratamiento
TEP Tratamiento

Fig. 36-10-5. Sospecha de tromboembolismo de pulmón no de alto riesgo (sin shock ni hipotensión).

36-11



Shock

Walter H. Taddey

DEFINICIÓN

El shock es un estado en el que la perfusión y, por lo tanto, la entrega de O_2 y otros nutrientes a los tejidos es inadecuada para satisfacer las demandas metabólicas del organismo y que, de mantenerse en el tiempo, lleva a la falla multiorgánica múltiple y a la muerte.

ETIOLOGÍA

Cualquier proceso que afecte los sistemas, órganos y sustancias que intervienen en la perfusión (pulmones, corazón, vasos sanguíneos, hemoglobina y sistema nervioso) puede llevar al estado de shock.

FISIOPATOLOGÍA

Una alteración en cualquiera de los componentes encargados de mantener una perfusión sistémica adecuada puede llevar al shock. Puede alterarse el continente (shock por vasodilatación: distributivo, anafiláctico, neurogénico), el contenido (shock hipovolémico: hemorragias, deshidratación) o la función de bomba (shock cardiogénico), o producirse una obstrucción a la circulación (shock obstructivo).

La **perfusión** se lleva a cabo en el lecho capilar y para que sea adecuada se necesita un sistema respiratorio intacto (intercambio de oxígeno y dióxido de carbono), una cantidad adecuada de oxígeno y nutrientes disueltos en la sangre, un buen funcionamiento cardíaco (para bombear la sangre) y un sistema de vasos sanguíneos íntegro para transportarla.

La perfusión tisular requiere un adecuado **volumen minuto** (VM) (cantidad de sangre eyectada por el ventrículo izquierdo en cada minuto). Este es expresión del volumen sistólico (VS) (mililitros de sangre bombeados en cada latido) y la frecuencia cardíaca (FC) (VM en mililitros/minuto = VS × FC).

Para mantener el VM el **corazón** necesita una cantidad suficiente de oxígeno y glucosa. El corazón utiliza el mecanismo de Frank-Starling (cuanto más se dilata la fibra muscular cardíaca, más fuerte se contrae) para adaptarse a distintas situaciones de cambio de volumen. Cuanto mayor sea la precarga (el volumen entregado por las venas), mayor será la fuerza de contracción. Esta propiedad puede alterarse por daño miocárdico (infarto, miocardiopatías) y conducir a la insuficiencia cardíaca, con la consiguiente hipoperfusión sistémica.

Los **vasos sanguíneos** constituyen un sistema muy extenso con un volumen sanguíneo total relativamente pequeño (5-6 litros) y el flujo de la sangre se regula variando el tamaño de los vasos. Los **sistemas simpático** y **parasimpático** regulan el flujo hacia los lechos capilares mediante la contracción y relajación de los esfínteres precapilares, que se encuentran en la unión de las arteriolas más pequeñas con los capilares. Estos son afectados por la demanda de oxígeno, la necesidad de nutrientes y la acumulación de metabolitos ácidos de las células. La dilatación de los esfínteres en un área se equilibra con la constricción en otras a fin de mantener el tamaño del lecho vascular. La constricción de las arterias y venas induce el aumento de la resistencia vascular periférica (RVP) o poscarga (la resistencia contra la cual el corazón debe bombear) y una disminución de la precarga (volumen que llega al corazón), lo que afecta el volumen sistólico y, por lo tanto, el volumen minuto. Mediante estos mecanismos el sistema vascular es capaz de mantener una perfusión tisular adecuada, sobre todo en los órganos vitales, aun cuando se pierda un volumen sanguíneo cercano al 25%. Durante el shock, la prioridad es mantener la perfusión de los órganos vitales.

Dado que existen más venas que arterias, las venas y vénulas actúan como un reservorio para los momentos de necesidad, o cuando fallan los mecanismos de vasoconstricción. En condiciones normales, los vasos sanguíneos mantienen un tono intermedio entre la contracción y la relajación; además, el tono vascular no es el mismo en todos los tejidos. Cuando aumenta la demanda metabólica de cualquier tejido, las arteriolas que lo nutren se dilatan, y el esfínter precapilar y las vénulas se relajan para acomodarse a la mayor producción de desechos. Al disminuir la demanda metabólica, ocurren los fenómenos inversos.

A través de la **sangre** se transportan el oxígeno y la glucosa necesarios para el adecuado metabolismo celular y se eliminan los detritos. El oxígeno es transportado por la **hemoglobina** y el dióxido de carbono, como ácido carbónico disuelto. El intercambio de oxígeno y dióxido de carbono se produce en la **membrana alveolocapilar**. Así como el aporte de oxígeno tiene vital importancia, no debe olvidarse que de igual jerarquía es la eliminación del dióxido de carbono, ya que su acumulación lleva a un estado de acidosis. En el mantenimiento de una perfusión tisular adecuada también intervienen una serie de hormonas relacionadas con el endotelio vascular.

Etapas del shock

Dado que la hemorragia es la causa más frecuente de shock, se utilizará el shock hemorrágico como modelo para desarrollar las etapas que atraviesan otros estados de hipoperfusión periférica.

Shock compensado

El shock hemorrágico comienza con la pérdida sanguínea que reduce la precarga y lleva a una caída en el volumen minuto cardíaco. Cualquiera que sea el evento desencadenante, en un intento de mantener la adecuada perfusión a los órganos vitales el organismo activa mecanismos fisiológicos de compensación, fundamentalmente a nivel hematológico, cardiovascular y neuroendocrino.

La pérdida sanguínea activa la cascada de la coagulación, la activación plaquetaria y la vasoconstricción de los vasos comprometidos (mediante la liberación de tromboxano A2). La disminución del volumen minuto detectada por los barorreceptores (localizados en el seno carotídeo, arco aórtico, aurícula izquierda y vasos pulmonares), produce un estímulo del sistema simpático y una disminución del tono vagal. La estimulación de la glándula suprarrenal incrementa la secreción de adrenalina y noradrenalina, que interactúan con los receptores alfa y beta, localizados en las membranas de órganos (corazón, pulmones, vasos sanguíneos y glándulas sudoríparas). La noradrenalina estimula los receptores alfa y produce vasoconstricción, aumento de la frecuencia cardíaca, de la contractilidad, de la resistencia periférica y de la precarga y, por lo tanto, del volumen sistólico y el volumen minuto. La vasoconstricción ocurre primero en los sistemas que no son necesarios para el sostén vital (el tracto intestinal y la piel), favoreciendo la perfusión apropiada de los órganos vitales. La adrenalina estimula los receptores beta y provoca broncodilatación, estimulación de las propiedades cardíacas (contractilidad, automatismo, cronotropismo, batmotropismo) y vasodilatación coronaria, que ayuda a compensar la perfusión reducida mediante el mayor aporte de oxígeno. Así, la estimulación de los receptores alfa y beta aumenta la precarga, el volumen sistólico, la frecuencia cardíaca y la conversión de glucógeno en glucosa.

Shock progresivo

Si el estado de hipoperfusión periférica no se soluciona, entran en juego otros mecanismos de compensación. Los riñones detectan una caída en la presión de filtración y liberan renina. La renina estimula la producción de angiotensina I, que se metaboliza en el pulmón y el hígado a angiotensina II, un potente vasoconstrictor (en arteriolas, esfínteres precapilares y venas) que estimula el sistema simpático y la producción de aldosterona. Esta actúa directamente sobre los riñones y retiene sodio y agua. Además, la caída de la tensión arterial y de la concentración de sodio (detectada por los barorreceptores y osmorreceptores) produce el aumento de la hormona antidiurética, con aumento de la reabsorción de agua y sodio en el túbulo distal y el asa de Henle.

La combinación de vasoconstricción y conservación del agua corporal sirve para mantener la precarga y, por lo tanto, el volumen sistólico y el volumen minuto. En este punto, las células y tejidos que se encuentran sometidos a hipoperfusión debido a la intensa vasoconstricción precapilar cambian del metabolismo aeróbico al anaeróbico, con el consiguiente aumento de los desechos, sobre todo dióxido de carbono y metabolitos ácidos. A medida que estos se acumulan, el organismo intenta compensar mediante la alcalosis respiratoria, aumentando la frecuencia y profundidad de las respiraciones.

Shock irreversible

Si el proceso continúa, la acumulación de dióxido de carbono y metabolitos ácidos provoca un grave daño celular y la sangre circulante se vuelve tóxica para las células vecinas. Las membranas celulares se rompen y liberan enzimas lisosómicas. Los esfínteres precapilares se tornan ineficaces y liberan la sangre acumulada, sumamente tóxica, en un torrente circulatorio ya demasiado acidificado. Esta acidificación lleva a los eritrocitos a agruparse y formar microémbolos, que contribuyen a agravar la hipoperfusión tisular. Las enzimas circulantes, los ácidos y los microémbolos conducen a la falla de los órganos que se encuentran todavía perfundidos (el corazón, los pulmones, el cerebro y los riñones).

CLASIFICACIÓN

Los distintos tipos de shock se denominan de acuerdo con la causa primaria o con el órgano inicialmente afectado (**cuadro 36-11-1**). La forma clásica de presentación puede variar según la causa del shock pero, con independencia del tipo, si la situación no se resuelve se atravesarán todas las etapas descritas: *compensada*, *progresiva* e *irreversible* (**fig. 36-11-1**).

Shock hipovolémico

Se origina por la pérdida rápida de líquidos, sangre, plasma o agua corporal, que disminuye el volumen circulante y origina una perfusión inadecuada que lleva a la

CUADRO 36-11-1. Clasificación clínica del shock

Hipovolémico	Es provocado por una cantidad de sangre o agua corporal insuficiente. La causa más frecuente es la hemorragia (shock hemorrágico)
Obstructivo	Originado en una obstrucción (generalmente mecánica), que impide un retorno venoso adecuado (taponamiento cardíaco, tromboembolismo de pulmón, neumotórax a tensión)
Distributivo	Ocasionado por una distribución anormal de sangre y un retorno insuficiente al corazón, resultado de una vasodilatación descontrolada, extrema permeabilidad vascular o una combinación de ambas. Hay distintos tipos de shock distributivo; cuando el comienzo se debe a una patología del sistema nervioso se denomina neurogénico; cuando es una reacción alérgica, anafiláctico, y cuando es por septicemia, séptico
Cardiogénico	Producido por una falla en la función de la bomba cardíaca. La causa más frecuente es el infarto de miocardio

falla multiorgánica. Las hemorragias pueden ser externas o internas (traumatismos, hemorragias intraintestinales, rotura de órganos sólidos, aneurismas, etc.). La deshidratación es la consecuencia de la pérdida de agua corporal por vómitos, diarreas, quemaduras extensas, transpiración excesiva, falta de ingesta o una combinación. La presencia de un tercer espacio (líquidos que se encuentran en el espacio intersticial) puede ser el origen de la pérdida de agua intravascular (edema marcado, infecciones, peritonitis, hipoproteinemia). La deshidratación es más común en los extremos de la vida, la primera infancia y la senectud.

Shock obstructivo

El shock obstructivo es aquel en el que se produce una interferencia con la precarga o la poscarga, como el neumotórax a tensión, el taponamiento cardíaco o el tromboembolismo de pulmón. El neumotórax a tensión y el taponamiento cardíaco interfieren tanto con la precarga como con la poscarga. El neumotórax se asocia con traumatismos o causas clínicas (EPOC y rotura de una bulla subpleural). El taponamiento cardíaco es el resultado de un gran derrame pericárdico de causa clínica o traumática. El tromboembolismo de pulmón provoca una alteración en la precarga ventricular izquierda.

Shock distributivo

En el shock distributivo la perfusión tisular inadecuada es causada por la pérdida de la respuesta a los vasoconstrictores que provoca vasodilatación o permeabilidad vascular anormal (o ambas). Puede ser *neurogénico, anafiláctico* o *séptico*.

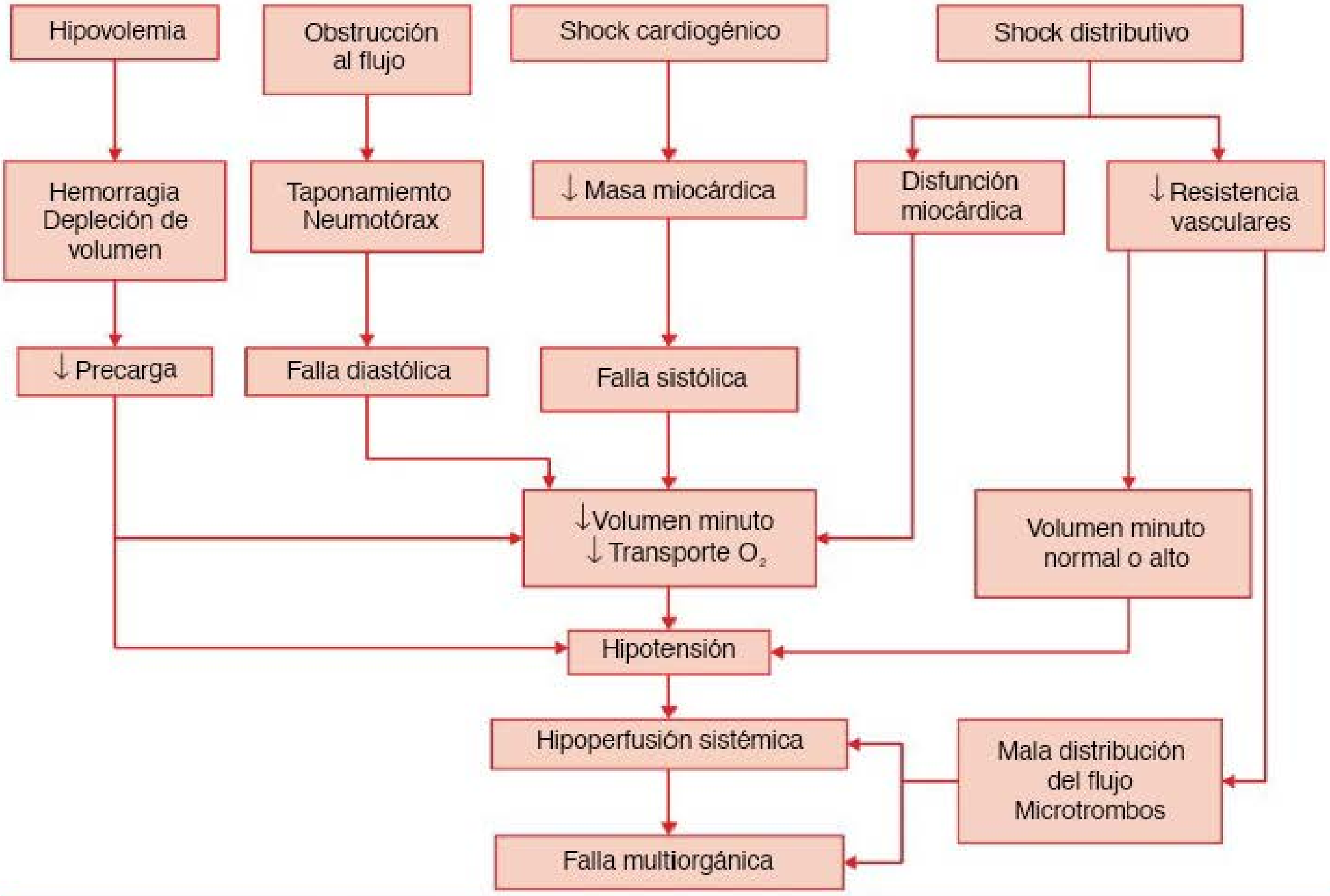

Hipovolemia
Obstrucción al flujo
Shock cardiogénico
Shock distributivo
Hemorragia Depleción de volumen
Taponamiemto Neumotórax
↓ Masa miocárdica
Disfunción miocárdica
↓ Resistencia vasculares
↓ Precarga
Falla diastólica
Falla sistólica
↓Volumen minuto ↓ Transporte O_2
Volumen minuto normal o alto
Hipotensión
Hipoperfusión sistémica
Mala distribución del flujo Microtrombos
Falla multiorgánica

Fig. 36-11-1. Fisiopatogenia de los distintos tipos de shock.

Neurogénico

Se produce por una disminución marcada de la resistencia periférica debida a una vasodilatación generalizada, ocasionada por una pérdida de la respuesta nerviosa simpática. Puede ser consecuencia de una lesión de la médula espinal, por toxinas provenientes de una infección o envenenamiento, así como resultado de la estimulación masiva del sistema parasimpático por sobredosis de drogas o envenenamiento. Durante el shock neurogénico, un gran número de vasos, o los de todo el organismo, se dilatan al mismo tiempo, con lo que se pierde el equilibrio entre los distintos lechos vasculares. También pueden resultar afectados los centros cardiorrespiratorios.

Anafiláctico

Es una reacción alérgica exagerada que puede empezar segundos u horas después de la exposición a un alérgeno, según la velocidad de reacción, el grado de sensibilidad que el paciente haya desarrollado previamente y la ruta de exposición (inyección, ingestión, absorción o inhalación). Al producirse el contacto con el alérgeno, los mastocitos y los basófilos liberan histamina (sustancia de reacción lenta anafiláctica), heparina, factores de activación plaquetaria y otras sustancias químicas, lo que provoca una vasodilatación generalizada y el incremento de la permeabilidad vascular, que lleva a una marcada extravasación de líquidos a los tejidos circundantes y a la contracción de las células musculares lisas locales.

Séptico

Es un ejemplo de shock distributivo caracterizado por vasodilatación patológica y desvío del flujo sanguíneo desde los órganos vitales hacia órganos no vitales como la piel, el músculo esquelético y el tejido adiposo. La disfunción endotelial y la mala distribución vascular características del shock distributivo generan hipoxia tisular global y una oferta inadecuada de oxígeno a los tejidos vitales. Hay, además, un mal funcionamiento de las mitocondrias que compromete la utilización del oxígeno tisular.

En el paciente con shock séptico se produce una compleja interacción entre el patógeno y el sistema inmunitario del huésped. El síndrome clínico de sepsis se debe más a un exceso en los mecanismos de defensa del organismo ante la agresión que a una acción directa de los microorganismos. La presencia del cuadro infeccioso dispara una ***respuesta inflamatoria sistémica (SRIS)*** (**cuadro 36-11-2**) que causa alteraciones sobre el endotelio de los capilares. Al contrario de lo que sucede en otros casos de shock, en los que el daño celular es consecuencia del hipoflujo por hipotensión, en estos pacientes la lesión celular en general precede a los cambios hemodinámicos. La presencia de una infección activa los mecanismos de defensa del huésped y se produce un influjo de neutrófilos activados y monocitos, liberación de mediadores inflamatorios y vasodilatadores locales, aumento de la permeabilidad endotelial y activación del sistema de la coagulación. Cuando estos mecanismos de defensa se ponen en juego en una escala sistémica, generan una lesión endotelial difusa, mayor permeabilidad capilar, vasodilatación y trombosis de los capilares terminales. Se activan las cascadas inflamatoria y de la coagulación, que acarrean mayor lesión a nivel endotelial y orgánico.

Para mantener la infección localizada se sintetizan pequeños polipéptidos llamados citocinas, como el factor de necrosis tisular (TNF) y las interleucinas (IL), en especial la IL-1, pero una vez que la infección se generaliza sus efectos pueden ser perjudiciales. El aumento de nivel de la IL-6 se correlaciona con la mortalidad, mientras que la IL-8, un importante regulador de la función de los neutrófilos, contribuye a la lesión pulmonar y el mal funcionamiento de otros órganos. Las quinacinas son las responsables de la migración de los leucocitos durante la endotoxemia y la sepsis. Otras citocinas son IL-10, interferón gamma, IL-12, factor de inhibición de la migración de macrófagos, factor de estimulación de colonias granulocíticas (G-CSF) y factor de estimulación de colonias granulocíticas y de macrófagos (GM-CSF). Además, las citocinas (IL-1a, IL-1b FNT-a) activan el sistema de coagulación e inhiben la fibrinólisis, lo que lleva a la coagulación intravascular diseminada (CID), formación de trombos en la microvasculatura, con falla multiorgánica y muerte.

Las bacterias tanto las gramnegativas como las grampositivas inducen la aparición de una serie de mediadores

CUADRO 36-11-2. Definiciones asociadas con el shock séptico

Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS) por lo menos 2 de los siguientes 4 hallazgos clínicos:
- Temperatura corporal mayor de 38 °C o menor de 36 °C
- Frecuencia cardíaca mayor de 90 latidos por minuto (lat/min)
- Frecuencia respiratoria mayor de 20 respiraciones por minuto o una presión parcial de dióxido de carbono (PCO_2) menor de 32 mm Hg
- Leucocitosis mayor de 12.000/μL o leucopenia menor de 4.000/μL, o la presencia de 10% de formas inmaduras

Sepsis: falla orgánica potencialmente mortal causada por una respuesta inadecuada a la infección (que termina lesionando los tejidos y órganos propios)

Falla orgánica: cambio agudo en la escala inicial de SOFA ≥ 2 puntos como consecuencia de una infección
- Se presume un SOFA inicial de cero en pacientes sin falla orgánica previa
- Un SOFA ≥ 2 se traduce en una mortalidad aproximada del 10% si se sospecha infección

Shock séptico: sepsis más hipotensión persistente que requiere medicación vasoactiva para mantener una presión arterial media ≥ 65 mm Hg, con lactato > 2 mmol/L (18 mg/dL) a pesar de una adecuada reposición de líquidos (mortalidad intrahospitalaria > 40%). Se produce cuando las alteraciones metabólicas a nivel celular son tan importantes como para alterar las variables hemodinámicas

Los criterios inespecíficos de SRIS como pirexia y neutrofilia ayudan en el diagnóstico de infección. Complementan los hallazgos específicos de infección (*rash*, consolidaciones pulmonares, disuria, peritonitis, etc.). El SRIS es una respuesta adecuada a la infección. La sepsis incluye falla orgánica e indica una patología más compleja que la respuesta inflamatoria proinflamatorios (antígeno del ácido teicoico, endotoxinas, exotoxinas, citocinas). Muchos de los efectos perjudiciales de las bacterias son mediados por citocinas proinflamatorias inducidas en las células del huésped (macrófagos/monocitos y neutrófilos) por los componentes de la pared bacteriana. La activación del complemento colabora en la depuración de los microorganismos, pero podría contribuir al daño tisular.

El shock séptico se define como hipotensión sostenida que requiere fármacos vasopresores para mantener una presión arterial media de 65 mm Hg y una lactacidemia de 2 mmol/L (18 mg/dL) a pesar de un volumen intravascular adecuado.

La característica hemodinámica principal del shock séptico es la vasodilatación arterial. Los mecanismos por los cuales se produce son multifactoriales, pero los principales son: activación de los canales de potasio (K) en los músculos lisos vasculares (por la acidosis láctica) y activación de la sintetasa de óxido nítrico (NOS). La vasodilatación resultante es refractaria a la liberación de hormonas endógenas vasoactivas (adrenalina y noradrenalina) liberadas durante el shock. La resistencia vascular periférica disminuida hace que la tensión arterial dependa del volumen minuto cardíaco. Mientras el volumen intravascular se encuentre aumentado, el volumen minuto se mantiene alto (fase hiperdinámica del shock). Aun cuando el volumen minuto se encuentre elevado, el rendimiento cardíaco, reflejado por el índice de trabajo, está deprimido debido a la presencia de sustancias depresoras, alteraciones en el flujo coronario, hipertensión pulmonar, citocinas, óxido nítrico y disminución de los receptores beta. A pesar de la elevación del volumen minuto, la diferencia arteriovenosa de oxígeno se encuentra disminuida y la lactacidemia, aumentada. Esto significa que hay una baja extracción de oxígeno por los tejidos. Se produce una mala distribución del flujo sanguíneo entre los distintos órganos y dentro de ellos. El aumento de la permeabilidad microvascular se desarrolla también en sectores alejados del foco infeccioso, lo que contribuye al edema en varios órganos, en particular el pulmón, con el desarrollo del ***síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA)***.

En resumen, la sepsis es un proceso autodestructivo con una extensión de la respuesta fisiopatológica normal, que termina en un síndrome de disfunción multiorgánica, asociado a inflamación, coagulación excesiva y supresión de la fibrinólisis; con disfunción endotelial y lesión celular, debido a hipoxia hipóxica, citotoxicidad directa, apoptosis, inmunosupresión y coagulopatía.

Shock cardiogénico

Es la disminución del volumen minuto con evidencia de hipoperfusión tisular, en presencia de un volumen intravascular adecuado, como resultado de la alteración de la función cardíaca por falla del músculo cardíaco (infarto con enfermedad macrovascular o no, miocarditis, toxicidad, etc.), enfermedad valvular, trastornos del ritmo cardíaco, aislados o en combinación. La falla muscular secundaria a infarto agudo de miocardio es la causa más común y lleva al shock cuando se afecta al menos el 40% del músculo cardíaco, incluido el tejido necrótico, así como tejido viable pero mal funcionante (hibernación y atontamiento). Cuando se alcanza la masa crítica (por necrosis o isquemia) se desencadena un círculo vicioso. El deterioro de la función miocárdica empeora la isquemia y crea una espiral descendente, con caída del volumen sistólico y del volumen minuto. La hipotensión y la taquicardia exacerban la isquemia (dependiente del gradiente de perfusión entre el ventrículo izquierdo y el árbol coronario y la duración del período diastólico). El incremento de la presión de fin de diástole ventricular causada por la falla de bomba reduce la presión de perfusión y el estrés parietal acrecentado eleva la demanda de oxígeno, lo que empeora la isquemia. La caída del volumen minuto compromete la perfusión sistémica y lleva a la acidosis láctica y al compromiso ulterior del rendimiento cardíaco. Al deprimirse la función miocárdica, se activan distintos mecanismos compensadores, incluidas la estimulación simpática para aumentar la frecuencia cardíaca y la contractilidad, y la retención de líquidos por el riñón para incrementar la precarga. Estos mecanismos compensatorios pueden transformarse en disfuncionales y empeorar la hipoperfusión. La retención de líquidos y el llenado diastólico deteriorado (por la taquicardia e isquemia) generan congestión pulmonar e hipoxia. La vasoconstricción para mantener la presión sanguínea incrementa la poscarga, deteriora aún más el rendimiento miocárdico y aumenta aún más el consumo de oxígeno. Este aumento de la demanda con una perfusión inadecuada empeora la isquemia y comienza un círculo vicioso que termina en la muerte (**fig. 36-11-2**). De persistir el cuadro, se dispara una respuesta inflamatoria sistémica (que incluye el factor de necrosis tisular alfa y las interleucinas) que lleva a vasodilatación inapropiada, alteraciones capilares, mal funcionamiento microvascular y mayor retención de sodio y agua.

Los parámetros hemodinámicos son hipotensión sostenida (tensión arterial sistólica menor de 90 mm Hg, por lo menos durante 30 minutos), índice cardíaco disminuido (< 2,2 L/min por m^2) y presión capilar pulmonar elevada (> 15 mm Hg).

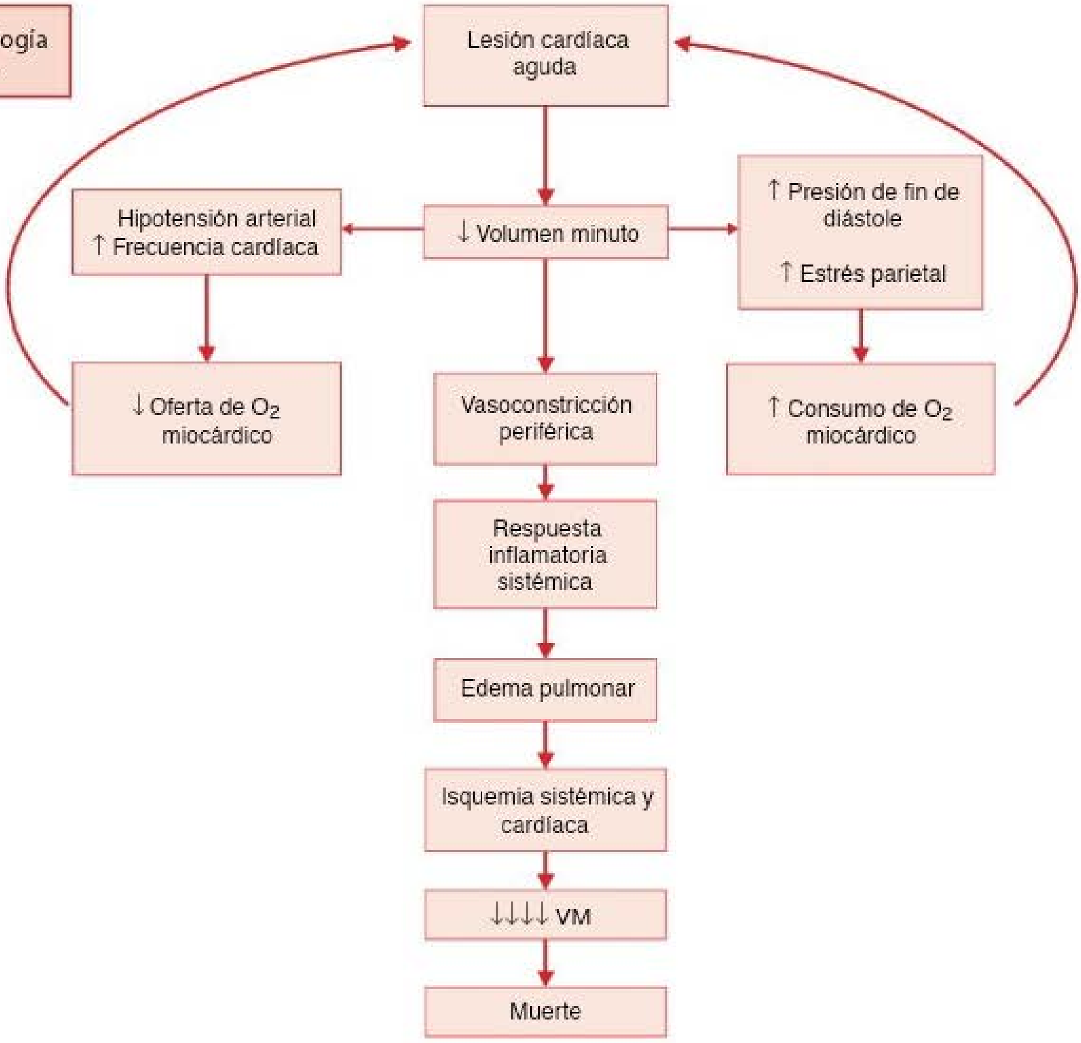
MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El órgano inicialmente afectado determina los signos y los síntomas, y el signo principal de shock es la hipotensión arterial (< 90 mm Hg), con signos y síntomas de hipoperfusión y disfunción de órganos.

Distintos factores definen la forma de presentación:

- *Tipo de shock:* el shock anafiláctico se puede desarrollar en minutos, mientras que el séptico puede reconocerse tardíamente.
- *Edad:* en el paciente joven, cuanto más rápido se produzca el shock, tanto más rápido se pondrán de manifiesto los mecanismos compensadores; en cambio, en los pacientes de mayor edad se desarrollan más lentamente.
- *Enfermedades preexistentes:* los mecanismos compensadores pueden estar alterados o ausentes debido a ellas.
- *Velocidad de presentación:* en general, cuanto más lento es el comienzo del shock, mayor es el tiempo

Fig. 36-11-2. Fisiopatología del shock cardiogénico.


Lesión cardíaca aguda
↓ Volumen minuto
Hipotensión arterial
↑ Frecuencia cardíaca
↑ Presión de fin de diástole
↑ Estrés parietal
↓ Oferta de O2 miocárdico
Vasoconstricción periférica
↑ Consumo de O2 miocárdico
Respuesta inflamatoria sistémica
Edema pulmonar
Isquemia sistémica y cardíaca
↓↓↓↓ VM
Muerte

que el organismo tiene para compensar, retardando el reconocimiento hasta etapas más avanzadas.

- *Efectos farmacológicos:* el control farmacológico de los estados patológicos puede interferir en los mecanismos de compensación (betabloqueantes, vasodilatadores, etc.). El uso de alcohol o de drogas puede interferir en la respuesta normal o complicarla. En algunos casos, las drogas pueden causar por sí mismas un shock cardiogénico.

EXAMEN FÍSICO

Existe un síndrome clásico que se asocia con el shock hemorrágico (el más frecuente) y se caracteriza por:

- **Hipotensión arterial:** por caída del volumen minuto.
- **Taquicardia:** desencadenada por los mecanismos compensatorios.
- **Taquipnea:** para compensar la acidosis.
- **Palidez:** la constricción de los vasos en la piel produce palidez. El nivel depende del grado de vasoconstricción necesario para mantener el volumen minuto. Debe buscarse en las conjuntivas y la piel alrededor de los ojos, la boca, la nariz y las extremidades.
- **Frialdad:** generada por la vasoconstricción; además, la pérdida sanguínea ocasiona una disminución en la producción de calor que, sumada a la reducida oferta de oxígeno y glucosa, disminuye el metabolismo y contribuye al enfriamiento.
- **Sudoración:** el estímulo alfa de las glándulas sudoríparas provoca diaforesis.
- **Cianosis:** por la hipoxia celular, de fácil reconocimiento en la nariz, los labios y los pabellones auriculares.
- **Piel moteada (*livedo reticularis*):** por atrapamiento de sangre en las vénulas (**fig. 36-11-3**).
- **Alteración del estado mental:** somnolencia, letargo o excitación por hipoflujo cerebral.
- **Oliguria:** por caída del volumen minuto que genera hipoperfusión renal.

Al llegar a la etapa de irreversibilidad, el pulso se vuelve indetectable, bradicárdico y aparecen arritmias cardíacas. No se detecta la tensión arterial y la respiración se torna agónica. La piel presenta un color grisáceo o un aspecto moteado, con extremidades céreas y cianóticas. Cesa la producción de sudor, pero la piel puede permanecer pegajosa. Aparecen el SDRA (provocado por una permeabilidad aumentada del endotelio y el epitelio alveolar), hipoxia cerebral e insuficiencia renal o cardíaca.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Se utilizan para el diagnóstico del tipo de shock y de la etiología y para el control del tratamiento. Incluyen:

- **Análisis de sangre y orina:** signos de inflamación, infección, falla orgánica, pancreatitis; en especial la medición de ácido láctico y gases en sangre (hipoxemia, estado ácido-base).

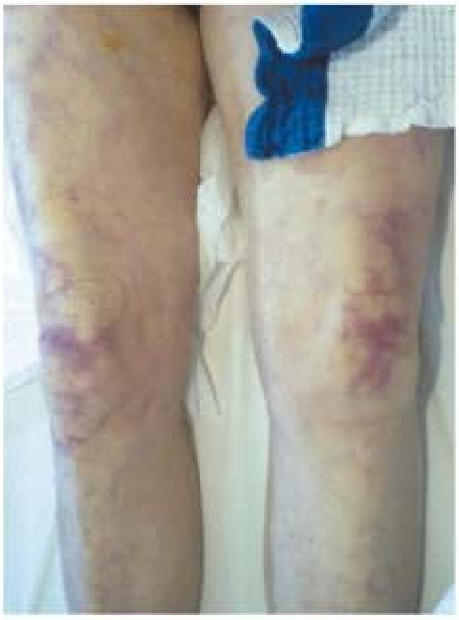


Fig. 36-11-3. Presencia de piel moteada (*livedo reticularis*) sobre las rodillas en un paciente con shock.

- **Electrocardiograma:** signos de isquemia, lesión, necrosis, arritmias.
- **Radiografía de tórax:** disección aórtica, neumotórax, neumonías, cardiomegalia y edema pulmonar.
- **Ecografía abdominal:** sospecha de sangrado interno.
- **Ecocardiografía:** función ventricular, falla del ventrículo derecho, valvulopatías, taponamiento, disección aórtica.

Para la evaluación y el tratamiento correctos, además de los estudios rutinarios, la mayoría de los pacientes con shock requieren monitoreo hemodinámico con un catéter en la arteria pulmonar (Swan-Ganz), control de la tensión arterial y del ritmo cardíaco, oximetría de pulso para evaluar la saturación capilar, gasometría arterial, capnografía y control de la diuresis (**cuadro 36-11-3**).

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de shock es clínico, se realiza junto al paciente mediante un cuidadoso interrogatorio y un examen físico detallado, al observar hipotensión y signos indicativos de mala perfusión tisular, como alteraciones del sensorio y extremidades frías y moteadas. Los signos y síntomas particulares orientan hacia el tipo de shock.

En general, el shock que evoluciona con presión venosa central (PVC) baja y piel fría hará pensar en hipovolemia, mientras que si la piel está caliente, en shock distributivo. El hallazgo de una presión venosa central alta orienta hacia un shock cardiogénico u obstructivo (**fig. 30-11-4**).

A continuación se describe el diagnóstico diferencial de los distintos tipos de shock de acuerdo con los hallazgos clínicos.

Shock hipovolémico

- Piel fría, pálida y sudorosa.
- En los pacientes deshidratados no hay sudoración ni turgencia cutánea (signo del pliegue positivo).
- Taquicardia e hipotensión por bajo volumen minuto (**caso clínico 36-11-1**).

Shock obstructivo

- Distensión de las venas del cuello.
- Pulso paradójico.
- Estrechamiento de la presión del pulso (diferencia entre la presión sistólica y la diastólica).
- Auscultación: silencio auscultatorio, en el neumotórax a tensión y disminución de los ruidos cardíacos en el taponamiento (**caso clínico 36-11-2**).

Shock distributivo

Shock neurogénico

- Piel inicialmente caliente, rosada y seca (demora en ponerse pálida, fría o pegajosa).
- No hay sudoración por falta de estímulo simpático.

CASO CLÍNICO 36-11-1

Astrid, de 32 años, ingresa en la guardia médica luego de un episodio sincopal asociado a dolor abdominal intenso. Su único antecedente clínico de importancia es una amenorrea de 3 meses. Al ingresar se encuentra ansiosa, pálida, sudorosa, con tensión arterial irregistrable, taquicárdica y taquipneica. En la palpación abdominal se verifica dolor sin signos peritoneales. La ecografía confirma la presencia de líquido libre en la cavidad abdominal. La punción abdominal evidencia la presencia de sangre en la cavidad.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué conducta adoptaría?

Comentario

El cuadro clínico sugiere un shock hipovolémico por hemorragia interna (rotura de un embarazo ectópico). Se comprobó una presión venosa central de 0 cm H_2O y se comenzó de inmediato con la reposición de líquidos y sangre, para la realización posterior de una laparotomía exploradora.

CUADRO 36-11-3. Patrones hemodinámicos del shock

	Hipovolémico	Obstructivo	Distributivo	Cardiogénico
Volumen minuto	Disminuido	Disminuido	Aumentado	Disminuido
Presión capilar pulmonar	Baja	Normal o alta	Baja	Alta
Presión venosa central	Baja	Normal o alta	Normal o baja	Normal o alta
Resistencias vasculares	Altas	Altas	Normales o bajas	Altas
Transporte de O_2	Bajo	Bajo	Bajo	Bajo
Consumo de O_2	Bajo	Bajo	Normal o alto	Bajo
Extracción tisular de O_2	Alta	Alta	Baja	Alta

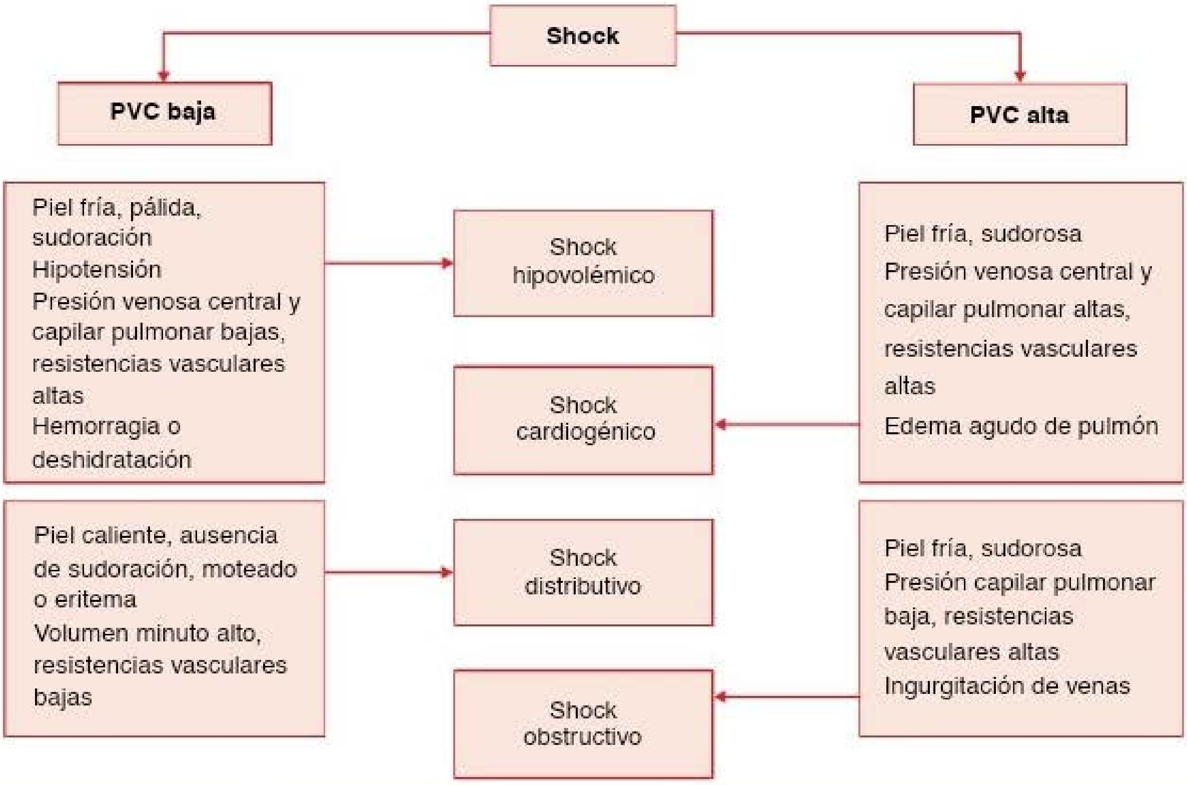

Shock
PVC baja
PVC alta
Piel fría, pálida, sudoración
Hipotensión
Presión venosa central y capilar pulmonar bajas, resistencias vasculares altas
Hemorragia o deshidratación
Shock hipovolémico
Piel fría, sudorosa
Presión venosa central y capilar pulmonar altas, resistencias vasculares altas
Edema agudo de pulmón
Shock cardiogénico
Piel caliente, ausencia de sudoración, moteado o eritema
Volumen minuto alto, resistencias vasculares bajas
Shock distributivo
Piel fría, sudorosa
Presión capilar pulmonar baja, resistencias vasculares altas
Ingurgitación de venas
Shock obstructivo

Fig. 36-11-4. Enfoque diagnóstico del shock. PVC: presión venosa central.

CASO CLÍNICO 36-11-2

Edna, de 67 años, con antecedentes de tabaquismo y en estudio por una presunta neoplasia pulmonar encontrada en una radiografía de tórax, comienza con disnea progresiva, por lo que es llevada al servicio de urgencias, donde se constata alteración de la conciencia, hipotensión arterial, pulso paradójico, ingurgitación yugular hasta el gonión y ruidos cardíacos inaudibles.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

¿Qué conducta diagnóstica adoptaría?

Comentario

El cuadro clínico sugiere un shock obstructivo por taponamiento cardíaco, probablemente ocasionado por metástasis o invasión pericárdica del tumor primario en estudio. La realización de un ecocardiograma confirma el diagnóstico y se indica la punción pericárdica descompresiva inmediata.

- Hipotermia por la incapacidad de los vasos de la epidermis de contraerse y evitar la pérdida de calor.
- Cúmulos de sangre en determinadas partes del cuerpo por efecto de la gravedad, que dejan las partes superiores pálidas o cianóticas.
- La frecuencia cardíaca varía y depende del tipo de intoxicación.
- Bradipnea, patrones respiratorios anormales o paro respiratorio.

Shock anafiláctico

- Los signos y síntomas iniciales dependen de la velocidad de reacción del órgano blanco.
- Eritema generalizado y/o urticaria (**caso clínico 36-11-3**).
- Edema de mucosas: laringe (estridor), tráquea y árbol bronquial (broncoespasmo) y, eventualmente, alvéolos (estertores crepitantes hasta edema pulmonar).
- Petequias (formación de microtrombos).
- Cólicos abdominales, vómitos o diarrea.
- Hipotensión.
- Disnea.

Shock séptico

Las manifestaciones de la sepsis incluyen aquellas relacionadas con una respuesta a la infección (taquicardia, taquipnea, alteraciones de la temperatura y leucocitosis) y las de disfunción orgánica (cardiovascular, respiratoria, renal, hepática y hematológica):

- Hipertermia (en los ancianos y niños pequeños puede haber hipotermia).
- Piel eritematosa, pálida o cianótica.
- Inicialmente hay un alto volumen minuto con vasodilatación generalizada.
- Falla multiorgánica por una alteración generalizada del metabolismo del oxígeno y la glucosa.
- Petequias por el desarrollo de microtrombos en distintas áreas del cuerpo en combinación con una permeabilidad vascular aumentada.

Shock cardiogénico

- Disnea y tos productiva con esputo rosáceo por edema de pulmón.
- Ingurgitación yugular, hepatomegalia.
- Piel fría, sudorosa y cianótica.
- Hipotensión por bajo volumen minuto (**caso clínico 36-11-4**) o por compromiso del ventrículo derecho.

PRONÓSTICO

El **índice de shock** es la relación entre la frecuencia cardíaca (latidos por minuto) y la presión arterial

CASO CLÍNICO 36-11-3

Hilaria, de 45 años, se realiza un estudio radiológico con contraste intravenoso (urograma excretor) para el estudio de una posible litiasis urinaria. Luego de la inyección del contraste yodado comienza con desorientación, desasosiego, disnea, hipotensión y piel caliente y eritematosa, con intenso prurito.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué conducta adoptaría?

Comentario

Se presume un shock anafiláctico por la administración del contraste yodado. La colocación de una vía central y la inyección intravenosa de corticosteroides deben ser inmediatas.

sistólica (mm Hg). El rango normal es de 0,5 a 0,7. Es útil para estimar el nivel de shock y la mortalidad tanto en el shock hemorrágico como en el séptico. Un índice > 1,0 es de mal pronóstico debido al colapso circulatorio.

El **índice SOFA** (*Sequential Organ Failure Assessment*) o el **qSOFA** evalúan la falla orgánica secuencial y son de valor para predecir la mortalidad en el shock séptico.

CASO CLÍNICO 36-11-4

Zacarías, de 25 años, ingresa en la unidad coronaria por un síndrome de insuficiencia cardíaca aguda. Como antecedente se hallaba cursando un cuadro respiratorio de probable origen viral. Al segundo día de internación, el paciente desarrolla taquicardia, luego fibrilación auricular de alta respuesta ventricular, hipotensión arterial, sudoración, cianosis periférica, taquipnea, estertores crepitantes pulmonares hasta los vértices y alteración del estado de conciencia.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué conducta diagnóstica adoptaría?

Comentario

El cuadro sugiere un shock cardiogénico por miocarditis aguda. El catéter intrapulmonar mostró una presión venosa central elevada (20 mm Hg) y una presión capilar pulmonar alta (30 mm Hg), con índice cardíaco bajo (1,3 L/min/m²), que confirmaron el diagnóstico.

Véase **Bibliografía** cap. 36-11 *Shock.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 36-11 *Shock.*
Véase **Autoevaluación** cap. 36-11 *Shock.*

36-12

Insuficiencia vascular periférica

Claudio H. Domínguez

DEFINICIÓN

Es el conjunto de síntomas y signos producto de la incapacidad del sistema arterial y venoso periférico para lograr un aporte adecuado de sangre para los requerimientos de los tejidos o un adecuado retorno de sangre venosa hacia los grandes vasos y el corazón.

Por lo tanto, se la puede dividir en una insuficiencia arterial periférica y una insuficiencia venosa periférica o síndrome varicoso que pueden ser, por su evolución, agudas y crónicas.

FISIOPATOLOGÍA

La **enfermedad arterial periférica** depende, en la mayoría de los casos, de una obstrucción parcial o total del flujo sanguíneo en las arterias grandes o medianas, producida por enfermedad crónica degenerativa de la pared (ateroesclerosis arterial) o enfermedad inflamatoria aguda (arteritis obliterantes) y, con menor frecuencia, de la obstrucción aguda causada por émbolos sanguíneos originados en el corazón o en los grandes vasos.

La **insuficiencia venosa periférica** es provocada, sobre un terreno genético hereditario predisponente, por procesos hemodinámicos (mayor presión venosa hidrostática), inflamatorios crónicos o trombóticos agudos o crónicos que establecen dilatación, ectasias e insuficiencias valvulares venosas de los miembros inferiores.

INCIDENCIA Y PREVALENCIA

La *enfermedad arterial periférica* tiene una incidencia del 0,5% anual y una prevalencia del 1% de la población adulta mayor de 40 años. Predomina en los hombres, con una relación de 3:1.

La *enfermedad venosa periférica* tiene una incidencia del 2% anual y una prevalencia del 10% de la población adulta mayor de 40 años. Predomina en las mujeres, con una relación de 4:1.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Dolor

El paciente suele consultar tardíamente por **dolor** en los miembros inferiores, cuyas características, intensidad y localización dependen del cuadro.

- ***Dolor de esfuerzo:*** localizado en el muslo, la pantorrilla o el pie, de acuerdo con la ubicación de la obstrucción, que típicamente se reproduce con un esfuerzo similar y se calma con el reposo. Produce la llamada **claudicación intermitente** (necesidad de detener la marcha debido al dolor y reposar para luego reiniciarla). Indica siempre obstrucción arterial crónica. Establecer la distancia recorrida antes de detenerse tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas.
- ***Dolor de reposo terebrante:*** localizado en el miembro inferior, en la pantorrilla o en el pie, empeora con el decúbito y se calma con la posición en la que se mantienen los pies colgando. Lo acompañan trastornos tróficos y cambios de la temperatura y el color de la piel. Indica obstrucción arterial aguda o crónica grave.
- ***Dolor de reposo semejante a pesadez o tensión:*** localizado en la pantorrilla y el tobillo, empeora con la posición de sentado y de pie y se calma con la marcha y el decúbito dorsal con los pies elevados. Aparece acompañado por edemas periféricos, dilatación venosa y dermatitis ocre, y púrpura del miembro inferior. Se debe a una insuficiencia venosa grave crónica.

Impotencia funcional

Es la incapacidad para realizar movimientos de un miembro debido a una hipoxia muscular grave prolongada. La acompañan dolor de reposo y frialdad de ese miembro y su causa es una insuficiencia vascular arterial aguda grave, generalmente embólica.

Cambios en la temperatura y el color de la piel

Varían desde ***palidez, rubicundez, cianosis, eritromelia*** (rojo pálido y frío) y ***frialdad cadavérica*** en los casos de insuficiencia arterial aguda o crónica, hasta ***eritrocianosis, dermatitis ocre*** y ***purpúrica, melanodermia*** y ***frialdad leve*** en los casos de insuficiencia venosa crónica. Son más importantes cuanto más grave es el compromiso arterial o venoso (véase también cap. *Extremidades* en **cap. 35-1** *Examen general*).

Alteraciones tróficas de la piel y las faneras

Siempre indican gravedad del síndrome arterial o venoso. Las más frecuentes son: ***atrofia dérmica, caída del vello, alteraciones ungueales, hiperqueratosis, úlceras arteriales*** (bordes bien lisos y definidos, lecho rojizo y seco, dolorosas) y ***úlceras venosas*** (bordes sobreelevados, mal definidos, lecho oscuro, húmedo, indoloras) (**fig. 36-12-1**).

Edema

Es crónico, frío y doloroso por la insuficiencia venosa crónica grave (mejora con el decúbito y aumenta con la posición de pie).

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Es fundamental un interrogatorio adecuado en el que se evalúen los síntomas incipientes de enfermedad arterial:

- Claudicación intermitente por dolor isquémico del miembro inferior (hay que preguntar por la intensidad del ejercicio con el cual se presenta, la cantidad de metros recorridos y el tiempo que tarda en calmarse).
- Cambios de temperatura y coloración de un miembro sin causa justificada.
- Parestesias del miembro inferior sin signos de polineuritis.

Se debe estar alerta frente a las manifestaciones de gravedad:
- *dolor de reposo:* intensidad y situaciones que lo calman
- *impotencia funcional:* grado, situaciones de aparición y duración
- *cambios de coloración y temperatura de la piel:* palidez extrema, cianosis y frialdad

En el caso de la insuficiencia venosa crónica es importante establecer las características del dolor, el grado de edema (continuo o intermitente) y la descripción de cambios en la coloración de la piel (mayor grado de dermatitis ocre y púrpura cuanto más grave y crónica es la insuficiencia venosa).

Examen físico

En el síndrome de insuficiencia arterial periférica se debe prestar especial atención a la presencia o la ausencia de los ***pulsos periféricos*** y su grado de compromiso y asimetría, y al enlentecimiento del ***relleno capilar,*** ya que dan una idea bastante precisa de la localización y el grado de obstrucción arterial (véase **video *Relleno capilar*** ☞). También es valiosa la evaluación minuciosa de la ***temperatura y coloración de la piel*** (palidez, eritromelia, cianosis) y del grado de trofismo de los tejidos (atrofias, úlceras, gangrena seca o húmeda).

En los casos dudosos (por importante circulación colateral supletoria), son útiles las ***maniobras de Buerger y de Samuels***. La primera se realiza con el paciente en decúbito dorsal, elevando el miembro afectado a 45° por un minuto y tomando el tiempo en que el pie adquiere palidez y el tiempo en que recupera el color normal al apoyarlo en la cama, o si luego cambia la palidez por color anormal (eritrocianosis o eritromelia). En la segunda, con el paciente en decúbito dorsal, se elevan ambos miembros inferiores 30°, realizando movimientos de dorsiflexión con ambos pies hasta que aparezca palidez plantar o dolor.

En el síndrome de insuficiencia venosa periférica, se deben buscar las dilataciones venosas incipientes (arañas venosas y varículas o pequeñas várices) y el edema temprano en los miembros inferiores al final del día. Cuando se piensa en dilataciones venosas profundas e insuficiencia de los vasos comunicantes, resultan útiles las ***maniobras de Brodie-Trendelenburg*** (**Epónimos**), de ***Trendelenburg doble*** y de ***Perthes***. La primera consiste en colocar un lazo apretado en el muslo para comprimir la vena safena interna, con el paciente en decúbito dorsal, y luego elevar el miembro a 45° por un minuto, controlando el tiempo en que se vacían las venas superficiales (tiempo prolongado en la insuficiencia venosa profunda). La segunda consiste en elevar el miembro inferior a 45°, con el paciente acostado, y colocar un lazo por debajo del cayado de la safena interna, hacer que el paciente se ponga de pie y controlar el llenado de las venas superficiales antes de retirar el lazo y después de ello (indica incompetencia de la válvula safena, femoral y/o de las comunicantes). La tercera se realiza con el paciente de pie: con las venas ingurgitadas, se coloca un lazo y se lo hace caminar; la respuesta normal es el vaciado e indica un sistema profundo permeable y comunicantes competentes (la maniobra es positiva). En la actualidad, estas pruebas han perdido vigencia frente a la aparición de exámenes complementarios más precisos. La presencia de várices visibles, piel hiperqueratósica, con dermatitis ocre y púrpura e hiperpigmentación, asociadas con edema doloroso, indica una insuficiencia venosa crónica grave que compromete el sistema venoso superficial y profundo. Suele estar acompañada por úlceras venosas de lenta resolución.

Exámenes complementarios

Son útiles para confirmar diagnósticos dudosos y, sobre todo, para evaluar la gravedad de los síndromes clínicos y su pronóstico.

Los más útiles para evaluar la **patología arterial** son:

- ***Eco-Doppler color arterial:*** permite evaluar la anatomía y, lo que es más importante, el flujo o velocidad circulatoria, que posibilita calcular con aproximación mayor del 95% el porcentaje de obstrucción al flujo. Por su utilidad y costo es de primera elección para la patología arterial periférica y el que más se usa.

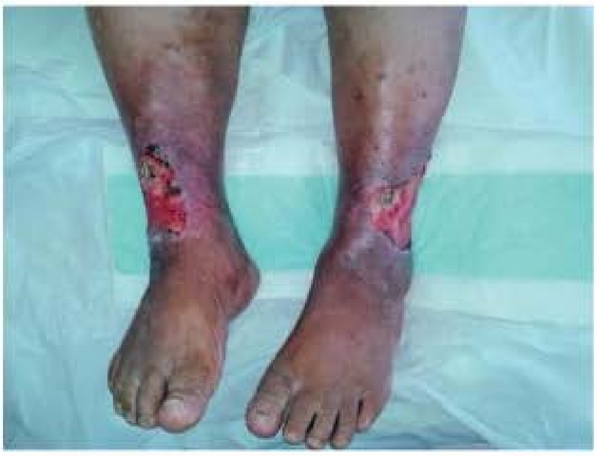


Fig. 36-12-1. Úlceras venosas en una paciente con insuficiencia venosa crónica y diabetes mellitus tipo 2 (Gentileza del doctor Julio C. Guerini).

- ***Angiotomografía computarizada multicorte tridimensional:*** luego del eco-Doppler color, es el método con mejor relación calidad-costo y es de elección cuando se evalúan grandes vasos y no hay contraindicaciones para el contraste intravenoso. Su uso se ve limitado en los vasos periféricos o en presencia de insuficiencia renal o alergia al yodo.
- ***Arteriografía radiológica convencional:*** es el método más preciso para evaluar la anatomía de los pequeños vasos e irremplazable para decidir las conductas quirúrgicas. Tiene el inconveniente de que es cruento y requiere altas dosis de contraste intravenoso.
- ***Angiorresonancia:*** permite visualizar de manera aceptable las arterias de mediano y gran calibre en los pacientes en quienes es peligroso utilizar el contraste intravenoso. Emplea un contraste de baja toxicidad (gadolinio).
- ***Índice tobillo-brazo:*** compara la presión sistólica de las arterias tibiales anterior y posterior con las arterias humerales. Valor normal 1,0. Menor de 0,9 es enfermedad arterial. Menor de 0,5 identifica a los pacientes de alto riesgo.

Los más útiles para evaluar la **patología venosa** son:

- ***Eco-Doppler color venoso:*** permite evaluar la anatomía, el flujo y la presencia de trombos. Es útil tanto para el sistema superficial como para el profundo. Es el método de detección más utilizado.
- ***Venografía radioisotópica:*** sirve para evaluar obstrucciones y trombosis de las grandes venas profundas.
- ***Doppler venoso:*** es útil para establecer el flujo, pero sin imagen anatómica. Tiende a caer en desuso por el desarrollo del eco-Doppler.
- ***Venografía radiológica convencional:*** define con precisión la anatomía del sistema venoso superficial y profundo. Por ser cruento y de difícil técnica, se utiliza solo en casos dudosos de ectasias o trombosis distales (por debajo de la rodilla).
- ***Dímero-D:*** los diferentes ensayos para medirlo suelen ser sensibles, pero no específicos, de manera que su utilización no resulta útil para confirmar el diagnósti-

CUADRO 36-12-1. Regla de predicción clínica simplificada de Wells para el diagnóstico de trombosis venosa profunda (TVP)

Variable clínica	**Puntaje**
Cáncer activo (tratamiento en curso o dentro de los 6 meses previos, o paliativo)	1
Parálisis, paresia o inmovilización con yeso reciente de las extremidades inferiores	1
Reposo en cama reciente por 3 o más días o cirugía mayor dentro de las 12 semanas previas que requirió anestesia general o regional	1
Aumento de la sensibilidad localizado a lo largo de la distribución del sistema venoso profundo	1
Tumefacción de toda la pierna	1
Tumefacción de una pantorrilla por lo menos 3 cm mayor que la extremidad asintomática (medición 10 cm por debajo de la tuberosidad tibial)	1
Edema con fóvea limitado a la extremidad sintomática	1
Venas superficiales colaterales (no varicosas)	1
TVP previa documentada	1
Diagnóstico alternativo por lo menos tan probable como una TVP	−2
Puntaje simplificado = Suma de las variables clínicas	**Probabilidad de TVP % (IC 95%)**
Puntaje ≥ 3, probabilidad alta	53 (44-61)
Puntaje 1 o 2, probabilidad moderada	17 (13-23)
Puntaje ≤ 0, probabilidad baja	5 (4-8)

co de trombosis venosa profunda (TVP). Sin embargo, un resultado negativo, junto con una baja probabilidad clínica, es más útil para descartarlo.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Debe ser ordenado, con objetivos claros y teniendo en cuenta la relación costo-beneficio. Antes de pedir un estudio se debe pensar en qué modifica el diagnóstico o la conducta terapéutica.

En un paciente con dolor en reposo, impotencia funcional, frialdad más acrocianosis de un miembro con ausencia de pulsos, se impone el diagnóstico de obstrucción arterial aguda grave y debe ser internado para realizar una arteriografía convencional que localice la obstrucción y facilite su rápido tratamiento (**caso clínico 36-12-1**).

En el paciente con claudicación intermitente y disminución o asimetría de los pulsos de los miembros inferiores, siempre es conveniente completar una anamnesis

CASO CLÍNICO 36-12-1

Marina, de 45 años, con antecedentes de fiebre reumática en la juventud y un soplo cardíaco asintomático, consulta por presentar, de forma brusca, dolor de reposo terebrante, palidez e impotencia funcional del miembro inferior derecho, desde la pantorrilla hasta el pie, de 2 horas de evolución. Además, refiere palpitaciones rápidas con leve disnea, de 72 horas de evolución. En el examen físico se detecta un pulso irregular y desigual, con FC de 130/min y en la auscultación cardíaca, primer ruido aumentado variable, chasquido de apertura y un soplo mesodiastólico en el foco mitral no irradiado. El miembro inferior derecho presenta frialdad y palidez cadavérica, eritromelia distal en el pie y ausencia de pulsos por debajo de la ingle.

¿Cómo definiría el cuadro clínico de presentación?

¿Qué importancia tienen los hallazgos físicos cardiovasculares y hacia qué etiología orientan?

¿Qué examen complementario solicitaría y con qué fin?

Comentario

La paciente consultó por un cuadro clínico que constituye una emergencia médica: un síndrome de obstrucción arterial aguda suprarrotuliana. Los síntomas y los signos no dan lugar a dudas, ya que son típicos. Los hallazgos del examen físico cardiovascular orientan a una oclusión arterial aguda embólica, secundaria a una cardioembolia por estenosis mitral reumática y fibrilación auricular probablemente subaguda (> 48 horas).

El estudio más urgente es una arteriografía convencional del miembro afectado, con fines confirmatorios de localización y además terapéuticos (embolectomía). Asimismo, un eco-Doppler color transesofágico posterior permitirá evaluar la presencia, en la aurícula izquierda, de trombos embolígenos y evaluar la valvulopatía para decidir la mejor terapéutica.

CASO CLÍNICO 36-12-2

Nilda, de 70 años, con antecedentes de várices en los miembros inferiores, consulta por dolor de reposo en el miembro inferior izquierdo, de tipo constrictivo, que aumenta al pararse y caminar, de 24 horas de evolución. Se acompaña de aumento del diámetro del miembro y cianosis distal.

¿Cuál es su diagnóstico inicial?

¿Qué buscaría en el examen físico y qué maniobras realizaría para avalar el diagnóstico?

¿Qué método complementario sería el de elección para definir el pronóstico y la conducta?

Comentario

El antecedente del terreno varicoso y los síntomas dolorosos, con edema y aumento agudo del diámetro de un miembro, más cianosis localizada, constituyen sin duda el cuadro clínico de trombosis venosa profunda del miembro, con alta sensibilidad y especificidad. El examen físico ayuda al diagnóstico, con la presencia de pulsos arteriales normales en el miembro afectado y el dolor que se provoca o aumenta en la pantorrilla con su compresión o la dorsiflexión del pie (signo de Homans). El método más accesible y seguro para confirmar el diagnóstico es el eco-Doppler color venoso de los miembros inferiores, que localiza la obstrucción, la dilatación venosa bajo la obstrucción y la ausencia o disminución del flujo por encima de la oclusión.

y un examen físico adecuados y solicitar un eco-Doppler color arterial de los miembros, que dará una importante orientación sobre la necesidad de tratamiento quirúrgico. Solo se pedirá otro método por imágenes cruento si se piensa que el paciente es pasible de tratamiento quirúrgico.

En los pacientes con síndromes venosos crónicos conviene evaluar la gravedad y extensión del proceso con un eco-Doppler venoso color de los miembros inferiores que evalúa el funcionamiento o el grado de disfunción del sistema venoso profundo, superficial y comunicante. Por lo general, la venografía convencional no es necesaria.

Para el diagnóstico de los síndromes venosos trombóticos agudos, son de gran utilidad las reglas de predicción clínica (**cuadro 36-12-1**), que siempre deben complementarse con la medición del dímero-D y un eco-Doppler color venoso (**caso clínico 36-12-2**). Rara vez se requiere la venografía convencional en las trombosis infrarrotulianas dudosas.

Véase **Bibliografía** cap. 36-12 *Insuficiencia vascular periférica.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 36-12 *Insuficiencia vascular periférica.*
Véase **Autoevaluación** cap. 36-12 *Insuficiencia vascular periférica.*

36-13

Cardiopatías congénitas del adulto

Claudio H. Domínguez

INTRODUCCIÓN

La incidencia de las enfermedades cardíacas originadas en una malformación intraútero que llegan a la edad adulta ha aumentado en las últimas décadas debido a su mejor tratamiento médico y quirúrgico. Además, es aún importante el número de cardiopatías congénitas que no se diagnostican hasta la adultez, por lo que su conocimiento semiológico es relevante.

ETIOLOGÍA

Se desconoce en más del 90% de los casos. En general se atribuye una causa multifactorial, que es una asociación entre susceptibilidad genética y algún factor ambiental desencadenante. Si bien la predisposición genética a las cardiopatías congénitas es innegable, se sabe que la transmisión es compleja y que no todos los portadores de afecciones genéticas tendrán cardiopatías congénitas. Pese a esto, existen afecciones genéticas con alta predisposición a las cardiopatías congénitas: síndrome de Down (trisomía del par 21), 50% de incidencia con predominio del canal auriculoventricular; síndrome de Turner (X0), 25% de coartación de la aorta; síndrome de Williams (defecto del par 7), 70% de estenosis aórtica supravalvular y estenosis periféricas de las ramas de la arteria pulmonar; síndrome de DiGeorge (deleción del par 22), 35% de tronco arterioso y tetralogía de Fallot.

Entre los factores ambientales conocidos se destacan: la rubéola materna en el primer trimestre del embarazo asociada con conducto arterioso persistente y estenosis periférica de las arterias pulmonares; ingesta de litio como antidepresivo vinculada a enfermedad de Ebstein; lupus eritematoso sistémico asociado con bloqueo A-V completo congénito; ingesta de difenilhidantoína o alcohol en el embarazo relacionada con mayor incidencia de defectos septales auriculares o ventriculares, y contacto de los padres con tinturas, lacas y pesticidas, que se asocia con una mayor incidencia de cardiopatías congénitas en general.

El 1% de los recién nacidos vivos presentan una cardiopatía congénita y su mortalidad actual es menor del 10%, por lo que la mayoría llegarán a la edad adulta. Las cardiopatías congénitas más frecuentes en la adultez son: la válvula aórtica bicúspide, la comunicación interauricular (CIA) y la comunicación interventricular (CIV). Sin embargo, la aorta bicúspide se hace sintomática solo en el 20% de los casos (estenosis aórtica), por lo que es una patología subdiagnosticada (**caso clínico 36-13-1**).

CASO CLÍNICO 36-13-1

Robin, de 18 años, concurre a la consulta para realizarse un control de salud. No posee antecedentes personales de relevancia, pero refiere que su madre tiene un "soplo". Se encuentra en buen estado general y en el examen cardiovascular se constata, en el área aórtica, un soplo sistólico eyectivo, de intensidad 2/6, que se propaga hacia el cuello y presenta un clic de eyección. El ECG y la radiografía de tórax son normales.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Cómo lo confirma?

comentario

El hallazgo de un soplo cardíaco en un paciente joven, sano y asintomático, con antecedentes familiares de una presunta afección cardíaca sugiere la presencia de una cardiopatía congénita. Las características del soplo orientan a una válvula aórtica bicúspide. Se realizó un ecocardiograma Doppler, que confirmó el diagnóstico. Es la cardiopatía congénita más frecuente y evoluciona a la estenosis aórtica en la quinta década, si antes no aparece una endocarditis infecciosa. De ahí la importancia del diagnóstico para realizar profilaxis frente a maniobras que puedan movilizar un inóculo bacteriano hacia el torrente circulatorio.

FISIOPATOLOGÍA

Las cardiopatías congénitas son la consecuencia de un desarrollo anormal del corazón y de los grandes vasos durante su embriogénesis, que abarca fundamentalmente desde la segunda hasta la décima semana de la gestación, o de una anormal conversión de la circulación fetal en la circulación adulta, inmediatamente después del nacimiento (más frecuente en los prematuros).

Para interpretar de forma adecuada las cardiopatías congénitas, es imprescindible primero conocer su clasificación fisiopatológica y clínica, que se basa en la presencia o no de cianosis, el mecanismo fisiopatológico que da la repercusión hemodinámica, y si hay flujo pulmonar normal, aumentado o disminuido en la radiografía de tórax (**cuadro 36-13-1**).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El espectro de inicio es muy amplio y puede ir desde el paciente totalmente asintomático, en quien se detecta un **soplo** en un examen de rutina, hasta el muy sintomático a causa de **palpitaciones** y **disnea**, por lo general debidas a arritmias e insuficiencia cardíaca asociadas. Algunos pacientes consultan por **intolerancia al ejercicio** o crisis de **cianosis** durante el esfuerzo. Aquellos con hiperflujo pulmonar pueden consultar por episodios recurrentes de **tos, expectoración** y **fiebre** secundarios a cuadros de bronquitis recurrentes por la congestión crónica de la mucosa bronquial. Alguna vez, los pacientes con cardiopatías congénitas acianóticas obstructivas presentan síntomas de bajo volumen minuto, como **mareos, angor** o **síncope de esfuerzo.** Los pacientes con coartación de la aorta pueden consultar por **hipertensión arterial o fatigabilidad de los miembros inferiores** con el esfuerzo.

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Es importante preguntarle al paciente sobre antecedentes de soplos cardíacos en la infancia o cirugías paliativas que modifican la evolución natural de estas cardiopatías, limitaciones a la actividad física y grado de impacto social y laboral. En aquellos que tienen diagnóstico previo es revelador establecer cómo han evolucionado los síntomas a través del tiempo y si se han presentado complicaciones en la evolución, como endocarditis infecciosa, hipertensión pulmonar o crisis de cianosis.

Examen físico

Pese a los grandes avances tecnológicos, el examen físico completo es el método diagnóstico más poderoso y orientador para evaluar de forma global la cardiopatía congénita.

Una adecuada inspección de la facies y de la piel y las mucosas puede ser de fundamental importancia para determinar si se está frente a una cardiopatía congénita cianótica o acianótica; además, puede dirigir el diagnóstico hacia algunas cardiopatías genéticas (Down, Turner).

La presencia de una ***onda "a" prominente*** en el pulso venoso orienta hacia la hipertrofia del ventrículo derecho

CUADRO 36-13-1. Clasificación fisiopatológica-clínica de las cardiopatías congénitas del adulto

A. Acianóticas

1) Cortocircuitos de izquierda a derecha (flujo pulmonar aumentado)
   - *Dependientes de las resistencias pulmonares*
     - Comunicación interauricular (CIA) tipo *ostium secundum*
     - Comunicación interventricular (CIV)
     - Conducto arterioso persistente (*ductus*)
   - *Obligados e independientes de las resistencias pulmonares*
     - CIA tipo *ostium primum* con hendidura (*cleft*) mitral
     - Fístulas arteriovenosas pulmonares

2) Obstructivas (flujo pulmonar normal o disminuido)
   - *Tractos de salida*
     - Estenosis aórtica valvular (aorta bicúspide), subvalvular o supravalvular
     - Estenosis pulmonar valvular, subvalvular o periférica de ramas
   - *Tractos de entrada*
     - *Cor triatriatum* (mitad de la aurícula izquierda)
     - Válvula mitral en paracaídas (subvalvular ventrículo izquierdo)
     - Displasia congénita de la válvula mitral
   - *Arco aórtico*
     - Coartación de la aorta

3) Transposición corregida de los grandes vasos

B. Cianóticas

1) Cortocircuitos de derecha a izquierda (flujo pulmonar disminuido)
   - Tetralogía de Fallot (estenosis subvalvular pulmonar + HVD + CIV + aorta cabalgando sobre la CIV)
   - Trilogía de Fallot (estenosis pulmonar + HVD + CIA)
   - Síndrome de Taussig-Bing (doble tracto de salida del VD + CIV)

2) Enfermedad de Ebstein (implante bajo de la tricúspide, insuficiencia tricuspídea, arritmias y CIA en el 60%)

3) Transposición de los grandes vasos
   - con CIV
   - con *ductus*
   - con CIA

4) Situaciones de mezcla obligada
   - Retorno venoso pulmonar anómalo
   - Aurícula única
   - Ventrículo único
   - Tronco arterioso

HVD: hipertrofia del ventrículo derecho.

(HVD) o dificultad en el pasaje tricuspídeo. En la palpación de los pulsos periféricos, la ***disminución y/o retardo de los pulsos femorales*** con pulsos humerales tensos hace el diagnóstico de coartación de la aorta. Por el contrario, los ***pulsos periféricos amplios*** orientan al diagnóstico de conducto arterioso persistente, ventana aortopulmonar, fístulas arteriovenosas y cardiopatías con insuficiencia aórtica significativa. El ***signo de Dressler*** positivo (latido paraesternal inferior izquierdo, palpable, intenso y sostenido) orienta a la HVD secundaria a tetralogía de Fallot o hipertensión pulmonar. Un ***frémito sistólico*** en el mesocardio orienta hacia el diagnóstico de CIV.

La auscultación sistemática de los ruidos y los eventuales soplos tiene enorme valor semiológico en las cardiopatías congénitas acianóticas y es algo menos útil en las cianóticas. Un ***primer ruido intenso*** es característico de las CIA grandes y de las cardiopatías con PR corto en el electrocardiograma (ECG); el ***desdoblamiento amplio del primer ruido*** es típico de la enfermedad de Ebstein. Un ***segundo ruido intenso en el área pulmonar, no desdoblado*** es típico de la hipertensión pulmonar que acompaña a muchas cardiopatías congénitas, pero se da también en la transposición corregida de los grandes vasos por interposición anterior e izquierda de la aorta. El ***desdoblamiento amplio y fijo del segundo ruido*** es típico de la CIA y de la enfermedad de Ebstein con bloqueo completo de rama derecha en el ECG. Los ***clics de eyección*** son típicos de la estenosis valvular aórtica o pulmonar significativa y de las dilataciones graves de la aorta o la pulmonar.

Los ***soplos sistólicos eyectivos aórticos o pulmonares*** son característicos de las estenosis valvulares o subvalvulares de las válvulas sigmoideas respectivas, pero también pueden ser la expresión de un hiperflujo pulmonar, como en la CIA. Los ***soplos sistólicos de regurgitación en el mesocardio y la región paraesternal izquierda*** son típicos de la CIV cuando se irradian en rueda de carro, y de la insuficiencia tricuspídea por hipertensión pulmonar o enfermedad de Ebstein cuando aumentan con la inspiración profunda (***signo de Rivero-Carvallo***) (**Epónimos**); en cambio, los de la punta irradiados a la axila son distintivos de las insuficiencias mitrales, con independencia de la causa. Los ***soplos continuos*** ocupan toda la sístole y gran parte de la diástole sin separación entre sí por encima del segundo ruido cardíaco; su ejemplo más típico es el conducto arterioso permeable, con foco de mayor intensidad subclavio izquierdo y, con menor frecuencia, las anastomosis sistémico-pulmonares quirúrgicas, la ventana aortopulmonar y las fístulas coronarias.

Exámenes complementarios

La ***telerradiografía simple de tórax*** sigue siendo el método más sencillo y útil para evaluar el tamaño cardíaco global y el grado de repercusión hemodinámica de la cardiopatía sobre la circulación pulmonar. Un borde inferior derecho, redondeado y saliente se ve en las cardiopatías que evolucionan con agrandamiento de la aurícula derecha, como la CIA, la anomalía del retorno venoso pulmonar, la enfermedad de Ebstein, la hipertensión pulmonar con insuficiencia tricuspídea o las cirugías paliativas de tipo Fontan. El borde inferior izquierdo saliente convexo y el ápex hacia abajo indican crecimiento del ventrículo izquierdo, como en el conducto arterioso o la CIV con insuficiencia aórtica. El borde inferior izquierdo convexo con punta elevada indica crecimiento del ventrículo derecho. El arco medio pulmonar se encuentra saliente y agrandado en la hipertensión pulmonar por hiperflujo y en la estenosis pulmonar grave; en la transposición corregida de los grandes vasos está constituido por la aorta, que emerge hacia la izquierda (*signo del hombro*). En la tetralogía de Fallot, el arco medio hundido con la punta elevada constituye el corazón en zueco y en la transposición completa de los grandes vasos es típica la imagen del corazón ovoide con pedículo angosto. Las cardiopatías acianóticas con hiperflujo pulmonar se caracterizan por un arco medio izquierdo saliente, ramas pulmonares dilatadas (hilio grande de bordes definidos) y aumento de la vasculatura pulmonar hacia la periferia. La hipertensión pulmonar grave presenta tronco y ramas pulmonares dilatadas con amputación perihiliar y periferia pulmonar hiperclara. La erosión e indentación del borde inferior de las costillas dorsales posteriores (*signo de Roesler*) sugiere coartación de la aorta con gran circulación colateral.

El ***electrocardiograma***, de forma aislada, tiene escaso valor diagnóstico para las cardiopatías congénitas, pero asociado con el examen físico y con la radiografía de tórax proporciona información valiosa. En la CIA la sobrecarga auricular derecha y el bloqueo de rama derecha son casi constantes, y los voltajes derechos aumentan de forma directa al grado de hipertensión pulmonar. El bloqueo completo de rama derecha de alto grado es típico de la tetralogía de Fallot operada y de la anomalía de Ebstein, que a menudo se asocia con patrón de PR corto y onda delta (Wolff-Parkinson-White de tipo B). Los complejos de alto voltaje isodifásicos en todas las precordiales indican agrandamientos biventriculares típicos de las CIV solas o asociadas.

La ***ecocardiografía***, en todas sus modalidades, es el examen complementario de elección para confirmar el diagnóstico de cardiopatía congénita, y definir sus variantes morfológicas y las múltiples variables hemodinámicas. En los pacientes menores de 40 años ha reemplazado al cateterismo cardíaco como método de evaluación prequirúrgico. La ecocardiografía transesofágica es el método de elección para evaluar la CIA, las anomalías del retorno venoso pulmonar o sistémico, y medir el tamaño del conducto arterioso en los adultos. Los métodos de eco contrastado por burbujas son excelentes también para definir casos dudosos de *shunt* (CIA, CIV, conducto) cuando no se dispone de Doppler color.

La ***resonancia magnética*** y la cineangiorresonancia magnética son métodos con enorme potencial diagnóstico, ya que resultan excelentes para mostrar la morfología y el comportamiento hemodinámico. Son los métodos de elección para evaluar el arco aórtico y la aorta descendente en la coartación de la aorta u otras cardiopatías más complejas.

Como método diagnóstico, el ***cateterismo cardíaco*** aún conserva su lugar para la evaluación de la anatomía del árbol pulmonar, la estimación exacta de los cortocircuitos de izquierda a derecha y la definición de las resistencias pulmonares, en caso de duda. También para definir el grado de enfermedad coronaria en los pacientes mayores de 40 años con indicación quirúrgica por la cardiopatía congénita.

CASO CLÍNICO 36-13-2

Mónica, de 32 años, sin antecedentes de importancia, con un embarazo de 25 semanas, consulta por palpitaciones de esfuerzo, astenia, edemas progresivos de los miembros inferiores y reiterados episodios de bronquitis agudas en el último semestre. En el examen físico se detecta pulso taquicárdico de 120 lat/min, regular, ingurgitación yugular hasta el tercio medio del esternocleidomastoideo con pulso venoso positivo, segundo ruido pulmonar desdoblado fijo, galope por tercer ruido derecho, soplo sistólico pulmonar 2/6 y soplo sistólico tricuspídeo de regurgitación.

¿Cuál es su primer diagnóstico presuntivo?

¿Qué importancia tiene el embarazo en el cuadro clínico?

¿Qué estudio complementario solicitaría para confirmar el diagnóstico?

Comentario

El antecedente de infecciones bronquiales de repetición asociado con los síntomas y signos de insuficiencia cardíaca derecha (astenia, palpitaciones, edemas, ingurgitación yugular, galope por tercer ruido derecho, pulso venoso positivo y soplo sistólico tricuspídeo de regurgitación) orientan al diagnóstico de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho con hiperflujo pulmonar. El segundo ruido pulmonar desdoblado fijo y el soplo sistólico pulmonar de hiperflujo avalan el diagnóstico presuntivo de CIA con sobrecarga de volumen e insuficiencia cardíaca derecha. El embarazo en su tercer trimestre produce hipervolemia y aumento del tono adrenérgico con taquicardia sinusal que disminuyen la reserva miocárdica de un corazón previamente sobrecargado y constituyen una causa frecuente de descompensación clínica. El mejor estudio para confirmar el diagnóstico, la variedad anatómica y el grado de repercusión hemodinámica es el eco-Doppler cardíaco transesofágico. Una alternativa útil es el ecocardiograma bidimensional transtorácico con contraste con burbuja (suero batido).

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

En un paciente con probable cardiopatía congénita, lo primero que hay que definir es si está cianótico o no, si presenta síntomas o signos asociados habitualmente con hiperflujo pulmonar (bronquitis de repetición, disnea paroxística o signos de broncoespasmo crónico, como roncus y sibilancias) o si tiene síntomas o signos secundarios a bajo volumen minuto (disnea, palpitaciones o síncope de esfuerzo). Luego se debe realizar un examen físico completo, una radiografía de tórax de frente y un ECG de reposo y, por último, se confirma el diagnóstico y su gravedad, en el 95% de los casos, con un ecocardiograma Doppler color transtorácico o transesofágico.

Si el paciente está **acianótico y con síntomas de hiperflujo pulmonar**, confirmados por una radiografía simple de tórax, las posibilidades diagnósticas se restringen a alguna variedad de CIA, CIV o conducto arterioso persistente.

La **CIA** presenta típicamente en el examen físico un segundo ruido cardíaco en el foco pulmonar desdoblado fijo, con un soplo sistólico pulmonar de hiperflujo (mesosistólico corto sin clic); la radiografía de tórax muestra un arco inferior derecho prominente, con la arteria pulmonar dilatada y la aorta pequeña y el ECG, un PR largo con bloqueo de rama derecha de grado variable (**caso clínico 36-13-2**).

La **CIV** manifiesta de modo característico un frémito sistólico en el mesocardio, con un soplo holosistólico en barra que sobrepasa el segundo ruido en el mesocardio y se irradia a todo el precordio con gran intensidad (irradiación en rueda de carro); la radiografía de tórax muestra cardiomegalia global con arco medio saliente y ramas pulmonares dilatadas y el ECG, agrandamiento auricular izquierdo más hipertrofia biventricular con

CASO CLÍNICO 36-13-3

Jorgelina, de 22 años, sin antecedentes de importancia, consulta por palpitaciones rápidas y fuertes, de esfuerzo y episodios reiterados de bronquitis agudas en los últimos 2 años. En el examen físico se detecta un pulso normal de 90 lat/min regular, signo de Dressler presente en el tercio inferior del esternón, choque de la punta desplazado a la izquierda y abajo, frémito holosistólico en el mesocardio y un soplo holosistólico en el mesocardio que sobrepasa al segundo ruido y se irradia a todo el precordio en "rueda de carro". La radiografía de tórax muestra signos de agrandamiento auricular izquierdo y de ambos ventrículos, y flujo arterial pulmonar aumentado. El ECG presenta ritmo sinusal con ondas P bimodales anchas y QRS con eje levemente a la izquierda y precordiales isodifásicas con altos voltajes de V1 a V6.

¿Cuál es su primer diagnóstico presuntivo?

¿Qué indican los cambios ECG?

¿Qué estudio complementario solicitaría para confirmar el diagnóstico?

Comentario

El antecedente de infecciones bronquiales de repetición asociado con los síntomas de palpitaciones rápidas y fuertes orientan al diagnóstico de sobrecarga biventricular con hiperflujo pulmonar. El signo de Dressler y el choque de punta desplazado hacia fuera y abajo avalan una sobrecarga de los dos ventrículos y el soplo holosistólico que tapa al segundo ruido en el mesocardio, irradiado en "rueda de carro", es casi un diagnóstico de certeza de comunicación interventricular. El ECG muestra signos de sobrecarga de la aurícula izquierda (AI) y agrandamiento de ambos ventrículos, lo que avala el diagnóstico. El mejor estudio para confirmar el diagnóstico, la variedad anatómica y el grado de repercusión hemodinámico es el eco-Doppler cardíaco transesofágico. Una alternativa útil es el ecocardiograma Doppler color transtorácico.

complejos isodifásicos en todas las derivaciones precordiales (caso clínico 36-13-3).

En el **conducto arterioso persistente** se observa un frémito sistodiastólico en la región subclavia izquierda que corresponde a un soplo continuo con foco de máxima auscultación subclavio izquierdo en el segundo espacio intercostal; la radiografía de tórax muestra agrandamiento ventricular izquierdo con flujo pulmonar aumentado y el ECG, signos de hipertrofia y sobrecarga ventricular izquierda.

Los pacientes que **no presentan cianosis y cuyo flujo pulmonar está normal o disminuido**, orientan al diagnóstico de estenosis valvular pulmonar (EP) y estenosis valvular aórtica (EA).

El diagnóstico de **EP** se basa en que el paciente es un adulto joven, asintomático o con síntomas de bajo volumen minuto (disnea, astenia o síncope de esfuerzo) y rara vez de insuficiencia cardíaca derecha, que presenta además un soplo sistólico eyectivo pulmonar precedido por un clic y un segundo ruido desdoblado amplio en el foco pulmonar; en la radiografía de tórax se ve un segundo arco izquierdo saliente por dilatación de la arteria pulmonar y un arco inferior izquierdo prominente con punta elevada; el ECG evidencia signos de HVD, según la gravedad de la estenosis, y signos de sobrecarga auricular derecha.

El diagnóstico de **EA** se establece por síntomas de bajo VM en los casos graves (angor, disnea y síncope de esfuerzo), asociados con pulso *parvus* y *tardus*, soplo sistólico eyectivo aórtico irradiado al cuello, con clic de eyección, segundo ruido conservado y, comúnmente, cuarto ruido cardíaco; el ECG muestra hipertrofia del ventrículo izquierdo (HVI) con sobrecarga sistólica y la radiografía de tórax, signos de agrandamiento ventricular izquierdo no muy significativo, pero con la aorta ascendente dilatada.

La **coartación de la aorta** se debe sospechar en un paciente adulto joven con hipertensión arterial o soplo sistólico interescapulovertebral, que presenta disminución de los pulsos periféricos de los miembros inferiores, con aumento de la tensión arterial sistólica en los miembros superiores; en el examen físico también se puede detectar circulación colateral arterial en la región escapular e intercostal; el ECG muestra HVI con sobrecarga sistólica y en la radiografía de tórax se detecta el signo de Roesler y agrandamiento del VI.

En los pacientes con cardiopatía congénita y **cianosis de esfuerzo o reposo** se debe pensar en el diagnóstico de tetralogía de Fallot, enfermedad de Ebstein, transposición de los grandes vasos o síndrome de Eisenmenger.

En la **tetralogía de Fallot**, los síntomas y signos dependen del grado de obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho, del cual depende el grado de hipoxia y cianosis; las formas graves presentan disnea de esfuerzo, crisis de cianosis de esfuerzo y síntomas asociados con hiperviscosidad por eritrocitosis (cefalea, acúfenos y mareos); en el examen se detecta, aparte de la cianosis, hipocratismo digital, segundo ruido único en el foco pulmonar (por ausencia del segundo ruido pulmonar), soplo sistólico eyectivo pulmonar sin clic y, en los casos graves, insuficiencia tricuspídea y tercer ruido derecho por dilatación del VD; el ECG muestra un patrón típico de HVD (eje a extrema derecha con onda R pura en V1, seguida por complejos isodifásicos de alto voltaje en el resto de las precordiales); en la radiografía de tórax la silueta cardíaca es pequeña, con punta levantada y arco medio pulmonar hundido (corazón en zueco) y los campos pulmonares son radiolúcidos debido al flujo pulmonar disminuido.

En la **enfermedad o anomalía de Ebstein**, los síntomas y signos están relacionados con el grado de hipoplasia de la válvula tricúspide, pero en el adulto suele detectarse por intolerancia al ejercicio y crisis de cianosis; un 25% presenta asociado un síndrome de Wolff-Parkinson-White de tipo B y megaurícula, por lo cual puede haber al comienzo taquiarritmias supraventriculares y, en un pequeño porcentaje, se produce insuficiencia cardíaca derecha o embolias paradójicas del sistema nervioso central (SNC); en el examen físico, más de un 60% de los pacientes tienen cianosis e hipocratismo digital; en los casos típicos hay desdoblamiento amplio del primer ruido en el área tricuspídea y un segundo ruido desdoblado amplio, con componente pulmonar disminuido y un soplo sistólico de insuficiencia tricuspídea asociado con un tercer ruido en el foco tricuspídeo; en la radiografía de tórax se observa cardiomegalia global con predominio del arco inferior derecho y flujo pulmonar disminuido; el ECG muestra bloqueo completo de rama derecha, con PR largo, desviación del eje a la derecha y sobrecarga auricular derecha.

La **transposición completa de los grandes vasos** es más frecuente en los niños, pero en los adultos, sin CIV asociada, solo se detecta cianosis y un primero y segundo ruido intenso, sin soplos; el ECG muestra sobrecarga de la aurícula derecha e HVD (eje a la derecha y R alta en V1) y la radiografía de tórax, una imagen típica de corazón ovoide, con escasa cardiomegalia, pedículo vascular angosto y campos pulmonares con hiperflujo de predominio derecho.

Los **síndromes de Eisenmenger** se detectan por el antecedente de cardiopatía congénita acianótica, a lo cual se agregan en su evolución disnea, cianosis y signos de hipertensión pulmonar.

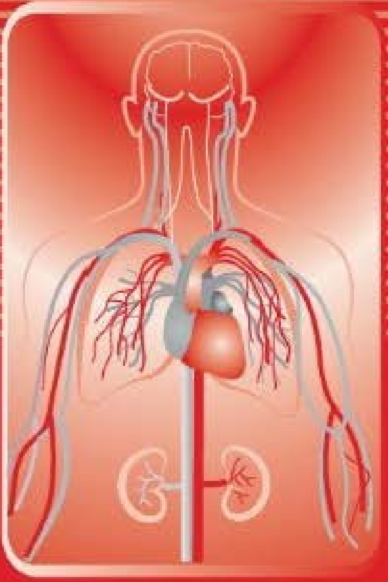
Véase **Bibliografía** cap. 36-13 *Cardiopatías congénitas del adulto.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 36-13 *Cardiopatías congénitas del adulto.*

Véase **Autoevaluación** cap. 36-13 *Cardiopatías congénitas del adulto.*

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

37



Exámenes complementarios del aparato cardiovascular

Ricardo Pérez de la Hoz

INTRODUCCIÓN

Los exámenes complementarios son aquellos elementos técnicos que el médico solicita para confirmar o descartar un diagnóstico clínico presuntivo. El solo informe de uno de estos exámenes complementarios no significa nada fuera del contexto clínico del paciente y exige su contextualización por el médico de cabecera que solicitó el estudio.

Solicitar estudios innecesarios o no justificados suele redundar en una confusión mayor a la hora de hacer el diagnóstico correcto, genera más estudios, expone al paciente a mayores riesgos en función de una complejidad e invasividad crecientes, demora el diagnóstico y eventual tratamiento, y aumenta exageradamente los costos de la salud pública. El médico clínico no tiene la obligación de saber interpretar como el especialista los resultados de todos los exámenes complementarios, pero está obligado a conocerlos para su indicación oportuna, saber cuáles son los réditos y los riesgos a los que se expone el paciente y, finalmente, ser capaz de relacionar los resultados con su paciente.

Un método complementario no hace diagnóstico *per se*. Bien indicado, colabora con el diagnóstico (incluso si lo descarta), mal indicado solo confunde e, incluso, puede poner en riesgo, innecesariamente, la vida del paciente.

CLASIFICACIÓN DE LOS ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS EN CARDIOLOGÍA

Existen numerosos exámenes para hacer un mejor diagnóstico y muchas posibilidades de clasificarlos, pero ninguna es perfecta. De acuerdo con la información que proporcionan, se pueden dividir en morfológicos y funcionales (**cuadro 37-1**). Los morfológicos permiten obtener información fundamentalmente anatómica, si bien es posible inferir de ellos datos funcionales. Los

CUADRO 37-1. Clasificación de los estudios complementarios en cardiología

1. MORFOLÓGICOS

A. Radiográficos
- **a**. No invasivos:
  --- Radiografía simple de tórax (frente y perfil)
  --- Tomografía computarizada cardíaca
  --- Angiotomografía coronaria y de grandes vasos
- **b**. Invasivos:
  --- Cinecoronariografía
  --- Arteriografía de grandes vasos y vasos periféricos

B. Ultrasonográficos
--- Ecocardiografía de superficie en modo M, 2D y 3D
--- Ecocardiografía invasiva transesofágica

C. Magnéticos: cardiorresonancia y angiorresonancia

D. Eléctricos: electrocardiograma de superficie de 12 derivaciones

2. FUNCIONALES

A. Radiológicos:
- Radiológicos invasivos (muy específicos)
  --- OCT: tomografía de control óptico (método radiológico)
  --- FFR: estudio de flujo fraccionado

B. Ultrasonográficos (se aplican tanto en modo no invasivo como invasivo):
--- Doppler, Doppler color
--- *Strain, Strain rate*

C. Magnéticos: cardiorresonancia con gadolinio

D. Eléctricos:
--- Ergometría
--- Holter
--- Estudios invasivos electrofisiológicos

E. Medicina nuclear:
--- Pruebas de perfusión con radioisótopos
--- Radiocardiogramas (evaluación de la fracción de eyección)
--- Pruebas de ventilación-perfusión

3. COMBINADOS

--- Eco-estrés (imágenes ecocardiográficas en pacientes sometidos a un estrés físico [ergometría] o farmacológico)
--- Pruebas de perfusión con radioisótopos con estrés
--- PET-CT con estrés

funcionales estudian las alteraciones funcionales basándose, en oportunidades, en imágenes morfológicas. Finalmente, los estudios combinados utilizan métodos morfológicos y funcionales en el mismo momento.

La combinación de algunos de ellos en un orden lógico y con una secuencia de información progresiva y complementaria hará posible llegar a un diagnóstico de certeza en la mayoría de los casos.

Véase **Bibliografía** cap. 37 *Exámenes complementarios del aparato cardiovascular.*

37-1

Radiología del tórax

Ricardo Pérez de la Hoz

Los estudios radiológicos que proveen información sobre las alteraciones del aparato cardiovascular comprenden la radiografía simple (frente y perfil), la radiografía con contraste (angiografía) (véase **cap. 37-8** *Cateterismo cardíaco*) y la tomografía computarizada multicorte (TCMC). A pesar de no ser un método radiológico, se incluye en este capítulo la resonancia magnética (RM) cardíaca.

RADIOGRAFÍA SIMPLE DE TÓRAX

Es un estudio morfológico, radiológico y no invasivo. Es el primer paso en el diagnóstico morfológico del área cardiovascular. Todo médico debe saber reconocer las estructuras posibles de evaluar en este estudio (**fig. 37-1-1A** y **B**). A la hora de describir una radiografía simple de tórax, siempre se deben evaluar las condiciones técnicas de su obtención: distancia al foco adecuada (si es una telerradiografía o no), si está en inspiración o no, el nivel de penetración de los rayos y si está centrada o rotada, dado que todas estas condiciones, si son inadecuadas, pueden generar falsas apreciaciones.

La imagen cardiovascular de la **radiografía de tórax** de frente permite evaluar:

a. ***La presencia de cardiomegalia*** (agrandamiento global del corazón) aplicando el índice cardiotorácico: silueta cardíaca mayor del 50% del diámetro transtorácico trazado a la altura de la cúpula diafragmática derecha. El diámetro cardíaco se mide desde las zonas más extremas de la silueta cardíaca hasta la línea media y después se unen en una sola línea (**fig. 37-1-2**).

b. ***El agrandamiento de alguna de las cavidades en particular:***

- Agrandamiento auricular derecho: abombamiento hacia la derecha del borde inferior derecho de la silueta cardíaca.
- Agrandamiento ventricular derecho: desplazamiento de la punta del corazón hacia la izquierda y arriba (corazón en zueco) que separa la punta del diafragma.
- Agrandamiento auricular izquierdo: protrusión de un cuarto arco izquierdo que es consecuencia del agrandamiento o desplazamiento de la orejuela izquierda. Refuerzo del área central del corazón.
- Agrandamiento ventricular izquierdo: desplazamiento de la punta del corazón hacia la izquierda y abajo confundiéndose con el diafragma, o bien contacto de la punta del corazón con la parrilla costal.

c. ***La dilatación o deformación del nacimiento de los grandes vasos*** (aorta y pulmonar). Aorta: prominencia de la porción inicial del cayado hacia la derecha en el borde derecho de la silueta cardíaca (raíz de la aorta). Prominencia del arco aórtico (primer arco de

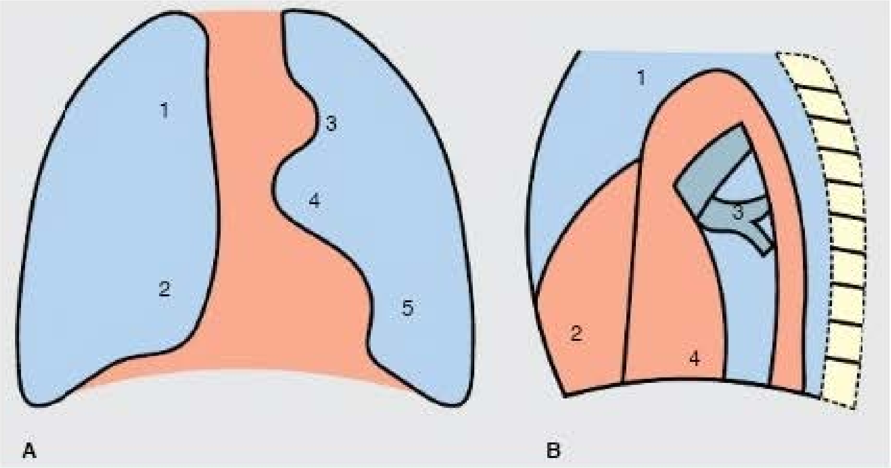


Fig. 37-1-1. Bordes de la silueta cardíaca en la radiografía del tórax de frente y de perfil. **A.** Frente. 1. Borde superior derecho: tronco venoso o arterial braquiocefálico derecho y vena cava superior y/o aorta ascendente. 2. Borde inferior derecho: aurícula derecha y vena cava inferior. 3. Borde superior izquierdo: arteria subclavia izquierda y cayado aórtico. 4. Borde medio izquierdo: tronco de la arteria pulmonar y orejuela de la aurícula izquierda. 5. Borde inferior izquierdo: ventrículo izquierdo y grasa paraapexiana. **B.** Perfil. 1. Borde anterosuperior: vena cava superior y/o aorta ascendente y arteria pulmonar. 2. Borde anteroinferior: ventrículo derecho. 3. Borde posterosuperior: aurícula izquierda y confluencia de las venas pulmonares. 4. Borde posteroinferior: ventrículo izquierdo y vena cava inferior.

la silueta cardíaca izquierda) que corresponde al cayado aórtico. Pulmonar: dilatación del segundo arco del borde izquierdo del corazón y que corresponde a la arteria pulmonar antes de la división.

d. ***La circulación pulmonar.*** Evaluación de la congestión vascular pulmonar: congestión hiliar, redistribución del flujo (aumento de los vasos en los vértices pulmonares) y líneas de Kerley.
e. ***El estado de las pleuras:*** derrame pleural: senos cardiofrénicos ocupados, velamiento pulmonar, cisuritis y niveles hídricos.
f. ***Los campos pulmonares*** (véase **cap. 43-1** *Radiografía de tórax normal y patológica).*

La **proyección de perfil,** no tan utilizada como hace algunos años, posibilita estudiar la anatomía ósea, la silueta cardíaca, la aorta torácica, las transparencias pulmonares retroesternal y retrocardíaca, la ventana aortopulmonar y los vasos pulmonares.

En el **cuadro 37-1-1** se detallan las indicaciones para solicitar una radiografía simple de tórax.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA MULTICORTE

Es un estudio morfológico, radiológico y no invasivo. La tomografía computarizada alcanzó la posibilidad de estudiar el corazón y sus vasos cuando se desarrolló el método helicoidal (forma de adquisición de imágenes) y luego se agregó la cantidad de cristales rotacionales (no menor de 64) que obtiene la imagen para su posterior procesamiento. Por eso se la denomina tomografía computarizada multicorte (TCMC) (**fig. 37-1-3**).

El mayor uso de la TCMC cardíaca es el estudio de las arterias coronarias y la generación de un puntaje

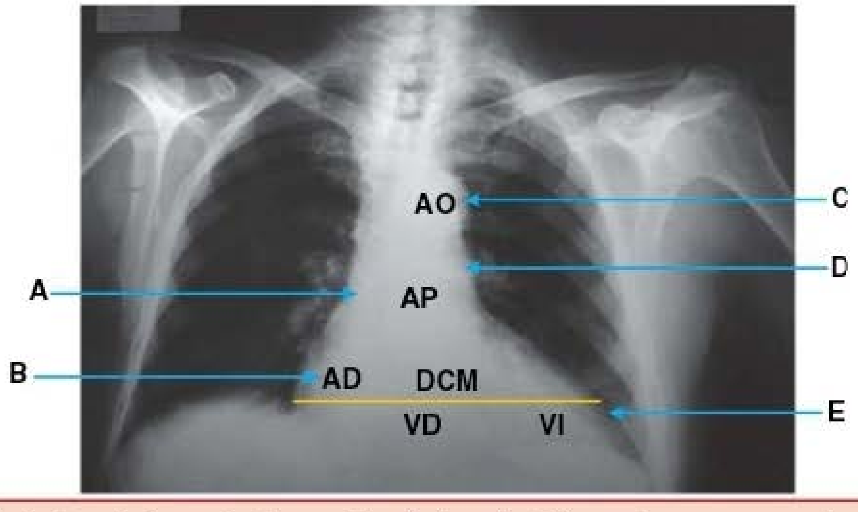


Fig. 37-1-2. Radiografía de tórax de frente. Se observa el borde derecho del corazón que corresponde a la vena cava superior (A) y aurícula derecha (B). Las estructuras que corresponden al borde izquierdo del corazón son el cayado aórtico (C), el arco pulmonar (D) y la punta del ventrículo izquierdo (E). La ubicación de las cavidades en una radiografía de frente son la aurícula derecha (AD), el ventrículo derecho (VD) y el ventrículo izquierdo (VI). AO corresponde a la aorta y AP, a la arteria pulmonar. El diámetro cardíaco máximo (DCM) supera la longitud de un hemitórax, lo que sugiere una cardiomegalia leve.

CUADRO 37-1-1. Cuándo solicitar una radiografía simple de tórax
Frente
Es la primera línea del examen morfológico, por lo que siempre que se sospeche una patología cardiovascular debería solicitarse una radiografía de tórax de frente
Perfil
Su interpretación puede ser algo más compleja y la técnica no está tan estandarizada. Sin embargo, es muy útil para el análisis de las cavidades derechas. Permite, además, ver dispositivos (p. ej., cables del marcapasos) localizados en las cavidades derechas

(*score*) del calcio de estas. Sin embargo, también es útil para analizar los grandes vasos, la anatomía y la función cardíacas, la presencia de patología pericárdica y la perfusión pulmonar.

Para que los estudios sean válidos se requieren las siguientes condiciones: uso de equipos de 64 canales o más (como ya se dijo), frecuencia cardíaca regular y menor de 60-65 latidos por minuto, ausencia de contraindicación para el uso de un medio de contraste, función renal normal, paciente capaz de obedecer instrucciones y tolerar el betabloqueo farmacológico y la administración de nitritos sublinguales, entre otros medicamentos.

Tres conceptos muy importantes definen la calidad del estudio de TCMC: la resolución temporal, la resolución espacial y la resolución de contraste. La resolución temporal (RT) es el tiempo requerido para obtener los datos que permiten reconstruir una imagen. Gracias al desarrollo tecnológico, con algunos protocolos es posible realizar el estudio en un solo latido. La resolución espacial (RE), aplicada a cualquier método óptico, se define como la distancia mínima (en milímetros) en que dos puntos se identifican como separados. Por último, la resolución de contraste (RC) es la capacidad de diferenciar la composición de distintos tejidos. En la TC, se necesita la administración de medios de contraste que realzan la luz de las estructuras vasculares y tiñen los tejidos en distinta cuantía.

Estudio de las arterias coronarias

El principal objetivo de la TCMC es la visualización directa de las arterias coronarias. Por lo tanto, esta técnica no invasiva tiene el potencial de excluir la presencia de un síndrome coronario agudo por oclusión de una arteria coronaria, además de transmitir un excelente pronóstico. Dicho de otro modo, el estudio negativo es un resultado de certeza, mientras que un resultado positivo no expresa la extensión ni la gravedad de la lesión o lesiones (**fig. 37-1-4**). En el **cuadro 37-1-2** se explican las indicaciones para solicitar una TCMC de las arterias coronarias.

Estudio del *score* de calcio

La mayoría de las publicaciones otorgan al *score* de calcio (SC) un valor pronóstico independiente y que suma un punto respecto de los factores de riesgo tradicionales y los puntajes clínicos. Estos hallazgos son mayormente beneficiosos para los pacientes con un riesgo clínico intermedio, con dudosa interpretación para los pacientes de riesgo bajo por *score* funcional. No está indicado para los pacientes de riesgo alto.

El SC también ha demostrado un valor predictivo independiente y complementario de los estudios de estrés, con imágenes o sin ellas. Su principal valor se encuentra en los pacientes con estudios de apremio negativos

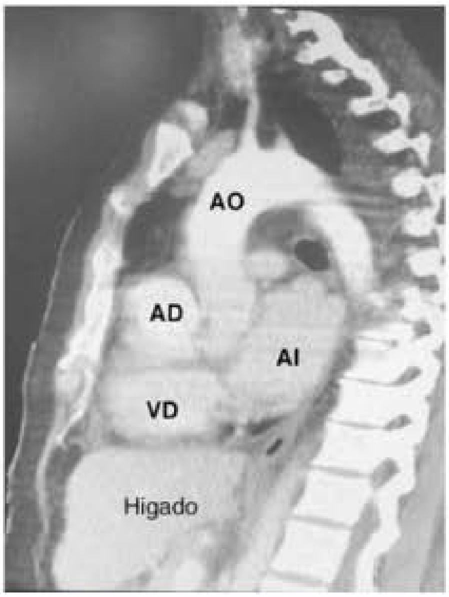


Fig. 37-1-3. TCMC del corazón. Vista de perfil en la que se observan, hacia la izquierda de la imagen, la aurícula derecha (AD) y el ventrículo derecho (VD), que se apoya sobre el diafragma. También se observa hacia la derecha la aurícula izquierda (AI), que es posterior. Entre el VD y la AI se observa el nacimiento de la aorta. El ventrículo izquierdo no se visualiza por sustracción.

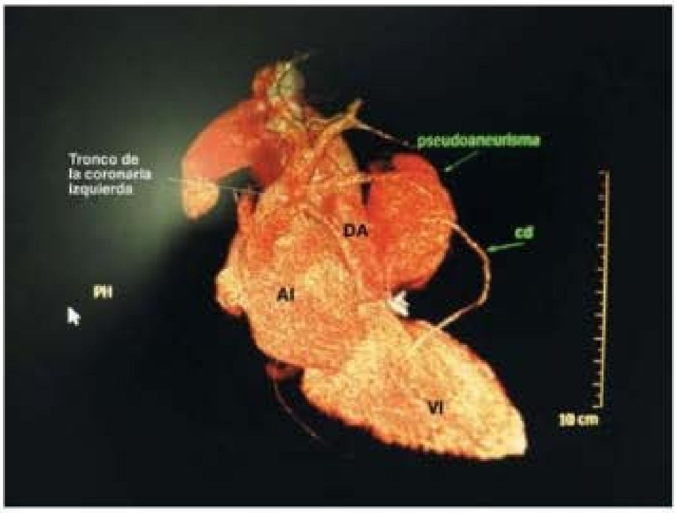


Fig. 37-1-4. TCMC de las arterias coronarias. Imagen de las arterias coronarias por técnica de sustracción, es decir que elimina los tejidos circundantes a fin de visualizar mejor el trayecto de las coronarias y las posibles obstrucciones. En esta imagen se observan la coronaria derecha (CD), el tronco de la coronaria izquierda y la descendente anterior (DA). Puede verse la relación que tiene la raíz de la aorta con la aurícula izquierda (AI). Se puede apreciar, además, un seudoaneurisma de la raíz de la aorta.

CUADRO 37-1-2. Cuándo solicitar una TCMC de las arterias coronarias

- Sospecha de anomalías coronarias
- Riesgo bajo o intermedio de enfermedad coronaria, incluidos los pacientes con dolor de pecho y resultados de laboratorio y del ECG normales, que no son claros
- Dolor de pecho no agudo
- Síntomas nuevos o que empeoran, cuando los resultados de un examen de estrés previo fueron normales
- Resultados de la prueba de estrés que no son concluyentes o son discordantes
- Episodio nuevo de insuficiencia cardíaca con función ventricular izquierda reducida y riesgo bajo o medio de enfermedad coronaria
- Riesgo medio de enfermedad coronaria antes de una cirugía cardíaca no coronaria
- Evaluación de injertos de *bypass* coronario

y *score* de calcio elevado, pues podría permitir una recategorización de estos pacientes para la toma de conductas. Se cuantifica por el método de Agatston, que es una herramienta semiautomática que otorga un puntaje a la extensión de las calcificaciones coronarias. Los valores de SC superiores a 400 se asociaron con SPECT positivos y los menores de 100, con SPECT negativos en pacientes asintomáticos.

Evaluación de la patología de la aorta

El mayor valor agregado que esta tecnología aporta al diagnóstico de la patología aguda y crónica de la aorta es la capacidad de reconstrucción tridimensional de la totalidad de la arteria, que permite evaluar muy bien los diámetros en toda su extensión; la presencia de anomalías anatómicas, y la relación de la aorta con órganos vecinos cuando de debe decidir una conducta quirúrgica (**fig. 37-1-5**). En el **cuadro 37-1-3** se explican las indicaciones para solicitar una TCMC de la aorta.

CUADRO 37-1-3. Cuándo solicitar una TCMC para evaluar la aorta

Evaluación de la patología aguda

Disección: presencia de una imagen lineal hipodensa oscura que marca el desgarro de la íntima y evidencia dos luces dentro del este que corresponden a las luces verdadera y falsa

Hematoma intraaórtico: engrosamiento parietal semicircunferencial que aparece espontáneamente, hiperdenso en relación con la sangre no opacificada de la luz aórtica

Úlcera penetrante: acúmulo focal de contraste en un sector bien localizado de la aorta. Este acúmulo habitualmente tiene forma de "hongo" o "botón" y se relaciona con la presencia de *debrisse*

Evaluación de la patología crónica

- Dilataciones de la aorta (aneurismas) en toda su extensión
- Enfermedad ateroesclerótica oclusiva (Leriche)
- Enfermedad de Takayasu
- Malformación congénita específica: coartación de la aorta
- Presencia de *shunt* aortopulmonar. *Ductus*

Diagnóstico de tromboembolismo de pulmón

La capacidad técnica de la TCMC la ha transformado en el método diagnóstico de elección para confirmar o descartar el tromboembolismo de pulmón (TEP). La eficacia global informada de la angiotomografía por el método de tomografía multicorte es excelente, con una sensibilidad del 83%, especificidad del 96%, valor predictivo positivo (VPP) del 86% y valor predictivo negativo (VPN) del 95%. Con la tecnología actual, la TCMC permite diferenciar embolias troncales y segmentarias, embolias subsegmentarias e infarto de pulmón, y evaluar el impacto hemodinámico sobre las cavidades derechas del corazón (índice de gravedad). En pocos casos de microtromboembolismo pulmonar múltiple será necesario el

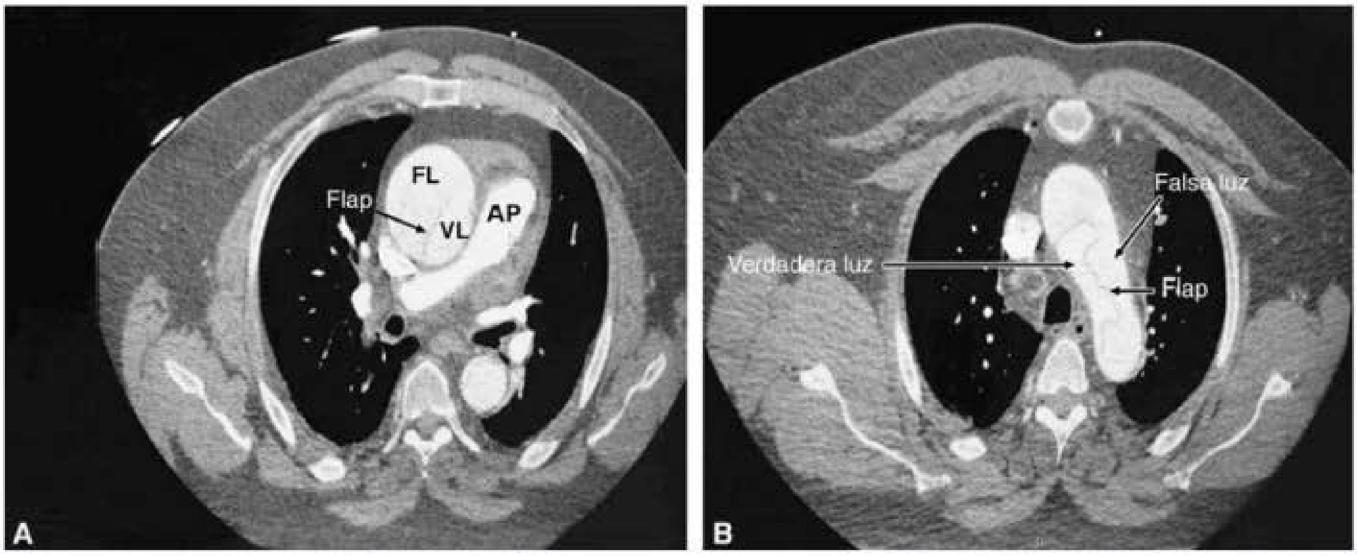


Fig. 37-1-5. TCMC de la aorta. **A.** Porción ascendente del cayado con identificaciones de la falsa luz (FL) y la verdadera luz (VL) separadas entre sí por el *flap* de disección. Se observa la relación con la arteria pulmonar (AP). **B.** Porción horizontal del cayado aórtico con las mismas indicaciones de la disección, FL, VL y *flap* de disección.

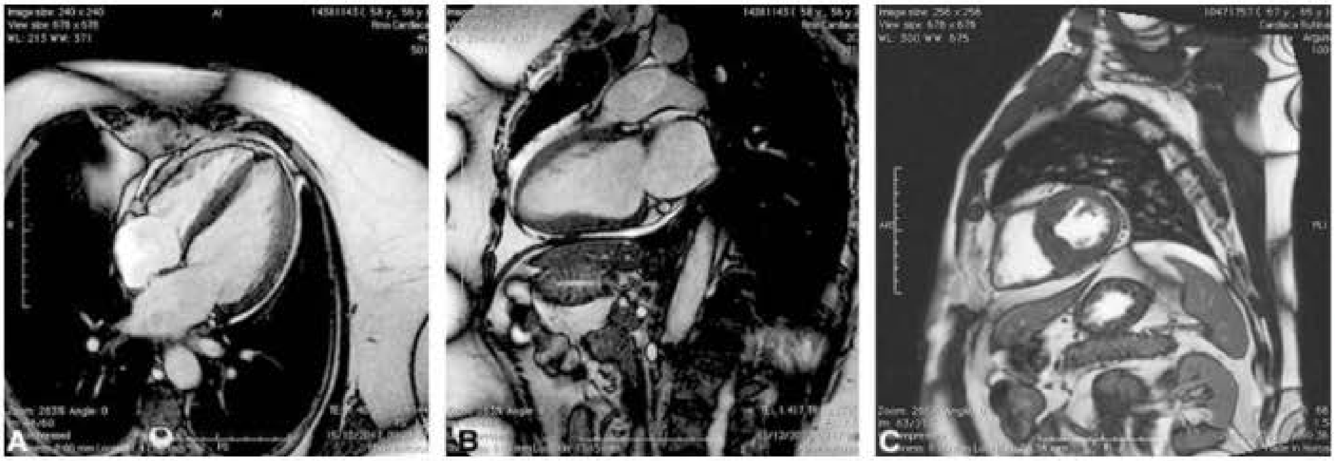


Fig. 37-1-6. Resonancia magnética. Se observan diferentes cortes de las cavidades cardíacas en cuatro (**A**) y dos cámaras (**B**) y en el eje sagital, que permiten ver el eje corto de ambos ventrículos (**C**).

uso de la centellografía de perfusión para la evaluación del manto pulmonar. Por ende, siempre que se requiera confirmar la sospecha clínica de TEP, el estudio indicado es la angiotomografía pulmonar.

Otras indicaciones de la TCMC

Este método tiene otras indicaciones potenciales como:

- Evaluación de las masas y los tumores cardíacos (primarios y secundarios).
- Evaluación del pericardio.
- Evaluación de la factibilidad y las características anatómicas para la colocación de un implante transcatéter de válvula aórtica (TAVI).
- Evaluación de las venas pulmonares para guía de la ablación en la fibrilación auricular.

RESONANCIA MAGNÉTICA

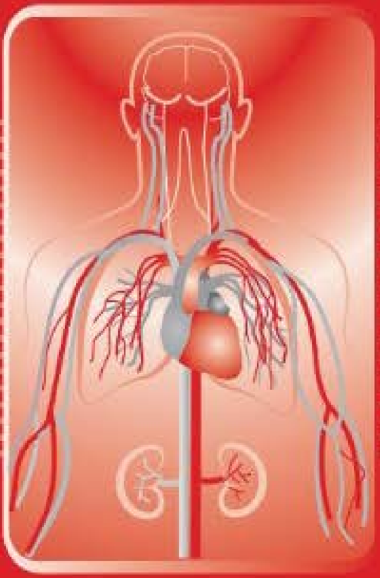
Es un estudio morfológico, funcional y no invasivo.

El gran avance de la RM es que abandona la dependencia de la radiación para generar imágenes de altísimo poder resolutivo y la utilización de contrastes no yodados, que producen muchos menos efectos adversos y presentan menor incidencia de daño renal por el contraste. Su principio fundamental es la ordenación de protones de hidrógeno según un campo magnético que se crea alrededor del paciente en estudio a fin de generar núcleos de carga eléctrica positiva que son interpretados por programas prediseñados.

Según las características de las imágenes, lo primero que logra la RM es identificar los tejidos de acuerdo con sus características magnéticas. Así, es posible diferenciar hueso, grasa y, en este caso particular, miocardio, pericardio y sangre (**fig. 37-1-6**).

La RM es útil para evaluar la anatomía y el funcionamiento del corazón, los vasos mayores como la aorta y las carótidas, el pericardio, la presencia de tumores y la magnitud del infarto. Dadas sus limitaciones (costo, disponibilidad, adaptabilidad), tiene algunas indicaciones para situaciones complejas como cardiopatías congénitas, masas cardíacas, enfermedades infiltrativas (miocardiopatía amiloide, hemocromatosis, sarcoidosis o endomiocardiofibrosis), fenómenos inflamatorios y miocardiopatías.

Véase **Autoevaluación** cap. 37-1 *Radiología del tórax.*



37-2

Electrocardiograma

Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

INTRODUCCIÓN

Como su nombre lo indica, el **electrocardiograma** (ECG) es el registro de la actividad eléctrica del corazón. Este concepto es fundamental para ubicarlo entre los exámenes complementarios de la semiología cardiovascular.

Es importante entender que lo que se analiza es solo el registro de la actividad eléctrica, que es la "evidencia" a través de la cual se realiza la "inferencia" de las diferentes alteraciones cardíacas. Esta inferencia puede resultar falaz, ya que un electrocardiograma normal puede registrarse en un paciente con una enfermedad cardíaca grave y una alteración electrocardiográfica puede carecer de valor clínico.

Esta dicotomía surge porque la interpretación de los trazados se efectúa de acuerdo con patrones que indican "cómo deberían ser las cosas", pero se sabe que los pacientes no leen los libros y los patrones eléctricos básicos son solo guías, no leyes. ¿Cómo se sabe, entonces, si un paciente está enfermo o no? La salud y la enfermedad son polos de un amplio espectro de situaciones intermedias, en donde la variabilidad biológica impide o dificulta decir o afirmar cuándo deja de estar sano para transformarse en enfermo. La edad, el peso, la estatura, el sexo son variables que determinan interpretaciones diferentes para un mismo trazado.

Para ser jerarquizado, este estudio complementario debe interpretarse, como cualquier otro, en el contexto de cada paciente particular y con el viejo axioma de que "la clínica es soberana". Además, la información aportada no cumple el patrón de "todo o nada" o "blanco o negro"; se deben conocer para este método su sensibilidad, especificidad y valores predictivos.

Sobre la base de todas estas consideraciones, podría entonces afirmarse que la electrocardiografía es un laberinto sin salida. No es así; sin embargo, por la manera en la que suele enseñarse, descontextualizada y sin método interpretativo, lleva a los alumnos a huir de ella y a memorizar solo lo obligatorio. Con método y racionalidad es sencilla, entretenida y apasionante, y cualquier profesional de la salud puede utilizarla con provecho.

Por último, cabe mencionar que la desaparición del vectocardiograma ha restado un instrumento invalorable a la enseñanza de la electrocardiografía, ya que su comprensión inicial facilitaba su aprendizaje. No obstante, se pueden utilizar conceptos de la vectocardiografía para sustentar la enseñanza y, sobre todo, la comprensión del fenómeno eléctrico cardíaco.

UTILIDAD E INDICACIONES

Por ser el registro de la actividad eléctrica, su mayor utilidad es el diagnóstico de las alteraciones de la generación y conducción del estímulo. Su sensibilidad y especificidad aumentan con el monitoreo ambulatorio (sistema Holter) y los estudios intracavitarios (electrograma del haz de His).

En segundo término, se incluyen las *alteraciones producidas por la cardiopatía isquémica* en todas sus variantes. En ella, la sensibilidad y la especificidad, cercanas al 50%, se elevan al 70% con el registro de la prueba ergométrica graduada y a más del 90% con el aporte de los radioisótopos (perfusión miocárdica con talio 201 en reposo y esfuerzo y con tecnecio 99 en reposo y esfuerzo).

En tercer lugar, el registro de anormalidades en el trazado que permiten sospechar *hipertrofias y agrandamientos ventriculares y/o auriculares*; el advenimiento de la ecocardiografía ha dado más exactitud a este diagnóstico, pero el ECG no debe ser abandonado como primera aproximación.

En cuarto lugar, se pueden agrupar una serie de alteraciones del trazado que permiten inferir *trastornos electrolíticos* y la *acción de fármacos* sobre el corazón (**cuadro 37-2-1**).

CUADRO 37-2-1. Utilidad diagnóstica del ECG

Trastornos de la generación del estímulo -- *Extrasístoles, taquicardias, fibrilación, aleteo, etc.*
Trastornos de la conducción del estímulo -- *Bloqueos de rama, hemibloqueos, bloqueos AV, etc.*
Lesión miocárdica y pericárdica -- *Cardiopatía isquémica, miocarditis, pericarditis*
Anomalías cavitarias -- *Hipertrofias y agrandamientos*
Trastornos electrolíticos -- *Potasio, calcio, etc.*
Acción e intoxicación por fármacos -- *Digital, antiarrítmicos, etc.*

BASES ANATOMOFISIOLÓGICAS DE LA GENERACIÓN Y CONDUCCIÓN DEL ESTÍMULO

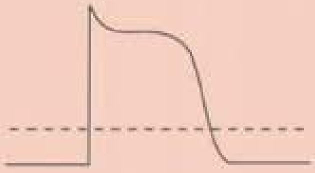
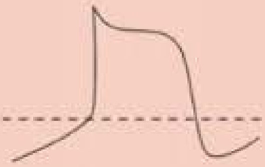
La actividad eléctrica del corazón implica la existencia de un estímulo, que luego se conduce y se registra a través del ECG. Este estímulo se genera en forma automática, ya que la célula miocárdica tiene la capacidad que se llama automatismo (**cuadro 37-2-2**). Sin embargo, no todas las células tienen automatismo y, entre las que lo tienen, este no es igual. Esta propiedad depende de lo que se llama pendiente de despolarización diastólica espontánea o fase 4. La célula con mayor pendiente marca el ritmo (las del nódulo sinusal) y las demás son un mecanismo de seguridad por si aquellas fallan (**fig. 37-2-1**).

El primer concepto anatomofisiológico relevante es que el estímulo cardíaco normal se origina en el ***nódulo sinusal***, ubicado entre la desembocadura de la vena cava superior y la aurícula derecha. Otro concepto importante es que este nódulo está en estrecho contacto con el pericardio (resulta afectado en las pericarditis) y es nutrido por la arteria del nódulo sinusal, rama de la coronaria derecha en el 55% de los casos y de la circunfleja en los restantes (su compromiso por cardiopatía isquémica produce alteraciones en la generación del estímulo). Además, se debe recordar su inervación que es tanto simpática como parasimpática e implica una modificación del automatismo por estímulo o inhibición de estos sistemas. En el interior del nódulo sinusal se hallan las células P, que son dependientes del calcio y son pálidas (*pale*), con capacidad automática (*pacemaker*), y serían las células más primitivas del corazón (*primitive*). Estas tres palabras que comienzan con la letra P llevaron a Einthoven a nominar las ondas del electrocardiograma empezando por la P y no por la A.

El estímulo generado cuenta con un sistema específico de conducción constituido por haces que comunican la aurícula derecha con el ***nódulo auriculoventricular (AV)*** y con la aurícula izquierda (**fig. 37-2-2**). Desde el nódulo AV parte el tronco del haz de His y de este se desprenden las ramas derecha e izquierda que terminan en la red de Purkinje. El nódulo AV está ubicado en la región inferior del tabique interauricular, se halla irrigado por una rama de la arteria interventricular posterior, que a su vez es rama –en el 90% de los casos– de la coronaria derecha y en el 10% restante, de la circunfleja (esto explica la alta frecuencia de bloqueos AV en los infartos inferiores o diafragmáticos por obstrucción de la coronaria derecha). En el nódulo AV abundan las fibras dependientes del calcio, de respuesta y conducción lentas; este hecho, unido a su estructura laberíntica, determina un retraso en la conducción del estímulo que se registra en el ECG como ausencia de actividad eléctrica. Esta circunstancia tiene, a su vez, una connotación fisiopatológica, que es ser el sustrato de las arritmias cardíacas generadas por los circuitos de reentrada, y una connotación terapéutica (para cortar los circuitos se utilizan bloqueantes de los canales del calcio [**cuadro 37-2-3**]). Este retraso permite que las aurículas se contraigan antes que los ventrículos y se optimice el llenado diastólico ventricular. Debe resaltarse que el nódulo AV es la única conexión eléctrica entre las aurículas y los ventrículos, y que otras conexiones son anómalas (como el haz de Kent del síndrome de Wolff-Parkinson-White). Además, se halla involucrado en el fenómeno de la disociación auriculoventricular, sea por bloqueo (en el bloqueo AV de tercer grado) o por interferencia (en la taquicardia ventricular, ya que en esta última los estímulos no suelen ascender de forma retrógrada).

El ***haz de His*** está ubicado en la parte alta del tabique interventricular muscular y se divide en dos ramas: la derecha, que corre por el subendocardio del ventrículo derecho, y la izquierda. La ***rama derecha*** es muy larga (45-50 mm) y delgada (1-2 mm de espesor). Este trayecto largo y su poco espesor explican su compromiso frecuente, aun en corazones sanos (1-10% de los bloqueos de rama derecha no obedecen a una patología subyacente). Por ello, es aconsejable no utilizar la palabra bloqueo

CUADRO 37-2-2. Características de las células cardíacas dependientes del sodio

	Fibras no automáticas	Fibras automáticas
Potencial de acción transmembrana		
Fase 4	Estable	Inestable
Localización	Miocardio contráctil auricular y ventricular. Zona N del nódulo AV	Sistema de conducción (excepto zona N del nódulo AV)
Marcapasos	No	Sí

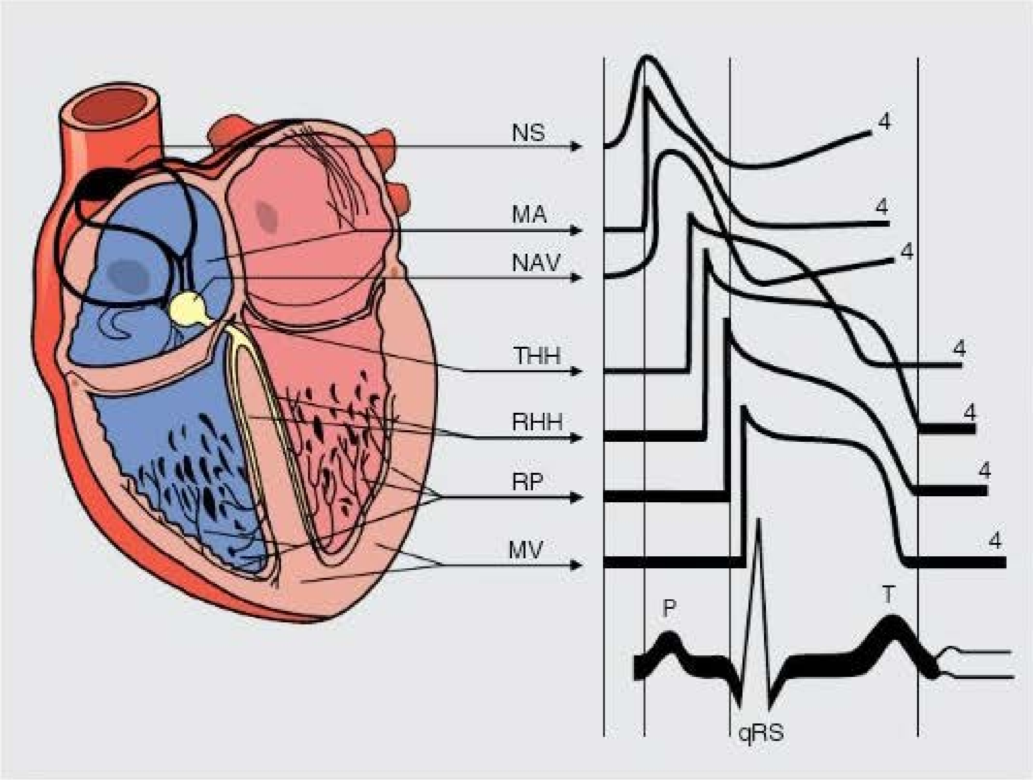


Fig. 37-2-1. Potenciales de acción de las fibras diferenciadas y las musculares del corazón. NS: nódulo sinusal. MA: músculo auricular. NAV: nódulo auriculoventricular. THH: tronco del haz de His. RHH: ramas del haz de His. RP: red de Purkinje. MV: músculo ventricular. Nótese la diferencia de las fases 4.

para explicar este hallazgo al paciente y reemplazarlo por retraso de la conducción. La ***rama izquierda***, en cambio, es corta (4-6 mm) y gruesa (10 mm de espesor) y esto explica que el bloqueo de rama izquierda casi siempre implique una patología subyacente. Se divide en dos fascículos, uno anterosuperior y otro posteroinferior (según la mayoría de los autores). La irrigación tiene implicancia en la cardiopatía isquémica, ya que la rama derecha y la hemirrama anterior izquierda son irrigadas por la misma arteria (por eso sus lesiones suelen coexistir). La inervación es solo simpática, ya que por debajo del nódulo AV no hay fibras parasimpáticas: por lo tanto, las maniobras vagotónicas no tienen efecto sobre las taquiarritmias ventriculares.

Por último, las ramas se conectan con el miocardio contráctil a través de su apertura en un extenso abanico que se conoce como ***red de Purkinje*** (**Epónimos**), constituido por células dependientes del Na con capacidad automática, que son el último mecanismo de generación del estímulo cuando todos los marcapasos superiores han fallado, y tiene una frecuencia de descarga de 25-30 por minuto.

ACTIVIDAD ELÉCTRICA DEL CORAZÓN

El estímulo que determina la puesta en marcha del proceso de activación cardíaca se origina en el nódulo sinusal, se produce luego la despolarización auricular, después el retraso en el nódulo AV y, por último, la despolarización ventricular. Esta última oculta la repolarización auricular y, a continuación de ella, se produce la repolarización ventricular, reiniciándose el ciclo cardíaco que, para una frecuencia de 72 latidos por minuto, involucra 84 centésimas de segundo (**fig. 37-2-3**).

El estímulo viaja a distintas velocidades, en la aurícula a 1 m/s; en el nódulo AV a 0,2 m/s, en el haz de His,

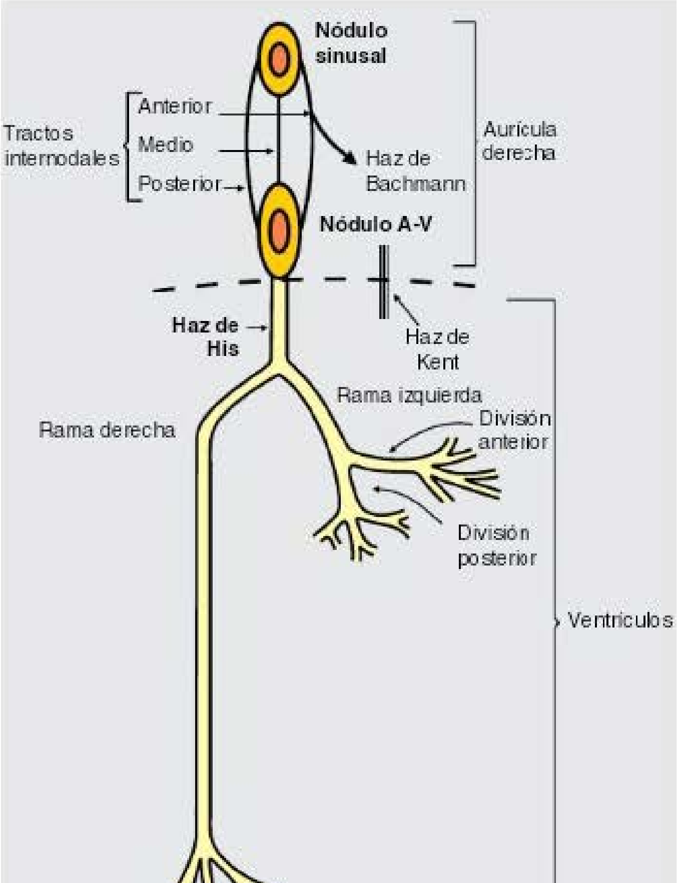
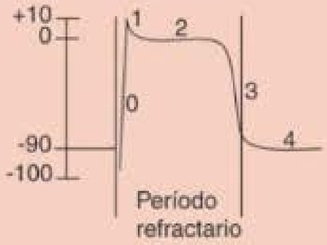
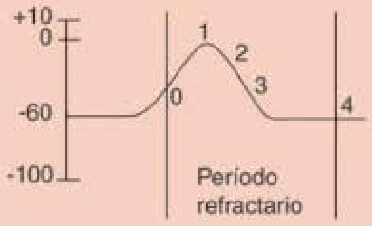


Fig. 37-2-2. Sistema de conducción. El estímulo se origina en el nódulo sinusal y llega al ventrículo por los haces internodales. A través del haz de Bachmann llega a la aurícula izquierda.

CUADRO 37-2-3. Diferencias entre fibras rápidas y lentas

	Fibras rápidas	**Fibras lentas**
Potencial de reposo	−90 mV	−60 mV
Fase 0	Rápida	Lenta
Ion-dependiente	Na	Ca
Magnitud del potencial de acción transmembrana	Mayor	Menor
Conducción	Rápida	Lenta
Refractariedad	Potencial dependiente	Tiempo dependiente
		

ramas y red de Purkinje a 2-4 m/s, y en el miocardio ventricular inespecífico a 0,4 m/s.

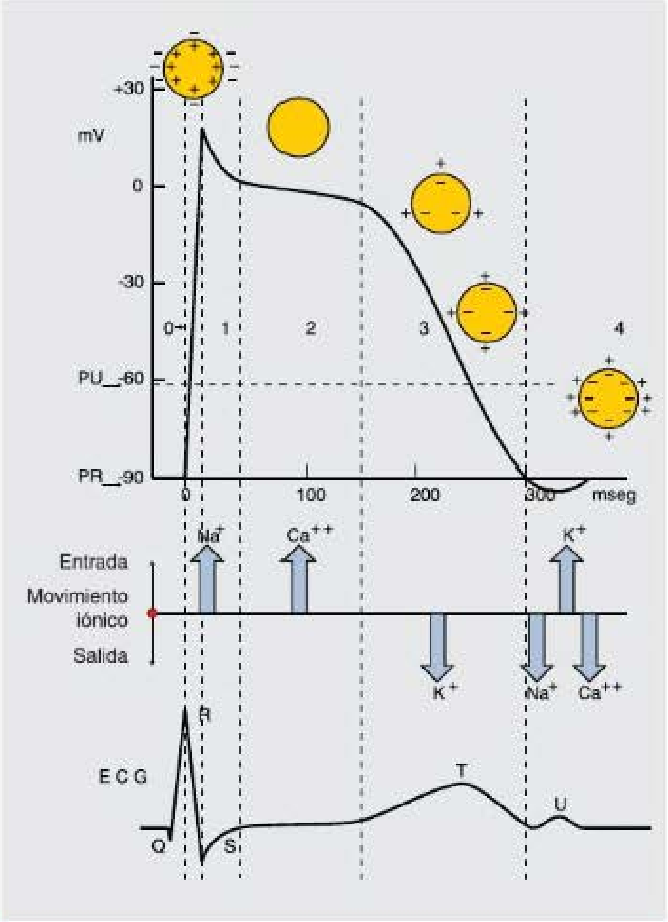


Fig. 37-2-3. Potencial transmembrana de la célula miocárdica contráctil y su correlación con el registro electrocardiográfico. Fase 0: despolarización; Fase 1: repolarización precoz; Fase 2: repolarización lenta; Fase 3: repolarización rápida; Fase 4: polarización diastólica. PU: potencial umbral; PR: potencial de reposo.

El complejo proceso de despolarización de una célula puede simplificarse hasta considerarlo como dos cargas de polaridad opuesta que progresan por su superficie. Este conjunto de dos cargas unitarias, una positiva y otra negativa, situadas muy próximas entre sí, se denomina ***dipolo eléctrico***, lo que es en sí una concepción teórica. Cuando la célula está en reposo no hay dipolo; cuando comienza a despolarizarse se establece una diferencia de potencial entre las zonas activadas y las que aún están en reposo, que puede ejemplificarse como un dipolo (**fig. 37-2-4**). Las fuerzas eléctricas generan este dipolo de activación a través del tiempo; si en un momento determinado de este proceso se hiciera un corte transversal, como si fuera una placa fotográfica, se observaría que las fuerzas tienen una magnitud, una dirección y un sentido u orientación en el espacio que se reconocen por la cabeza positiva y la cola negativa. Este proceso genera los denominados ***vectores de activación***, que resumen las fuerzas en el tiempo (**fig. 37-2-5**). Estos vectores pueden sumar o restar sus fuerzas, de acuerdo con el modo de dirigirse en el espacio. Este elemento de la geometría del espacio es la base para la comprensión de la génesis del electrocardiograma, ya que este no es otra cosa que la representación gráfica de los vectores de activación en el tiempo. Cuando se utiliza la representación vectorial para una fuerza mecánica, la longitud del vector indica la intensidad o magnitud de la fuerza, la dirección indica la ubicación en el espacio y el sentido indica desde dónde (cola del vector) y hacia dónde (cabeza del vector) se ejerce la fuerza. Los vectores pueden sumarse usando la regla del paralelogramo, según la cual la suma de dos vectores es igual a la diagonal del paralelogramo formado, tomándolos por su lado. El vector suma de dos o más vectores se denomina vector resultante (**fig. 37-2-6**). Repitiendo el procedimiento de transportar un vector a continuación de la cabeza del vector anterior, pueden sumarse varios vectores. Los vectores que tienen sentido contrario se restan o cancelan entre sí y, si tienen igual magnitud y dirección, pero sentido opuesto, el vector resultante es 0. Los vectores también pueden ser proyectados sobre cualquier recta o plano, trazando desde sus extremos rectas perpendiculares a estos últimos; esto es importante porque el registro del electrocardiograma se realiza en dos planos: frontal y horizontal. Este hecho hace que un mismo vector sea visualizado como de magnitudes muy diferentes, según el plano al que se proyecta (**fig. 37-2-7**). Este

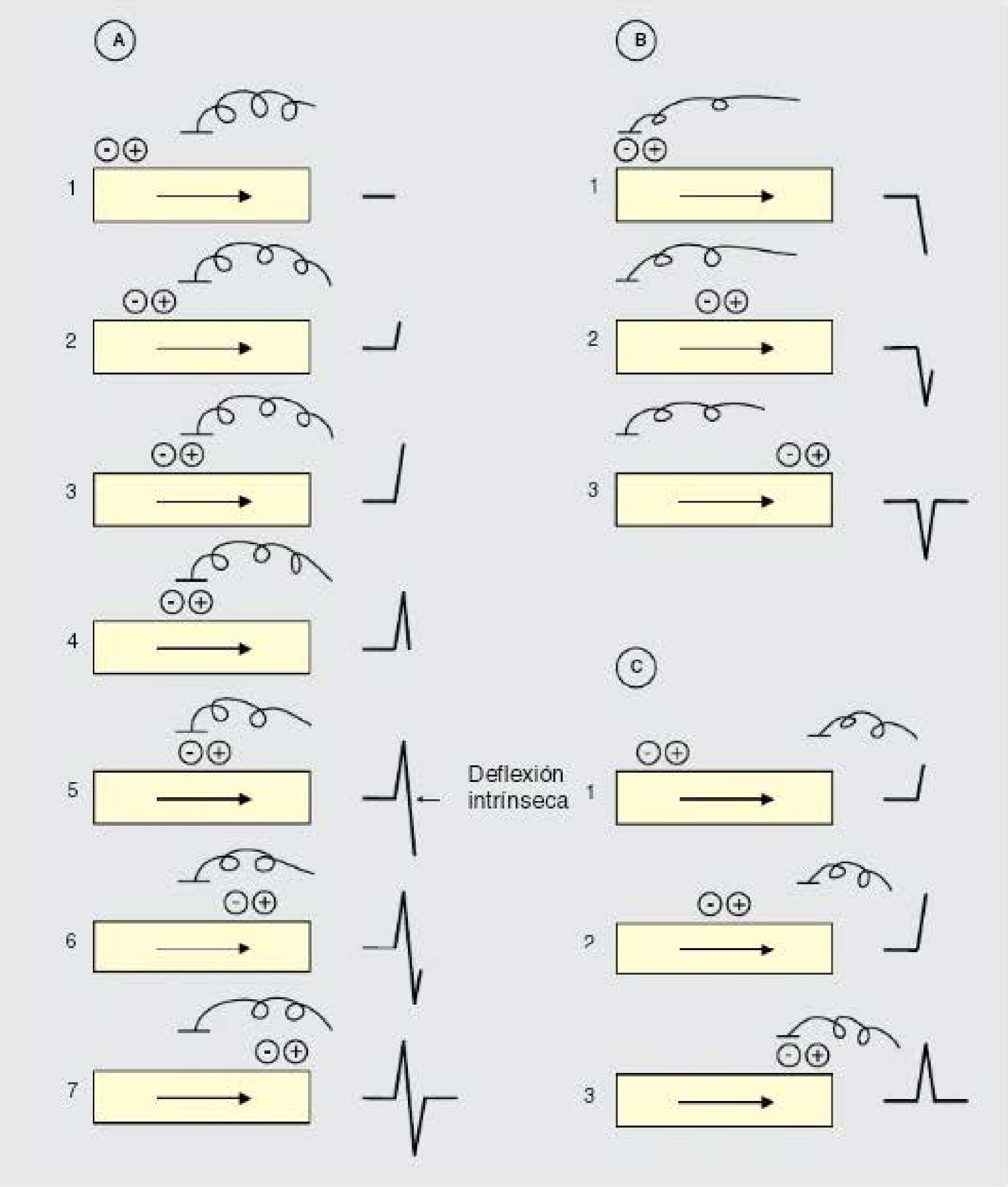


Fig. 37-2-4. Onda del potencial de acción en relación con el sentido del movimiento del dipolo y la ubicación del electrodo explorador. Dipolo de activación. → Sentido del proceso de activación. Posición del electrodo: **A.** En el centro de la fibra. **B.** En el extremo donde comienza la activación. **C.** En el extremo opuesto.

concepto es la base de las derivaciones del electrocardiograma que se verán luego; los vectores que representan las fuerzas eléctricas en un caso dado son siempre los mismos, pero se registran de manera diferente en las distintas derivaciones. Es igual a lo que ocurre en el caso de un accidente de tránsito con testigos presenciales; el accidente (las fuerzas eléctricas) es uno solo, pero cada uno de los testigos (las derivaciones) dará una versión distinta en relación con el lugar desde donde lo presenció. Se describirán a continuación los vectores de despolarización y repolarización cuyo registro genera el trazado electrocardiográfico.

VECTORES DE REGISTRO

El marcapasos normal del corazón es el nódulo sinusal porque contiene las células automáticas que descargan con mayor frecuencia. El estímulo se conduce a la aurícula circundante (conducción sinoauricular) y, a través de los haces de conducción internodal, al nódulo AV (conducción internodal). El haz de Bachmann lleva el estímulo a la aurícula izquierda y la activación de las aurículas es paralela a la pared (**fig. 37-2-8**). Luego del retraso en el nódulo AV, el estímulo se conduce por el haz de His y sus ramas a la red de Purkinje, que lo pone en contacto con el miocardio contráctil. Comienza así la **despolarización ventricular** que da origen al complejo QRS. Se despolariza primero la cara izquierda del tabique

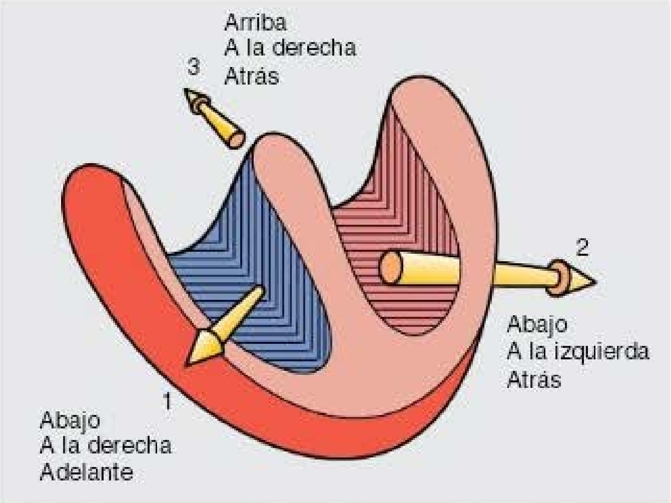


Fig. 37-2-5. Vectores de activación ventricular. 1. Septal. 2. Ventricular. 3. Basal.

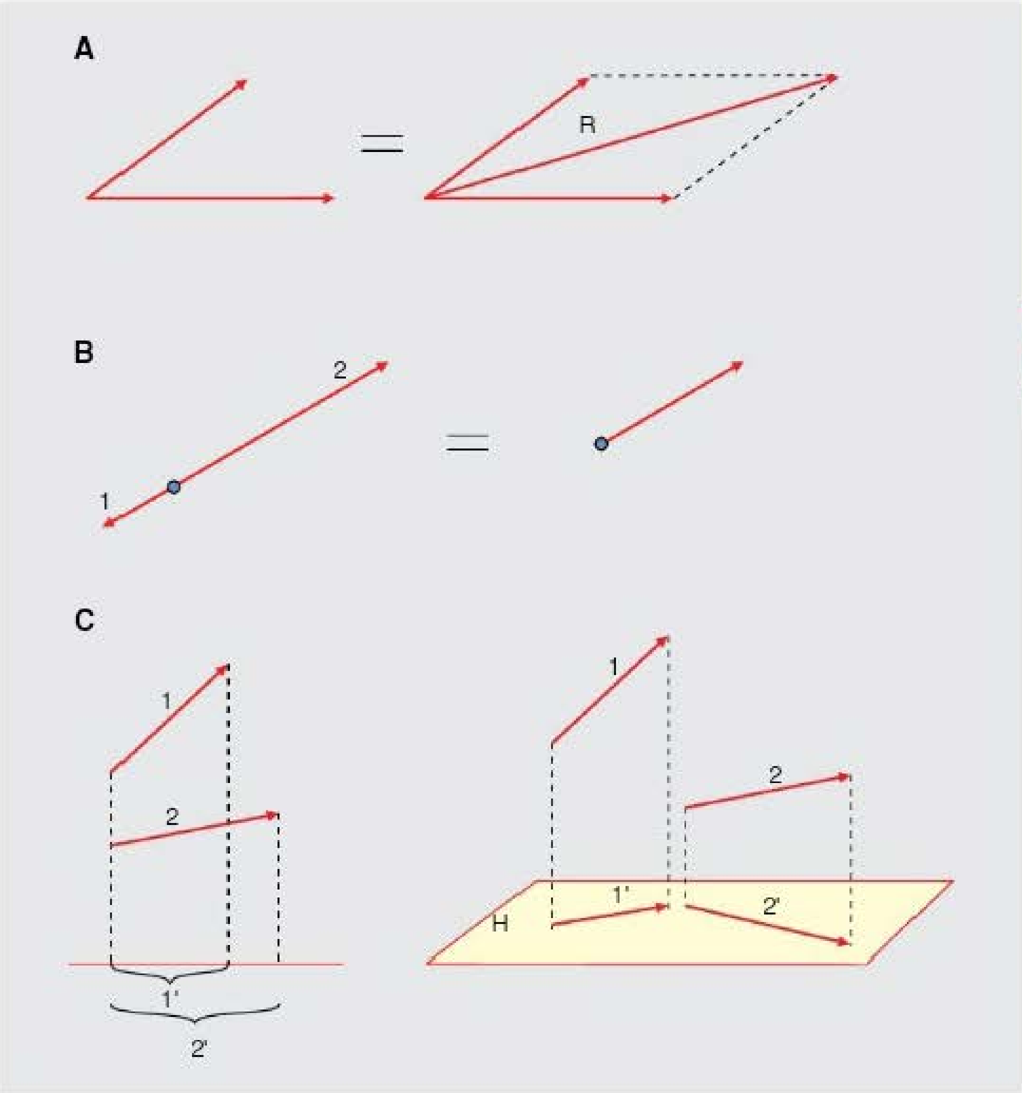


Fig. 37-2-6. Representación vectorial de las fuerzas eléctricas. **A.** Regla del paralelogramo. R: Vector resultante. **B.** Resta de vectores. El vector 1, de una magnitud tres veces menor que el vector 2, se traduce por un vector resultante (R) de igual sentido que este último, pero de una magnitud un tercio menor. **C.** Proyección de vectores sobre una recta (izquierda) y sobre un plano (derecha).

o *septum* interventricular y después la pared derecha (es importante retener esta secuencia para aplicarla más tarde a la comprensión de los bloqueos de rama); se origina así el primer vector o septal. Luego se despolarizan las paredes libres de ambos ventrículos y dan lugar al segundo vector y, por último, las regiones altas basales, con lo que se origina el tercer vector (véase **fig. 37-2-7**). El miocardio ventricular se activa de endocardio a epicardio.

La **repolarización auricular** coincide temporalmente con la despolarización ventricular, por eso el vector que origina no se registra en el electrocardiograma.

La **repolarización ventricular**, que da origen a la onda T, se produce de epicardio a endocardio, a la inversa de lo que debería ser (la repolarización debería comenzar por el mismo lugar por donde comenzó la despolarización). Este fenómeno se produce debido a una isquemia subendocárdica relativa fisiológica, normal en todos los individuos porque la circulación coronaria es subepicárdica. Por este motivo, la onda T tiene normalmente la misma polaridad que el complejo QRS (**fig. 37-2-9A**). Este concepto es muy importante para comprender las modificaciones de la onda T en la cardiopatía isquémica (**fig. 37-2-9B** y **C**).

SISTEMA DE REGISTRO

El registro se obtiene con un electrocardiógrafo, que básicamente es un galvanómetro o aparato destinado a registrar la presencia, el sentido y la intensidad de las corrientes eléctricas, que capta y amplifica la actividad eléctrica del corazón. Los más utilizados se basan en el roce de una aguja caliente sobre un papel termosensible y existen otros aparatos que utilizan chorro de tinta.

La conexión entre el paciente y el electrocardiógrafo se realiza a través de electrodos metálicos y sus correspondientes cables. Estos electrodos se colocan en las muñecas y la parte distal de las piernas de la siguiente manera, siguiendo un código de colores que en general es: rojo, muñeca derecha; amarillo, muñeca izquierda; verde, tobillo izquierdo. Con estos tres cables se obtienen las derivaciones del plano frontal. En el tobillo derecho se coloca un cable de color negro que es la descarga a tierra. El aparato tiene otro cable (blanco) o en algunos modelos, seis cables blancos, con los que se obtienen las derivaciones del plano horizontal al colocar los electrodos sobre puntos prefijados del tórax (véase más adelante). Debe utilizarse un gel conductor o al menos limpiar la piel con alcohol por debajo de los electrodos para eliminar la grasa que funciona como aislante.

El papel de registro es especial y tiene una capa de cera sobre la que inscribe la aguja caliente. Presenta un cuadriculado de 1 mm de alto por 1 mm de ancho. Para facilitar la lectura, cada cinco cuadraditos la línea es más gruesa tanto en sentido vertical como horizontal (**fig. 37-2-10**). El rayado horizontal tiene la finalidad de establecer una

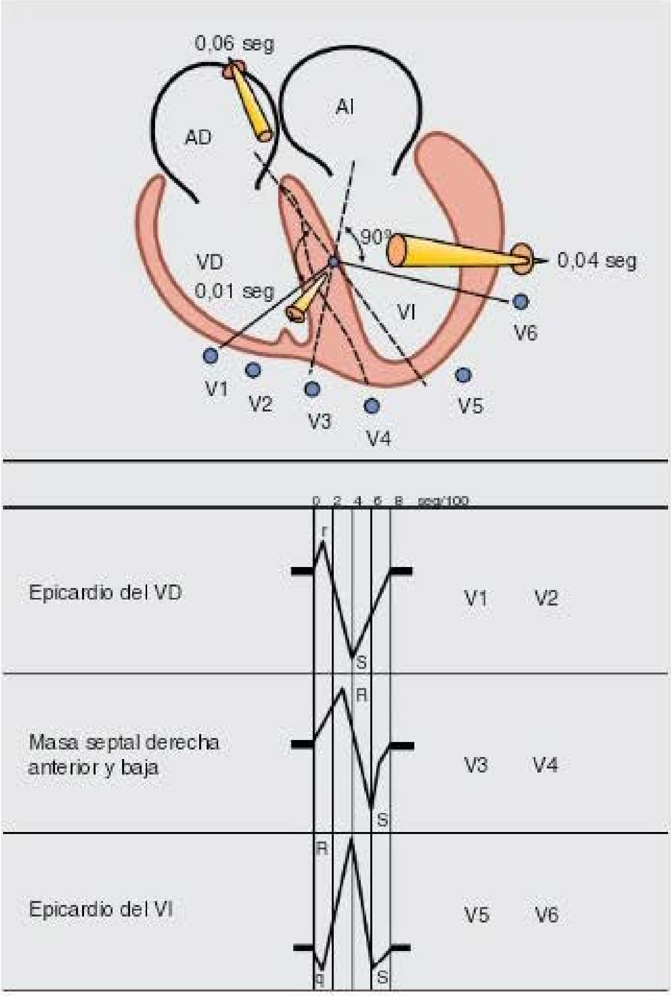


Fig. 37-2-7. Morfologías básicas de la activación ventricular.

línea de base o línea isoeléctrica (sin actividad) a partir de la cual, hacia arriba o hacia abajo, se registran los voltajes. El espacio de 1 mm entre dos líneas horizontales mide el voltaje, y 1 mm corresponde a 0,1 milivoltios. Para lograr esta correlación es fundamental que el aparato esté calibrado; esa calibración se obtiene apretando un botón que produce una inscripción de una onda cuadrada cuyo voltaje puede regularse. El aparato está calibrado cuando esa altura es de 10 mm, o sea un milivoltio. La ausencia de este registro impide aplicar los llamados criterios de voltaje para el diagnóstico de las hipertrofias ventriculares. Si con esta calibración estándar los complejos se salen del papel, se puede usar medio estándar (5 mm o 0,5 milivoltios), pero este hecho debe quedar consignado en el papel.

El rayado vertical sirve para medir el tiempo o duración de una onda o segmento. El espacio de 1 mm equivale a 4 centésimas de segundo o 0,04 segundos (cuadrado chico). Las rayas más gruesas cada cinco cuadrados chicos equivalen a 20 centésimas o 0,20 segundos, y conforman los cuadrados grandes. En el margen blanco del papel existen marcas verticales cada 15 cuadrados grandes que equivalen a 3 segundos y son útiles para calcular la frecuencia cardíaca en los casos de ritmos irregulares.

La velocidad de registro debe ser 25 mm por segundo; de lo contrario, esta relación carece de validez. Se pueden utilizar otras velocidades, por ejemplo, en el caso de las arritmias, pero esto debe quedar consignado (50 o 100 mm por segundo).

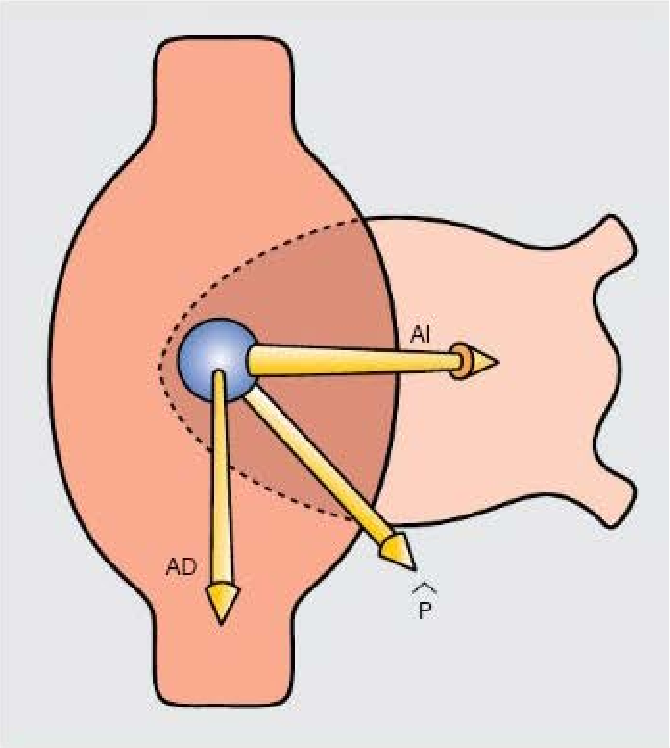


Fig. 37-2-8. Despolarización auricular.

En el **cuadro 37-2-4** se explican los requisitos para obtener un registro electrocardiográfico adecuado. Existen modificaciones del registro que no dependen de corrientes eléctricas, generadas por el corazón y que se denominan artificios (**fig. 37-2-11**).

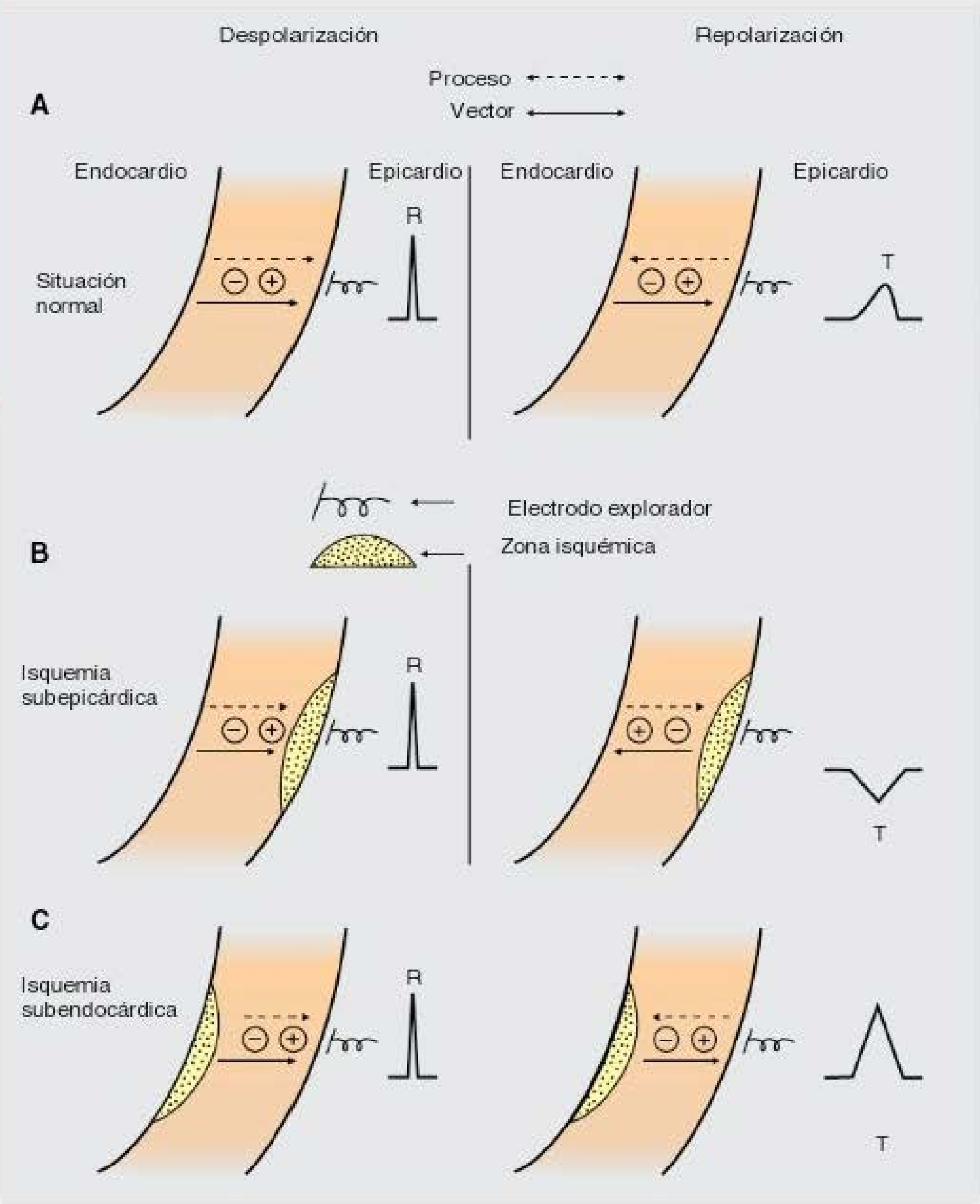
NOMENCLATURA DE LAS ONDAS DEL ELECTROCARDIOGRAMA

El ECG mostrará una o varias ondas o complejos que se caracterizan básicamente por inscribirse hacia arriba (positivos) o bien hacia abajo (negativos) de la línea de inscripción, llamada también línea de base o isoeléctrica. Otras veces las ondas se inscriben parte hacia arriba

CUADRO 37-2-4. Requisitos para obtener un registro electrocardiográfico adecuado

- Paciente relajado
- Temperatura ambiente adecuada para evitar escalofríos
- Ambiente insonorizado para evitar temblor del registro
- Electrodos colocados con gel o piel limpia con alcohol
- Cables en posición correcta
- Línea a tierra eficaz (una canilla o calefactor radiante); no hace falta si es de batería
- Papel del aparato colocado adecuadamente y corriendo sin dificultad
- Velocidad de 25 mm por segundo
- Temperatura adecuada de la aguja inscriptora (que no queme el papel o produzca un trazo demasiado fino)
- Estándar de 1 milivoltio registrado al comienzo del trazado
- Anotación al comienzo del trazado del nombre y apellido, sexo, edad, peso, estatura, día y hora

Fig. 37-2-9. A. Polaridad de las ondas de despolarización (R) y de repolarización (T) del miocardio ventricular en circunstancias normales. **B.** En la isquemia subepicárdica la onda T se invierte (se hace negativa) y es picuda y simétrica. **C.** En la isquemia subendocárdica la onda T aumenta su voltaje (positivo) y es picuda y simétrica.


Despolarización
Repolarización
A
Proceso
Vector
Endocardio
Epicardio
Endocardio
Epicardio
R
T
Situación normal
B
Electrodo explorador
Zona isquémica
Isquemia subepicárdica
R
T
C
Isquemia subendocárdica
R
T

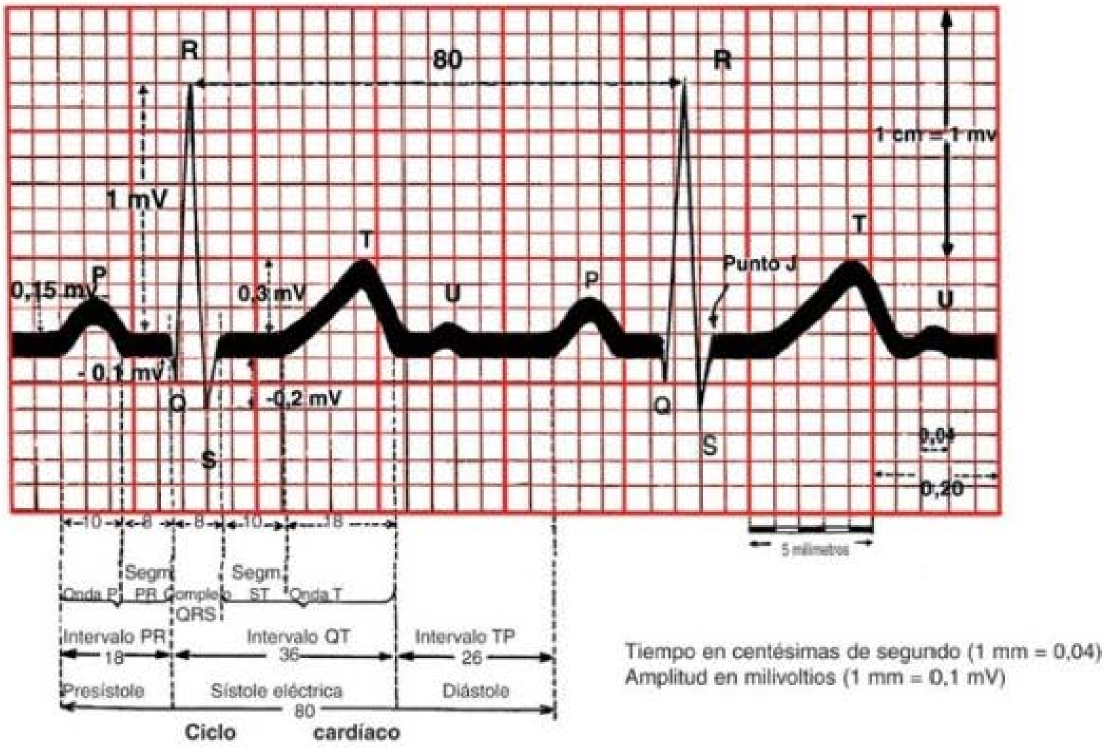


Fig. 37-2-10. Registro electrocardiográfico normal.

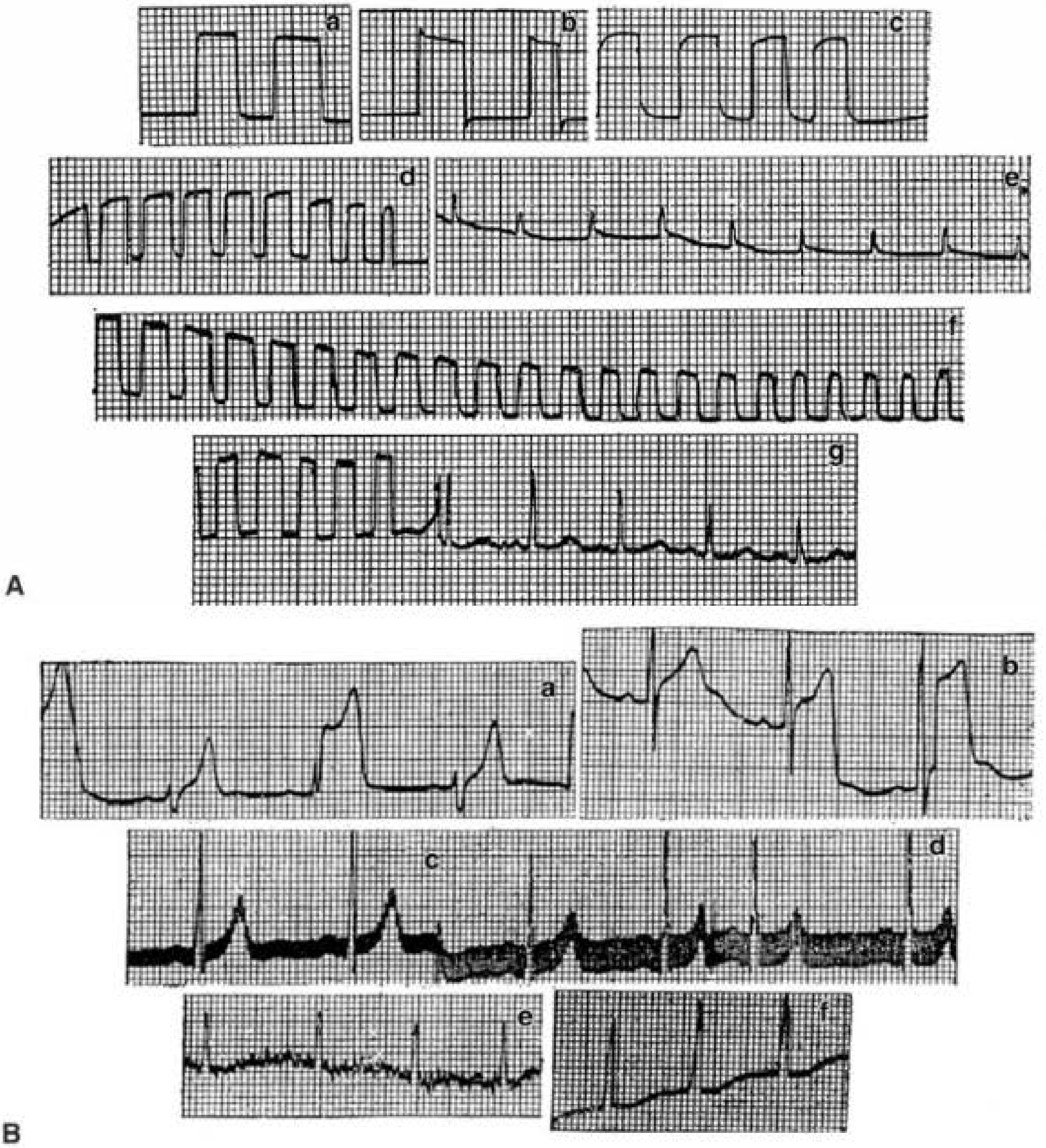


Fig. 37-2-11. Artificios del registro electrocardiográfico. **A.** Problemas de calibración. a) Calibración normal; b) *Overshooting*; c) *Overdamping*; d, e, f, g) Variaciones de la corriente de línea. **B.** Problemas de línea de base. a, b) Deficiencias del equipo; c, d) Corriente alternada inducida; c, d, e) Temblor muscular; f) Contacto deficiente de los electrodos.

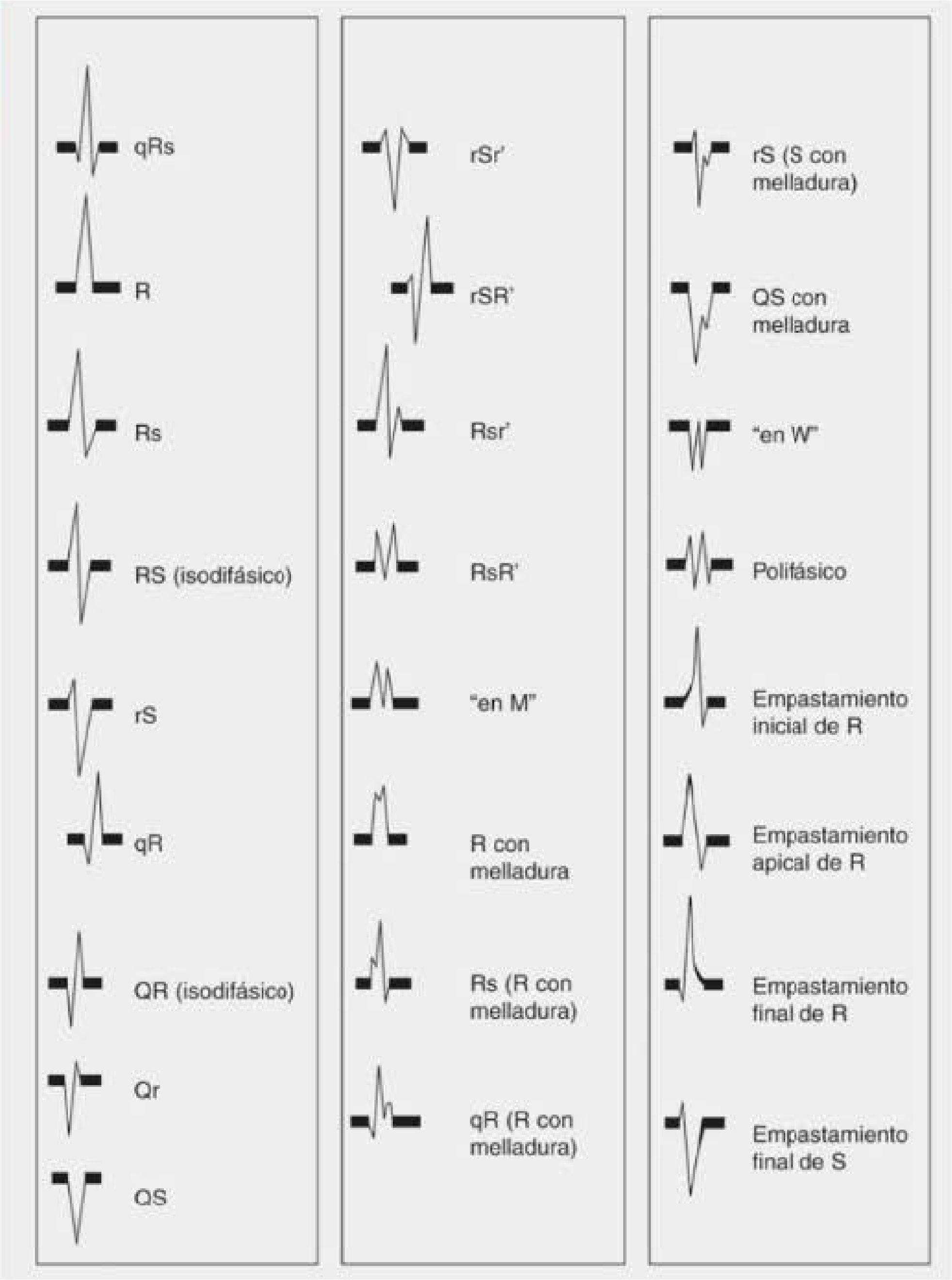
y parte hacia abajo, originando los denominados complejos difásicos.

Durante la activación se produce una diferencia de potencial y, si el electrodo está ubicado en el lugar en que se inicia la despolarización, estará siempre en contacto con cargas negativas, pues ve alejarse el vector y su cola negativa; se inscribirá entonces una deflexión que por convención es negativa o hacia abajo de la línea isoeléctrica. Si, por el contrario, el vector de despolarización avanza hacia el electrodo con su cabeza positiva (punta de la flecha), se inscribirá una deflexión positiva o hacia arriba. Si el electrodo está ubicado en una posición intermedia, primero verá la cabeza del vector (positiva) y luego su cola (negativa); esto se registrará como una deflexión difásica (positiva-negativa), una porción hacia arriba y otra porción hacia abajo. Al completarse la despolarización, ningún electrodo detectará diferencia de potencial y el registro volverá a 0, es decir, a la línea de base o isoeléctrica (véase **fig. 37-2-4**).

Observando con detenimiento estas deflexiones, se notará que en cada latido cardíaco se identifica una primera onda de trazado grueso (es una onda lenta y denota un contacto más prolongado de la aguja inscriptora con el papel) que puede ser positiva o negativa según desde dónde se la registre, y es la onda de despolarización auricular u ***onda P***. Luego sigue un complejo de ondas rápidas (de trazo fino) que representa los tres vectores de la despolarización ventricular, que se conoce como ***complejo QRS***. Para su identificación se utiliza una nomenclatura convencional de letras, de acuerdo con las siguientes reglas:

- A todas las ondas que se dirigen hacia arriba, o sea positivas, se las denomina R o **r** de acuerdo con su magnitud (si miden más o menos de 5 mm o 0,5 milivoltios). Si en un mismo complejo aparece más de una onda positiva, a las siguientes se las designa R' o r', con un apóstrofo, a las que se llama R prima, R segunda, etc.
- Toda onda negativa que precede a una onda R se designa Q o q, según su magnitud.
- Toda onda negativa que sigue a una R se designa S o s, según su magnitud.
- Cuando el complejo QRS está representado por una sola onda negativa se denomina QS o qs, según su magnitud. Representa básicamente el registro desde el interior del corazón (un electrodo intracavitario siempre

Fig. 37-2-12. Nomenclatura del complejo de despolarización ventricular.


qRs
R
Rs
RS (isodifásico)
rS
qR
QR (isodifásico)
Qr
QS
rSr'
rSR'
Rsr'
RsR'
"en M"
R con melladura
Rs (R con melladura)
qR (R con melladura)
rS (S con melladura)
QS con melladura
"en W"
Polifásico
Empastamiento inicial de R
Empastamiento apical de R
Empastamiento final de R
Empastamiento final de S

observaría el fenómeno de despolarización ventricular alejándose de él, ya que se sabe que se produce de endocardio a epicardio). Retener este concepto es importante para interpretar las alteraciones electrocardiográficas de la cardiopatía isquémica (**fig. 37-2-12**).

Una observación relevante es que las letras del complejo QRS no siempre coinciden con los vectores, o sea que la Q no siempre representa el primer vector, la R el segundo, ni la S el tercero. El complejo se inscribe y luego se colocan las letras según las reglas prefijadas; por ejemplo, en la derivación V1, que suele ser rS, la r es el primer vector y la S el segundo más el tercero; en ese mismo electrocardiograma la derivación V6 será un complejo qRs, en el cual la q es el primer vector, la R el segundo y la s el tercero.

A continuación del QRS se inscribe otra onda lenta positiva (trazo grueso y redondeado como la P) que se denomina ***onda T*** y corresponde a la repolarización ventricular. Por último, en algunos casos puede registrarse una onda positiva, lenta y pequeña a continuación de la T, que se denomina ***onda U***. Su génesis es discutida y una de las teorías más aceptadas es la que indica la presencia de una masa miocitaria ventricular con potenciales transmembrana de mayor duración que el resto, denominada cúmulo de miocitos T (véase **fig. 37-2-10**).

DERIVACIONES

La actividad eléctrica cardíaca puede observarse desde distintos sitios. En el ECG convencional se utilizan 12 (doce) sitios de observación que se llaman derivaciones (porque derivan del campo eléctrico). Estas derivaciones o puntos de observación se suceden en un orden determinado preestablecido, cada una de ellas se identifica por una sigla. Su génesis está dada por el impulso eléctrico que llega al aparato a través de los cables conectados al paciente. Las 6 (seis) primeras derivaciones son testigos que observan el fenómeno eléctrico en el

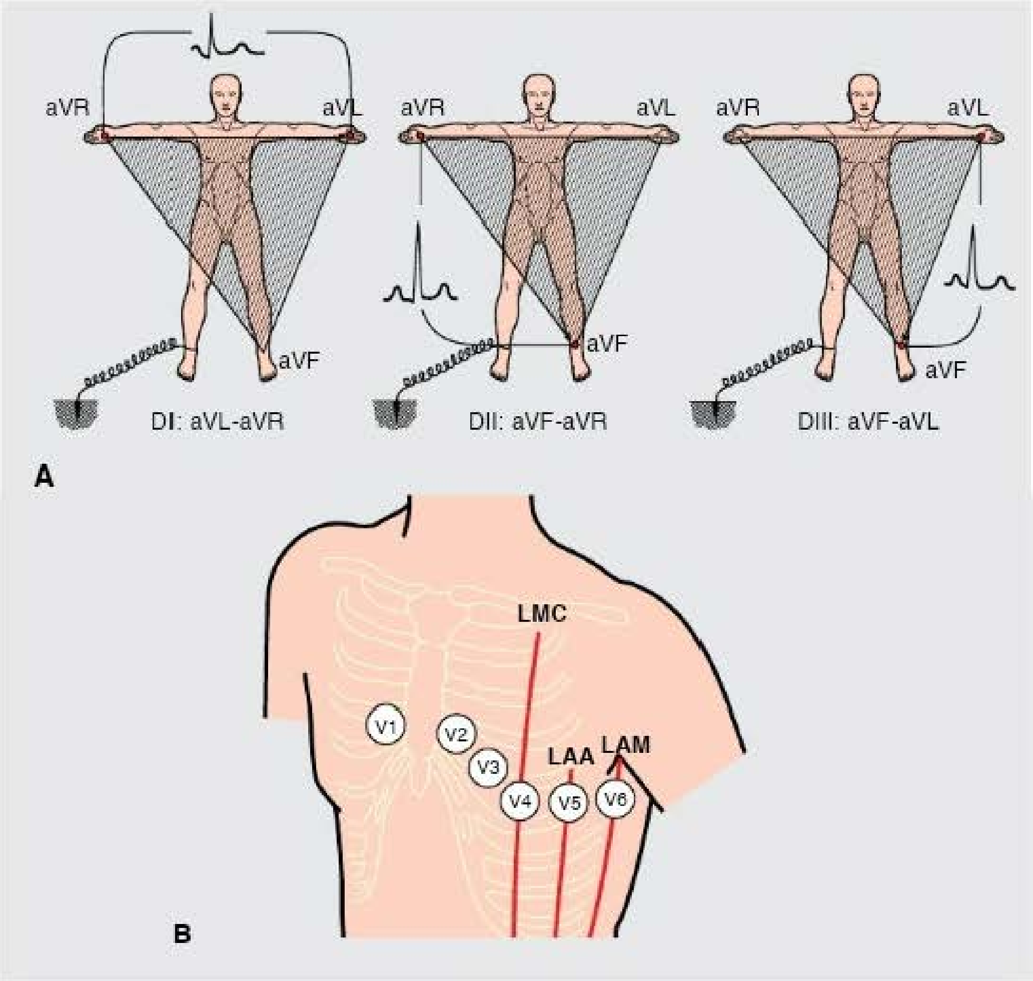


Fig. 37-2-13. Derivaciones electrocardiográficas. **A.** Derivaciones bipolares de los miembros. **B.** Relación de las cavidades cardíacas con las derivaciones precordiales.

plano frontal y las 6 (seis) últimas, en el plano horizontal (**fig. 37-2-13A** y **B**).

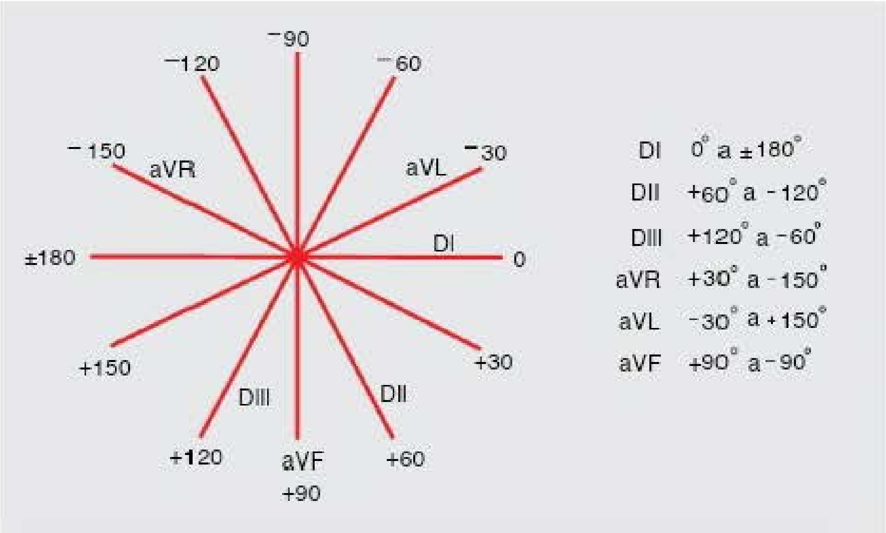
La primera derivación del ***plano frontal*** llamada DI, o derivación primera de Einthoven, se obtiene por la diferencia de potencial entre la muñeca izquierda y la derecha. La derivación DII, por la diferencia de potencial entre el tobillo izquierdo y la muñeca derecha y, por último la DIII, por la diferencia de potencial entre el tobillo izquierdo y la muñeca izquierda. Estas tres derivaciones fueron las originales de Einthoven y se las llama *bipolares* porque miden la diferencia de potencial entre dos puntos del espacio.

A continuación se inscriben otras tres derivaciones diseñadas por Wilson y Goldberger que miden la diferencia de potencial entre el centro del corazón y la muñeca derecha (aVR, a de amplificada, V de voltaje y R de *right*), la muñeca izquierda (aVL de *left*) y la pierna izquierda (aVF de *foot*). A estas derivaciones se las denomina *unipolares* o de los miembros porque miden la diferencia de potencial entre un sitio y el centro del corazón; a las tres primeras se las llama también indirectas y a las tres últimas, directas.

Cuando se analizan las derivaciones DI, DII y DIII, se lo debe hacer en el contexto de las otras derivaciones frontales, porque los potenciales son indirectos, no entre el corazón y un lugar de observación, sino entre dos lugares de observación entre sí. Para entender este concepto se deberá tener en cuenta que DI = aVL-aVR, DII = aVF-aVR y DIII = aVF-aVL. En primera instancia podría decirse que estas derivaciones no son útiles, ya que su finalidad es amplificar el fenómeno eléctrico para observarlo mejor. Por ejemplo, DIII se obtiene restando aVF-aVL; si en aVF se obtiene una onda positiva de +5 mm y en aVL una onda negativa de –5 mm, la derivación DIII por suma algebraica será: DIII = aVF-aVL, = (+5) – (–5) o sea DIII = 5 + 5 = 10 y, por lo tanto, se ha magnificado el voltaje. En resumen, las derivaciones bipolares o indirectas aumentan la sensibilidad del registro, pero disminuyen su especificidad; hay que analizarlas en forma empírica y en el contexto de todas las derivaciones del plano frontal antes de sacar conclusiones.

Si las derivaciones bipolares se transportan al centro eléctrico del corazón, como centro de una circunferencia, y solo se inscribe su radio positivo, junto con las otras tres derivaciones unipolares o directas constituyen una circunferencia con seis radios que se conoce como sistema hexaxial y representa el plano frontal de observación (**fig. 37-2-14**).

A continuación se inscriben otras 6 (seis) derivaciones que constituyen el ***plano horizontal***. Así como las derivaciones del plano frontal informan cómo se desplazan las fuerzas en sentido superoinferior, como la esfera de un reloj de pared, estas últimas informan cómo se desplazan en sentido anteroposterior, como la esfera de un reloj de sol. El registro de las derivaciones precordiales se efectúa colocando el electrodo explorador en lugares predeterminados del hemitórax anterior izquierdo. La fijación del electrodo a la pared del tórax se hace por una ventosa de goma que actúa por succión. Los lugares de fijación son fijos y siguen reparos anatómicos.



DI	0° a ±180°
DII	+60° a −120°
DIII	+120° a −60°
aVR	+30° a −150°
aVL	−30° a +150°
aVF	+90° a −90°

Fig. 37-2-14. Sistema hexaxial.

V1: cuarto espacio intercostal derecho junto al esternón.
V2: cuarto espacio intercostal izquierdo junto al esternón.
V3: punto intermedio entre V2 y V4.
V4: quinto espacio intercostal izquierdo sobre la línea medioclavicular (LMC).
V5: quinto espacio intercostal izquierdo sobre la línea axilar anterior (LAA).
V6: quinto espacio intercostal izquierdo sobre la línea axilar media (LAM).

Las derivaciones precordiales deben analizarse en un contexto condicionado por factores eléctricos y anatómicos:

1. Desde el punto de vista eléctrico, al registrar las derivaciones precordiales, una resistencia anula las fuerzas eléctricas que emergen de los brazos y la pierna izquierda.
2. Existe indudablemente un sesgo eléctrico hacia el ventrículo izquierdo. Si es necesario explorar mejor el ventrículo derecho, se pueden obtener las derivaciones V3R, V4R, etc., en una posición simétrica, pero del lado derecho.
3. Hay circunstancias anatómicas que pueden modificar la magnitud del potencial registrado, en más o en menos. Por ejemplo, lo magnifican en una mujer la mastectomía radical, lo disminuyen todas las situaciones que interponen un dieléctrico entre el electrodo y el corazón, por ejemplo, aire (enfisema), grasa (obesidad), líquido (edema).
4. Otro factor relevante es la posición del corazón en el tórax en relación con el hábito del paciente; uno brevilíneo, con un corazón horizontalizado, mostrará registros distintos de los de un corazón vertical de un tórax enfisematoso.
5. Es importante conocer cómo se sitúa normalmente el corazón en el tórax. El ventrículo izquierdo es izquierdo, el ventrículo derecho es anterior y medio, la aurícula derecha es derecha y la aurícula izquierda es posterior y media (**fig. 37-2-15A** y **B**). Solo una pequeña porción del corazón a nivel paraesternal izquierdo está en contacto directo con el tórax, el resto tiene el parénquima pulmonar interpuesto.

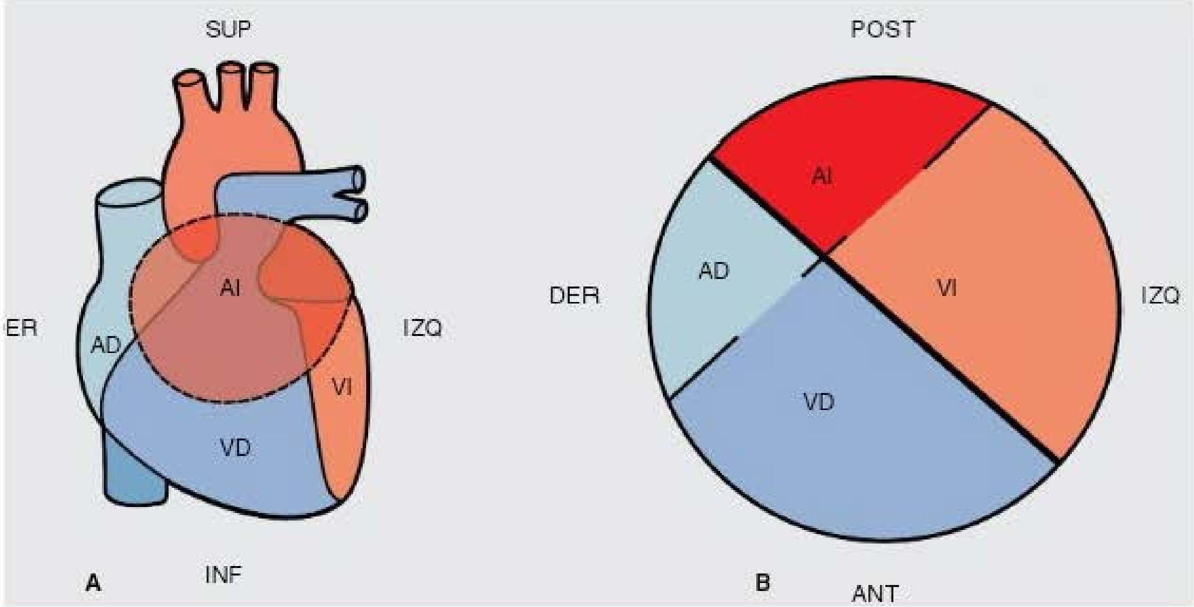


Fig. 37-2-15. Proyección de las cavidades cardíacas. **A.** Frontal. **B.** Horizontal.

6. Por último, hay una circunstancia anatómica que no depende del paciente, sino de los profesionales de la salud que registran el electrocardiograma. Puede suceder que no todos coloquen los electrodos en el lugar preciso por error, cansancio o distracción. Esto es importante cuando a un paciente se le deben realizar ECG seriados o varios en un día y hay que compararlos entre sí, como en el paciente en la unidad coronaria. El que obtiene el primer registro deberá marcar con un lápiz dermográfico el lugar donde colocó los electrodos para que luego se repita la misma posición.

RELACIÓN DE LAS DERIVACIONES CON LAS ESTRUCTURAS CARDÍACAS

Teniendo en cuenta las derivaciones y la posición del corazón, se puede deducir qué información dará cada una de ellas.

- ***V1 y V2*** permiten estudiar la aurícula derecha, el epicardio del ventrículo derecho y la superficie derecha del *septum*.
- ***V3 y V4*** son transicionales entre el VD y el VI y miran la punta del corazón.
- ***V5 y V6*** están próximas a la aurícula izquierda y miran al epicardio del ventrículo izquierdo y la superficie izquierda del *septum*.
- ***aVR*** es la única derivación que mira al endocardio, está metida en el interior del corazón, por eso sus ondas son negativas, la despolarización "huye" de aVR.
- ***aVL-aVF:*** estas derivaciones se orientan hacia el ventrículo derecho, el izquierdo o la zona intermedia, según la posición y rotación del corazón en la caja torácica, que depende en gran medida del hábito constitucional. En el hábito brevilíneo, en la embarazada, en pacientes con ascitis y en los agrandamientos del VI el corazón tiene una posición eléctrica horizontal por rotación sobre su eje anteroposterior; el ventrículo izquierdo ocupa toda la porción superior izquierda y el derecho se halla recostado sobre el diafragma. En este caso, aVL mostrará una imagen similar a V5-V6 y aVF, a V1-V2. Esta situación coexiste en general con la rotación del corazón sobre su eje longitudinal (base-punta) en sentido contrario al de las agujas del reloj (rotación antihoraria). En el corazón en posición eléctrica vertical, que coincide con el hábito longilíneo, el enfisema y en los agrandamientos del VD, las cavidades derechas ocupan la cara anterior del corazón y, como no pueden avanzar por el esternón, giran sobre su eje longitudinal (base-punta) en el sentido de las agujas del reloj (rotación horaria), enfrentando a todas las precordiales y llevando hacia atrás y abajo el VI. De tal manera, aVL mostrará potenciales semejantes a V1-V2 y aVF a V5-V6. Entre estos dos extremos se hallan una serie de posiciones intermedias con complejos eléctricos mixtos.
- ***DI-DII-DIII:*** como ya se mencionó, su origen es indirecto y, por ende, la interpretación de la imagen es empírica. En líneas generales se puede decir que DII y DIII miran la cara inferior del corazón y muestran una imagen semejante a aVF, mientras que DI mira la cara lateral y muestra una imagen semejante a aVL.

SÍNTESIS CONCEPTUAL

El electrocardiograma es el registro de la actividad eléctrica del corazón; esta actividad es automática y sigue una determinada secuencia. Estas fuerzas eléctricas en el tiempo se representan por flechas o vectores convencionales que se registran con un aparato que dibuja sobre un papel especial deflexiones hacia arriba o hacia abajo.

Para mejorar el análisis no hay un solo puesto de observación, sino 12 en dos planos distintos, que son las derivaciones frontales y precordiales, que brindan 12 imágenes distintas según dónde estén ubicados los electrodos de registro. Para analizar la actividad eléctrica, se debe trazar una línea perpendicular a cada derivación pasando por el centro eléctrico del corazón. Todos los vectores que se dirijan desde esa línea hacia el electrodo explorador darán deflexiones positivas y los que se alejen, negativas. Si coinciden con esta perpendicular, darán una deflexión isodifásica. Cuanto más paralelo sea a la línea de derivación, mayor será el voltaje de la deflexión y será máximo cuando coincidan (**fig. 37-2-16**).

TRAZADO ELECTROCARDIOGRÁFICO NORMAL

En el registro electrocardiográfico normal se observan ondas positivas y negativas (por encima y por debajo de la línea isoeléctrica). La parte de la línea isoeléctrica comprendida entre dos ondas se llama ***segmento*** y el tiempo de conducción de un estímulo de un punto a otro del corazón se denomina ***intervalo*** (es la suma de segmentos y ondas).

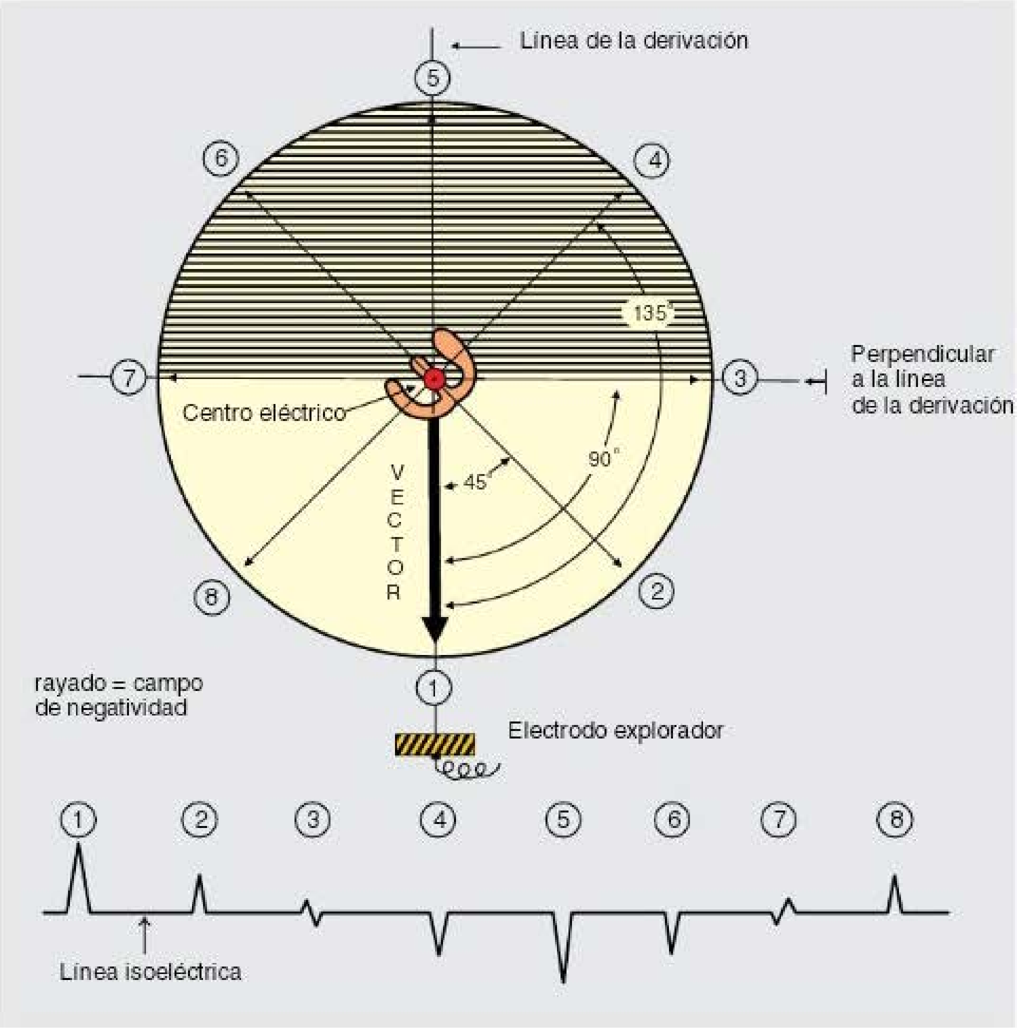
Luego de obtener el estándar y anotar los datos del paciente, se inicia el registro por la derivación DI-DII-DIII-aVR-aVL-aVF, con lo que se completa el plano frontal. El aparato tiene una perilla selectora para cada derivación. A continuación se coloca la perilla en posición V para obtener las precordiales, modificando la ventosa hacia las distintas posiciones V1-V2-V3-V4-V5-V6. Los equipos más modernos obtienen todas las derivaciones de forma simultánea. Se registran dos o tres ciclos cardíacos por derivación y, por último, una tira en derivación DII o V1 de 10-15 latidos para el análisis de las arritmias. También es conveniente obtener DIII en inspiración. Hay aparatos que nominan las derivaciones automáticamente; de lo contrario, deberá hacerse de forma manual.

A continuación se describe el ECG normal, cuyas características deben recordarse para poder reconocer el ECG patológico.

Onda P

Es el primer elemento registrado de cada ciclo cardíaco y representa la despolarización auricular. La duración de la P varía con la edad y la frecuencia cardíaca y se mide en DII, donde suele tener su máximo voltaje, que coincide con el eje de despolarización auricular (+60°). Normalmente mide hasta 0,10 segundos, su forma habitual es redondeada y monofásica y su voltaje máximo normal, de 2,5 mm o 0,25 milivoltios en DII. La ubicación del eje del vector de despolarización auricular se orienta hacia abajo, a la izquierda y adelante, por lo que la onda P siempre es positiva en DI, DII y aVF, hecho que identifica la P sinusal. También es positiva de V3 a V6, negativa en aVR y variable en DIII, aVL y V1-V2.

Fig. 37-2-16. Relación entre la dirección y el sentido del vector de activación y la posición del electrodo explorador.



Para definir el ritmo sinusal, además de una onda P positiva en DI, DII y aVF, se requiere un intervalo P-R constante y que todas las ondas P sean seguidas por un QRS.

La presencia de una P negativa en DI puede obedecer a dos posibilidades: que la activación auricular se realice inversamente a lo normal, o sea de izquierda a derecha, por cardiopatías congénitas con inversión auricular, o que los cables de los miembros superiores fueron colocados en forma inversa, situación mucho más frecuente.

La repolarización auricular pasa inadvertida al producirse al mismo tiempo que la despolarización ventricular que la oculta.

Segmento PR

Representa el retardo fisiológico que se produce en la transmisión del estímulo desde la aurícula hacia los ventrículos. Se extiende desde el final de la onda P hasta el QRS, por eso sería más apropiado llamarla PQ. Normalmente es isoeléctrico, pero en ocasiones puede tener una depresión importante (infradesnivel) producida por la repolarización auricular. Su medición carece de valor práctico.

Intervalo PR

Se extiende desde el comienzo de la onda P hasta el comienzo del QRS y representa el tiempo transcurrido desde el inicio de la despolarización auricular hasta la llegada del estímulo a la red de Purkinje, es decir, mide el tiempo de conducción auriculoventricular. Su valor normal varía entre 0,12 y 0,20 segundos.

Complejo QRS

Representa la despolarización ventricular y está constituido por tres vectores: septal, de la pared libre ven-tricular y basal. La duración normal del QRS es de hasta 0,10 segundos y su morfología varía en las diferentes derivaciones. Su voltaje está influido por factores extracardíacos ya mencionados, como la obesidad y el enfisema, y cardíacos, como la hipertrofia o el derrame pericárdico. La presencia de este último se sospecha cuando existe ***microvoltaje***, determinado cuando la altura del QRS en DI, DII o DIII no es mayor de 5 mm (0,5 milivoltios) o la altura en las derivaciones precordiales no supera los 10 mm (1 milivoltio). El voltaje máximo positivo aceptado es de 15 mm en aVL, 20 mm en D1 y 25 mm (2,5 milivoltios) en V5 o V6 (medido desde la línea isoeléctrica).

Segmento ST

Continúa al complejo QRS a partir del punto J (de *junction* o unión en inglés). Suele ser isoeléctrico o presentar un desnivel hacia arriba o hacia abajo de no más de 0,5 mm. En jóvenes deportistas es normal que se supere este valor máximo hacia arriba (síndrome de repolarización precoz por vagotonismo).

Onda T

Representa la repolarización ventricular y sigue al segmento ST. Tiene una forma redondeada, lenta-rápida y puede ser positiva, negativa, difásica o plana. Su duración se encuentra incluida en el intervalo QT y su voltaje es menor que el del QRS (no suele superar los 5 mm en las derivaciones del plano frontal y 10 mm en las precordiales). La polaridad de la onda T depende del QRS precedente y concuerda con la polaridad de este. En obesos y pacientes con diafragma elevado (ascitis, embarazo) puede ser negativa en aVF o DIII. Si se repite el registro en inspiración, suele hacerse positiva o isoeléctrica.

Intervalo QT

Representa el tiempo requerido para la despolarización y repolarización ventricular y se extiende desde el comienzo de la onda Q hasta el final de la onda T (sístole eléctrica ventricular). Su duración varía inversamente con la frecuencia cardíaca (FC) y es mayor en las mujeres. La determinación del valor de QT corregido para la frecuencia cardíaca (QTc) se hace por medio de la *fórmula de Bazzet*, que establece el cociente entre el QT medido y la raíz cuadrada de la distancia entre dos QRS:

$$\text{QT corregido} = \frac{\text{QT medido}}{\sqrt{R - R'}}$$

El valor máximo normal en hombres es de 0,42 y en mujeres, de 0,44 segundos.

Onda U

Se inscribe luego de la onda T y es de polaridad concordante y menor voltaje. No siempre está presente. Se la observa sobre todo en las precordiales medias (V2-V3-V4) y con frecuencia cardíaca baja.

Segmento T-P

Manifiesta el estado de reposo o inactividad eléctrica del músculo cardíaco y se inscribe como una línea isoeléctrica.

CÁLCULO DE LA FRECUENCIA CARDÍACA

La frecuencia cardíaca aceptada como normal oscila entre 60 y 100 latidos por minuto. Para su determinación en el ECG se deberá contar cuántos complejos QRS entran en 1 minuto (60 segundos); para esto no es necesario realizar una tira de 60 segundos, dado que, si el ritmo es regular, se puede utilizar el intervalo de tiempo entre 2 QRS. Para calcularla hay que realizar una división en la que el numerador, que es 1 minuto, se expresa en centésimas de segundo (o sea 6.000) porque el denominador, que es el intervalo R-R (expresado por la cantidad de cuadraditos chicos entre dos ondas R), también se mide en esta unidad. En el papel de registro, hay líneas cada un milímetro que equivalen a 4 centésimas de segundo y conforman los cuadrados chicos. Por ejemplo, si el R-R mide 15 cuadrados chicos, o sea 60 centésimas, la FC será 100 por minuto, ya que 6.000/60 = 100. Para el mismo cálculo, se puede utilizar como unidad el cuadrado chico (4 centésimas), dividiendo el numerador por 4 (6.000/4 = 1.500). Si se realiza nuevamente la cuenta: 1.500/15 = 100. Por último, si el RR coincide con las rayas gruesas (20 centésimas), el cálculo se facilita todavía más modificando el numerador llevándolo a 300 (6.000/20 = 300) y dividiendo luego este número por la cantidad de cuadrados grandes entre R y R, con lo que se obtendrá el mismo resultado de 100 (300/3). En la práctica, para un cálculo aproximado de la FC se utiliza esta última división.

Si el ritmo es irregular, el espacio RR no sirve porque es cambiante. Por ejemplo, en la fibrilación auricular se debe obtener una tira de ritmo y contar los QRS entre dos o tres de las rayas verticales al margen (3 o 6 segundos) y multiplicar luego por 20 o por 10, respectivamente, para obtener la FC en un minuto.

DETERMINACIÓN DEL EJE ELÉCTRICO

Se puede determinar tanto en el plano frontal como en el plano horizontal, aunque en la práctica en general se calcula el primero. El eje eléctrico medio en el plano frontal (Â QRS) representa la resultante del proceso de despolarización ventricular y su ubicación indica distintas situaciones. Para determinar la ubicación de un vector (y el eje eléctrico lo es) en un plano se necesita la referencia de por lo menos dos coordenadas perpendiculares entre sí, por ejemplo DI y aVF; la polaridad del QRS en estas derivaciones permitirá ubicarlo en alguno de los cuatro cuadrantes de la circunferencia del sistema hexaxial (**fig. 37-2-17**). Por convención, al eje eléctrico ubicado en la hemicircunferencia superior se le adjudica un valor negativo (en grados), mientras que al ubicado en la hemicircunferencia inferior se le asigna un valor positivo.

También se pueden visualizar las derivaciones del plano frontal del ECG en busca de una isodifásica y, por lo que ya se explicó, el eje eléctrico se ubicará en la perpendicular a ella. Por ejemplo, si el QRS es isodifásico en aVL, el eje eléctrico se ubicará en DII; en +60° si el QRS es positivo en DII y en –120° si es negativo en esta derivación. Si en todas las derivaciones del plano frontal el QRS es isodifásico, el eje eléctrico no puede determinarse y se informa como *indeterminado*.

Una tercera forma es buscar el QRS de mayor voltaje en el plano frontal y el eje eléctrico se ubicará paralelo a esta derivación. Por ejemplo, si el QRS tiene su mayor positividad en DI, el eje eléctrico se ubicará cercano a los 0°. Puede ocurrir que el QRS tenga igual amplitud en dos derivaciones (p. ej., en DI y aVL) y entonces el eje eléctrico se ubica en la bisectriz del ángulo formado por esas derivaciones (–15°) (**fig. 37-2-18**).

En condiciones normales, el Â QRS en el plano frontal se ubica entre los 0° y los +90°.

SÍNTESIS DEL ECG NORMAL

Se describen a continuación las características del ECG normal (**fig. 37-2-19**).

1. Onda P positiva en DI, DII y aVF, precediendo al QRS con un PR no mayor de 0,20 ni menor de 0,12 segundos, con una frecuencia de onda P igual a la del QRS, que para un adulto normal debe estar entre 60 y 100 por

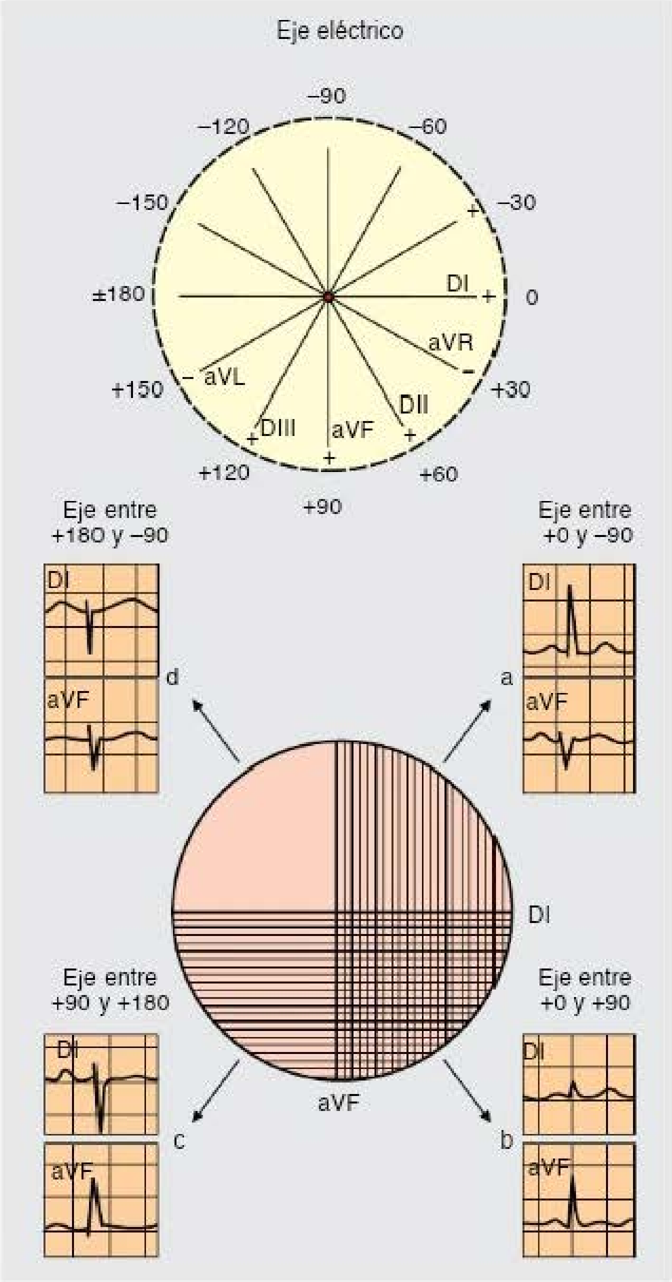


Fig. 37-2-17. Sistema hexaxial para la determinación del eje eléctrico. Los cuatro cuadrantes del plano frontal, limitados por las derivaciones DI y aVF. El campo positivo de la derivación DI lleva sombreado vertical; el campo positivo de aVF, horizontal. Los cuatro ángulos corresponden a ejemplos de un eje en cada cuadrante (las derivaciones provienen de los trazados de a, b, c y d).

minuto. Estos hallazgos hacen el diagnóstico de ritmo sinusal.

2. Complejo QRS con un primer vector (septal) orientado a la derecha y adelante que se expresa por una pequeña onda q excepto en V1-V2-V3, donde produce una pequeña r. Un segundo vector (ventricular) orientado hacia atrás, a la izquierda y hacia abajo que se expresa por una onda R positiva, excepto en aVR. Un tercer vector (basal) que se dirige hacia atrás, arriba y a la derecha, dando en todas las derivaciones una onda S, excepto en aVR. La duración del QRS es de hasta 0,10 segundos.
3. Segmento ST isoeléctrico y onda T concordante con la polaridad del QRS de ramas asimétricas (lenta-rápida).

ALTERACIONES ELECTROCARDIOGRÁFICAS BÁSICAS

La alteraciones de las ondas, los segmentos e intervalos, la frecuencia cardíaca y el eje eléctrico del ECG permiten inferir el diagnóstico de alteraciones anatómicas (agrandamientos e hipertrofias), eléctricas (trastornos de la conducción y arritmias) e histológicas (isquemia y necrosis). Se describirán a continuación las distintas alteraciones siguiendo el mismo orden utilizado para el análisis del ECG normal; es una sistemática que permite una "semiología electrocardiográfica exhaustiva".

ONDA P

La onda P puede modificar su morfología, duración y voltaje. Para poder interpretar sus alteraciones se debe recordar que está conformada por la despolarización auricular derecha y luego la izquierda, con superposición de ambas en la parte media de la onda P (**fig. 37-2-20**). La sobrecarga hemodinámica auricular produce dilatación más que hipertrofia, ya que las aurículas tienen poco tejido muscular.

Agrandamiento auricular derecho

Como la despolarización de la aurícula derecha (AD) representa el comienzo de la onda P, su prolongación en los casos de agrandamiento no alarga la duración de la P. El aumento del voltaje (> 0,25 mV) produce una onda simétrica y picuda, y la desviación del eje de P a la derecha (> +90°) determina que su máximo voltaje esté en aVF. Como la patología que genera con mayor frecuencia este trastorno auricular es la hipertensión pulmonar y la EPOC, a este tipo de P se la llama P "pulmonar" (**fig. 37-2-21A**).

Agrandamiento auricular izquierdo

Por ser la despolarización de la aurícula izquierda la que representa el final de la onda P, su prolongación en los casos de agrandamiento genera un aumento de su duración (> 0,10 s) y la aparición de una morfología característica bífida o bimodal, con dos lomos separados por una distancia mayor de 0,04 segundos (**fig. 37-2-21B**). Se desvía el eje eléctrico de P en el plano frontal a la izquierda (se ubica cercano a 0°). Dada la ubicación posterior de la aurícula izquierda, el aumento de voltaje no se verifica en el plano frontal porque las fuerzas son perpendiculares a él, pero en el plano horizontal, en particular en V1, se aprecia una onda P bifásica con una fase negativa de gran profundidad y duración que corresponde a la aurícula izquierda. Como la patología que originariamente determinaba con mayor frecuencia las ondas P de este tipo era la estenosis mitral, a esta P se la llama P "mitral". La disminución de la fiebre reumática ha determinado que frente al hallazgo de una onda P mitral hoy se piense más en cardiopatía esclerohipertensiva, valvulopatía aorticomitral y miocardiopatías.

SEGMENTO PR

El segmento PR normal es isoeléctrico y puede sobreelevarse en el infarto auricular o la pericarditis. Su

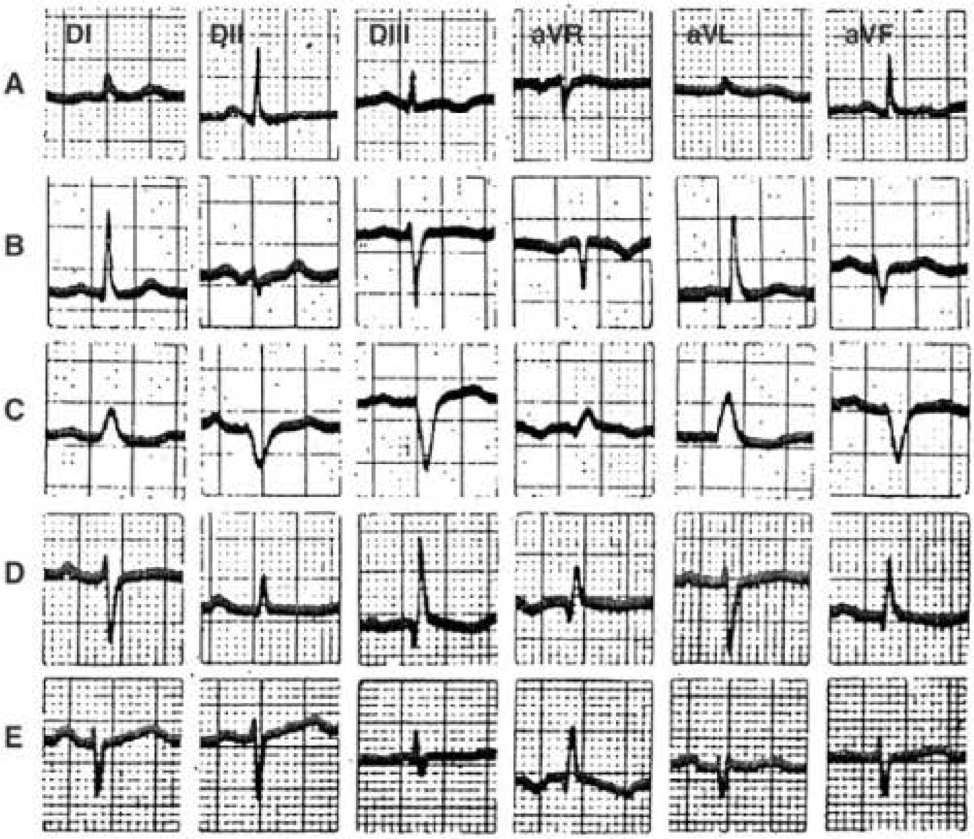


Fig. 37-2-18. Ejes ilustrativos en el plano frontal. El eje del ORS de cada trazado es: A. +60°. B. –30°. C. –70°. D. +135°. E. –135°.

duración no se tiene en cuenta, ya que se modifica por las alteraciones de la duración de la onda P, por eso se lo analiza en conjunto con el intervalo PR.

INTERVALO PR

Como ya se dijo, en realidad debería llamarse PQ, porque es habitual que el complejo ventricular comience con una onda Q. Su duración depende de la frecuencia cardíaca (es inversamente proporcional), con valores límites de entre 0,12 y 0,20 segundos.

Cuando su duración es mayor de 0,20 segundos (en los ancianos se acepta hasta 0,22), existe un retraso de la conducción auriculoventricular y se denomina ***bloqueo auriculoventricular de primer grado***. Para averiguar en qué lugar del trayecto (aurícula, nódulo AV, haz de His, etc.) se halla el retraso, se debe recurrir a un estudio complementario llamado electrograma del haz de His o hisiograma (estudio endocavitario con un catéter multipolar). No se solicita cada vez que se encuentra un PR mayor de 0,20 segundos, sino que tiene indicaciones específicas. El bloqueo AV de primer grado puede ser producido por fármacos (digital, betabloqueantes), cardiopatía isquémica o enfermedad primitiva del sistema excitoconductor (**fig. 37-2-22A**).

Cuando se encuentra un PR menor de 0,12 segundos existe una aceleración de la conducción auriculoventricular. Esta aceleración puede ser producida por

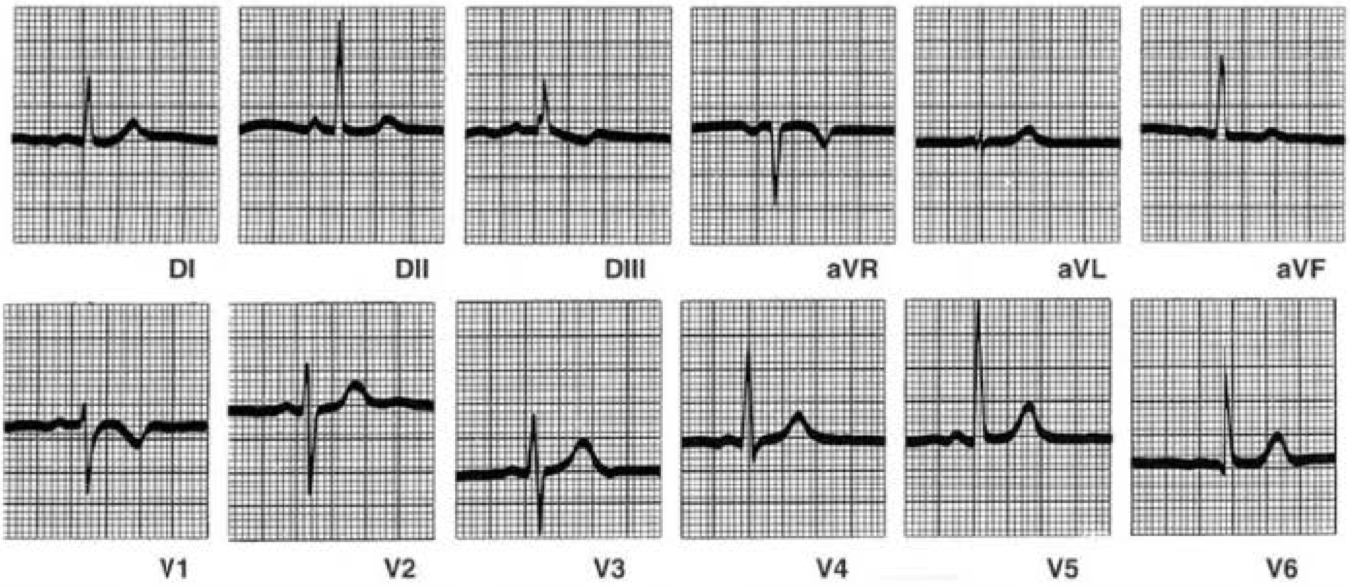
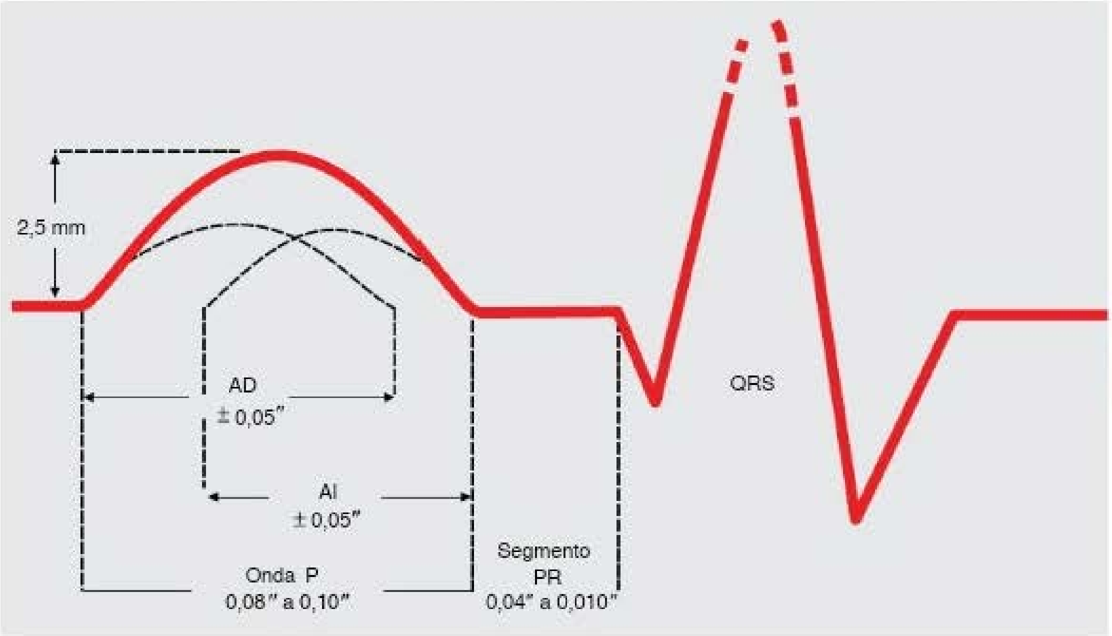


Fig. 37-2-19. Electrocardiograma normal.

Fig. 37-2-20. Despolarización auricular normal.


2,5 mm
AD
± 0,05″
AI
± 0,05″
Onda P
0,08″ a 0,10″
Segmento
PR
0,04″ a 0,010″
QRS

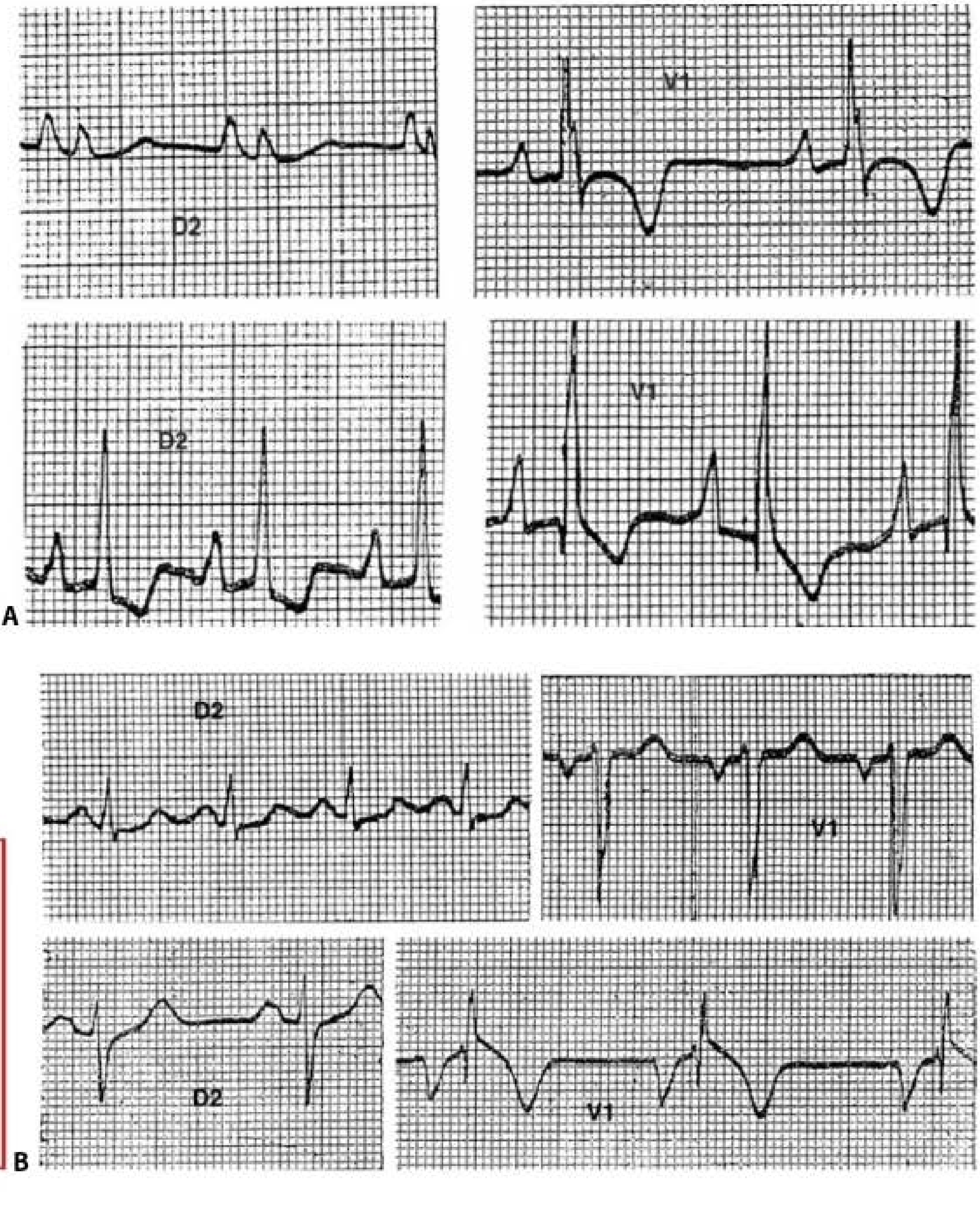

D2
V1
D2
V1
A
D2
V1
D2
V1
B

Fig. 37-2-21. Onda P patológica **A.** Onda P "pulmonar". Obsérvese la onda P de voltaje aumentado, "picuda", simétrica y de duración normal. **B.** Onda P "mitral". Obsérvese en DII la onda P bimodal y de duración prolongada y en V1 la fase negativa de P profunda.

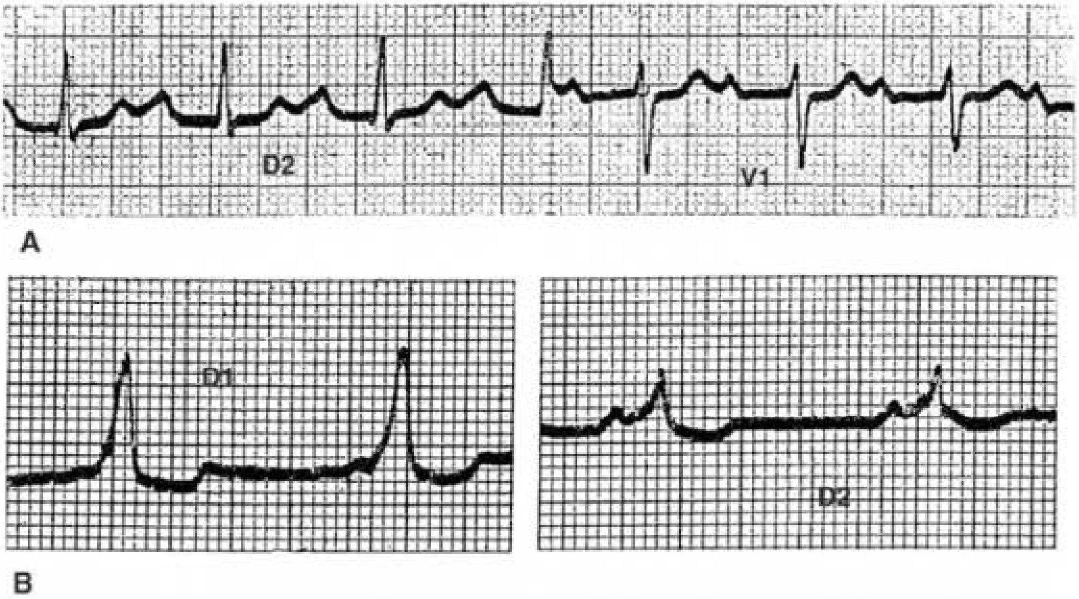


Fig. 37-2-22. Alteraciones del intervalo PR. **A.** PR largo (bloqueo AV de primer grado). Obsérvese en DII la onda P de mayor voltaje que la onda T precedente (PR 0,32 s). **B.** PR corto (síndrome de WPW). Obsérvese en DI la onda delta en la rama ascendente de R (PR 0,08 s).

simpaticotonía, hipertiroidismo o bien porque el estímulo encontró un camino más rápido para ingresar en el ventrículo a través de un haz anómalo. Esto sucede en los llamados ***síndromes de preexcitación***, como el de Wolff-Parkinson-White (WPW) y el de Lown-Ganong-Levine (LGL) (**fig. 37-2-22B**).

COMPLEJO QRS

El complejo QRS es afectado por distintas alteraciones cardíacas que modifican su voltaje, duración, morfología y eje eléctrico en el plano frontal. El voltaje se altera por la sobrecarga hemodinámica de los ventrículos, que genera hipertrofia ventricular; la duración, por los trastornos de conducción (bloqueos de rama); la morfología, por las secuelas del infarto, y el eje eléctrico, por distintas patologías.

Hipertrofia ventricular derecha

Normalmente el vector de despolarización ventricular (segundo vector) correspondiente al VD es anulado por el vector del VI, de manera que para que la hipertrofia ventricular derecha se manifieste, el vector del VD debe por lo menos duplicarse. Cuando esto ocurre se observan tres fenómenos:

1. El eje frontal del QRS se desvía hacia la derecha de +90°.
2. La onda R de las precordiales derechas aumenta de altura y la relación R/S supera el valor de 1; en las precordiales izquierdas se inscriben S profundas.
3. Se altera la repolarización ventricular con una característica peculiar que se conoce como trastorno secundario de la repolarización y que se explicará más adelante.

Cuando existe una gran hipertrofia ventricular derecha, el primer vector o septal se desplaza hacia la izquierda por rotación del tabique y aparecen ondas Q en las precordiales derechas (V1-V2) que pueden confundirse con las secuelas de un infarto. Las etiologías son las mismas que para el agrandamiento auricular derecho y en los jóvenes deben tenerse presentes, además, las cardiopatías congénitas (**fig. 37-2-23**).

Hipertrofia ventricular izquierda

Su diagnóstico es más fácil y más precoz por el neto predominio de las fuerzas eléctricas del VI sobre el VD. Nuevamente se observan tres fenómenos:

1. El eje frontal del QRS se desvía hacia la izquierda de 0°.
2. La onda R de las precordiales izquierdas aumenta su voltaje a valores que superan los 15 mm en aVL, los 20 mm en DI y los 25 mm en V5-V6, con ondas S profundas en las precordiales derechas. Se han diseñado distintos índices que correlacionan estos hallazgos; el de mayor sensibilidad y especificidad es el de *Sokolow y Lyon*. Se construye sumando el voltaje de la S más profunda (negativa) en VI o V2 más la onda R más alta (positiva) en V5 o V6. Es positivo cuando el valor hallado es mayor de 35 mm. Si bien hay otros índices, la ecocardiografía los ha puesto en desuso.
3. Se produce un trastorno secundario de la repolarización ventricular.

También hay modificaciones del primer vector o septal que es importante conocer. Este suele desviarse hacia la izquierda y adelante, lo que puede generar la desaparición de la onda R en VI-V2 y la ausencia de Q en V5-V6. Por su parte, el tercer vector se dirige siempre hacia la izquierda, por lo que desaparece la onda S de V5-V6-DI y aVL. Las etiologías más frecuentes de la hipertrofia ventricular izquierda son la hipertensión arterial y la estenosis aórtica (**fig. 37-2-24**).

Bloqueos de rama

Un retraso o una detención completa del estímulo que viaja por una de las ramas principales del haz de His constituye un bloqueo de rama. Cuando hay solo un retraso, se habla de bloqueo incompleto y cuando existe detención completa, de bloqueo completo. Esto se expresa a través de la prolongación en la duración del QRS.

Para considerar que un QRS ancho corresponde a un bloqueo de rama debe certificarse que el estímulo provenga de las aurículas, ya que puede haber ritmos ectópicos ventriculares con QRS ancho. Para ello, cada complejo QRS debe ir precedido de un intervalo PR constante y no menor de 0,12 segundos.

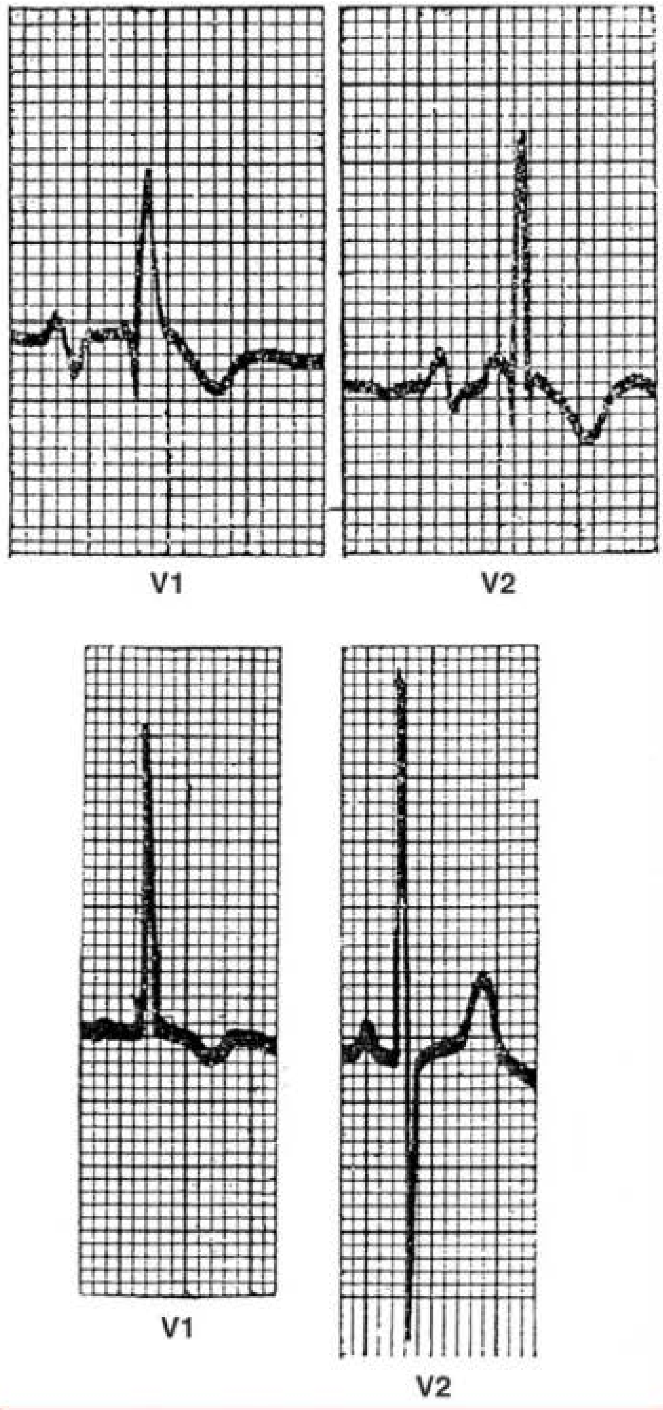


Fig. 37-2-23. Hipertrofia ventricular derecha. Obsérvese el voltaje aumentado de la onda R en V1 y V2 y el trastorno secundario de la repolarización.

Bloqueo completo de rama derecha (BCRD)

En este bloqueo el trastorno eléctrico es menor, ya que únicamente resultan afectadas las fuerzas finales del QRS. La despolarización ventricular comienza de forma normal y el primer vector (r de V1 y V2 y q de V5 y V6) no se modifica. Solo aumenta ligeramente su voltaje, porque faltan fuerzas opuestas de la porción derecha (media y baja) del *septum*.

El segundo vector (pared libre ventricular) se altera en dirección y voltaje por fuerzas simultáneas que tratan de atravesar el *septum* de izquierda a derecha y que tienen sentido opuesto (hacia la zona septal derecha media y baja). Esto ocasiona un segundo vector de menor voltaje y dirigido hacia delante (s pequeña en V1 y V2 y R variable en V5 y V6). Cuando la despolarización del VI ha concluido (0,08 s), hacen su aparición nuevas fuerzas que representan la despolarización del VD. Así aparece un tercer vector dirigido hacia la derecha y adelante (*septum* derecho bajo y porción paraseptal del VD); son fuerzas lentas porque viajan por tejido inespecífico y generan la parte inicial de la R' en V1 y V2 y el comienzo de la S ancha en V5 y V6. Por último, aparece un cuarto vector (que no existe en el corazón normal) que representa la despolarización del tercio superior derecho del *septum* y la pared libre del VD. También se dirige hacia la derecha y adelante (completa la R' de V1 y V2 y la S de V5 y V6).

Esta forma de conducción del estímulo determina una duración del QRS de 0,12 segundos o mayor a expensas de las fuerzas finales retrasadas (R' en V1 y V2 con imagen en letra M y S empastada de V5 y V6). Esto constituye el criterio diagnóstico de duración para el BCRD, que es el principal, pero al que deben añadirse otros dos.

El segundo criterio es la desviación del eje eléctrico medio del QRS en el plano frontal que se dirige hacia la derecha y arriba (entre –150° y –180°). Con el eje eléctrico en esta posición, el BCRD se denomina "de tipo Wilson" (80% de los casos); en otros casos se dirige hacia la derecha y abajo (entre +90 y +150°) y se denomina "de tipo Bailey" (20% de los casos).

El tercer criterio diagnóstico es el del trastorno secundario de la repolarización; en el BCRD, la onda T y el segmento ST tienen una dirección opuesta a la última porción del QRS (T negativa en DIII, aVF, V1 y V2) (**fig. 37-2-25A** y **B**).

Como en el BCRD no son afectadas las fuerzas iniciales del QRS, su presencia no dificulta el diagnóstico de la cardiopatía isquémica aguda y crónica.

Las etiologías habituales del BCRD son la cardiopatía isquémica, la miocardiopatía chagásica y la enfermedad de Lev (esclerocalcificación del esqueleto fibroso). Por último, se debe tener presente que puede ser congénito sin cardiopatía demostrable (1-10% de prevalencia en la población normal).

Bloqueo incompleto de rama derecha (BIRD)

La única diferencia con el anterior es el criterio de duración (el QRS es mayor de 0,10 y menor de 0,12 s). Cuando la duración es normal, pero están presentes los otros criterios diagnósticos de bloqueo, se debe informar como

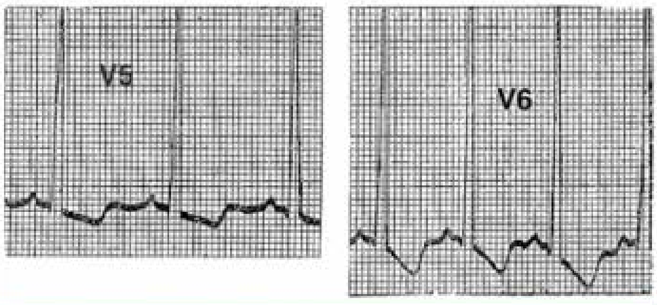


Fig. 37-2-24. Hipertrofia ventricular izquierda. Obsérvese el voltaje aumentado del QRS y el trastorno secundario de la repolarización.

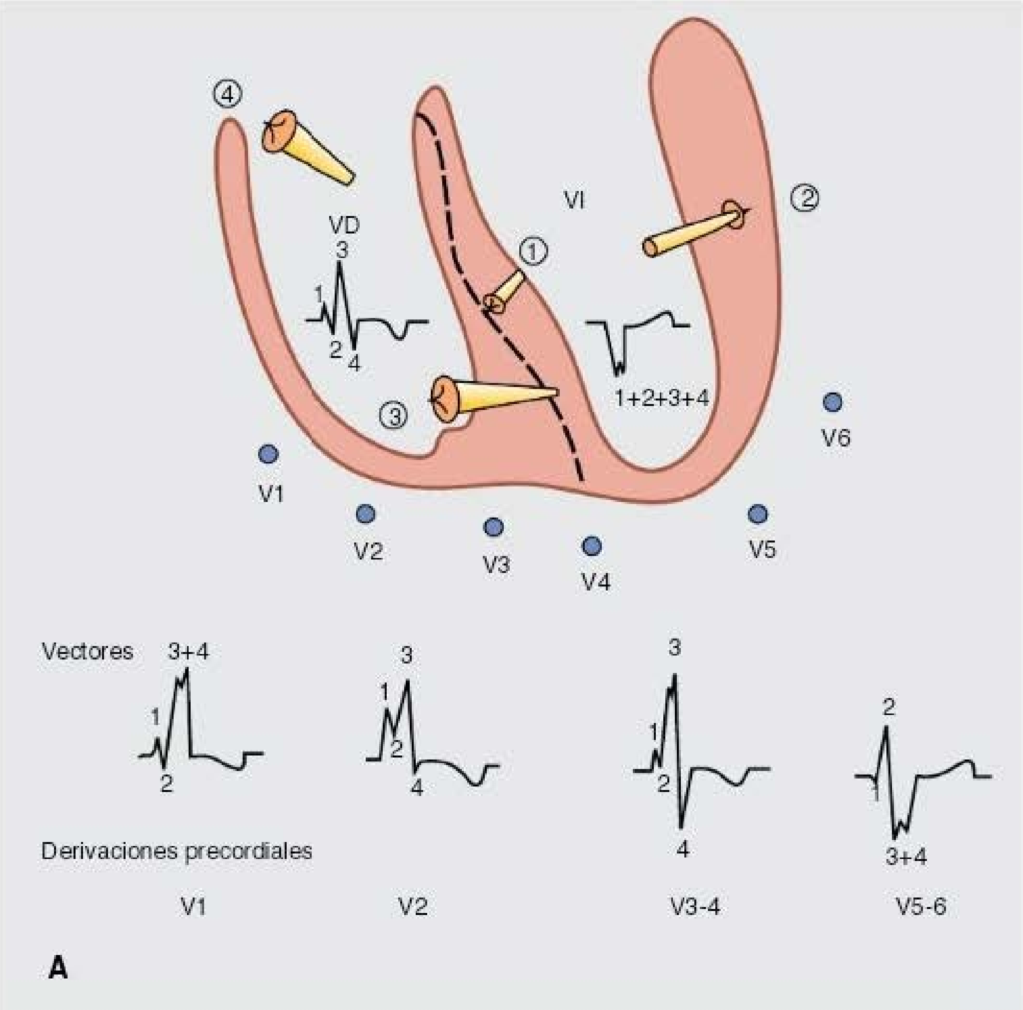


Fig. 37-2-25. A. Bloqueo de la rama derecha del haz de His y los cuatro vectores principales de activación ventricular.

"imagen de BIRD". Esto se observa en individuos jóvenes longilíneos por la proyección particular del tercer vector. En la mayoría de los casos, el BIRD acompaña a las sobrecargas de volumen del VD (comunicación interauricular e interventricular y corazón pulmonar agudo y crónico).

Bloqueo completo de rama izquierda (BCRI)

En este caso el trastorno eléctrico es mayor, ya que no solo se retrasa la conducción del impulso, sino que además la despolarización ventricular debe comenzar en sentido inverso (de derecha a izquierda). En primer término se activa la masa septal derecha y se genera un primer vector de derecha a izquierda, de adelante hacia atrás y de arriba hacia abajo que da origen a una r pequeña en las precordiales derechas y la rama ascendente de R en DI, aVL, V5 y V6 (con ausencia de q).

El estímulo avanza hacia la izquierda por tejido inespecífico y atraviesa el *septum* comenzando por sus dos tercios inferiores; esto genera un segundo vector que no está en la despolarización normal, dirigido hacia atrás, a la izquierda y abajo, que dura alrededor de 0,06 segundos. Si bien al mismo tiempo se activa la pared libre del VD, estas fuerzas están totalmente canceladas por las izquierdas, de tal manera que la resultante es un vector muy parecido al segundo vector normal (S de V1 y V2 y R de DI, aVL y V5 V6).

Luego se activa el tercio superior del *septum* que origina un tercer vector anormal que dura 0,04 segundos y se ubica más a la izquierda que el segundo (S profunda y mellada de V1 y V2 y R ancha con meseta en DI, aVL, V5 y V6). Luego el estímulo alcanza la red de Purkinje izquierda, se distribuye por la pared libre del VI y genera un cuarto vector anormal dirigido hacia la izquierda y atrás, que completa la S de V1 y V2 y la R de DI, aVL, V5 y V6 (**fig. 37-2-26A** y **B**).

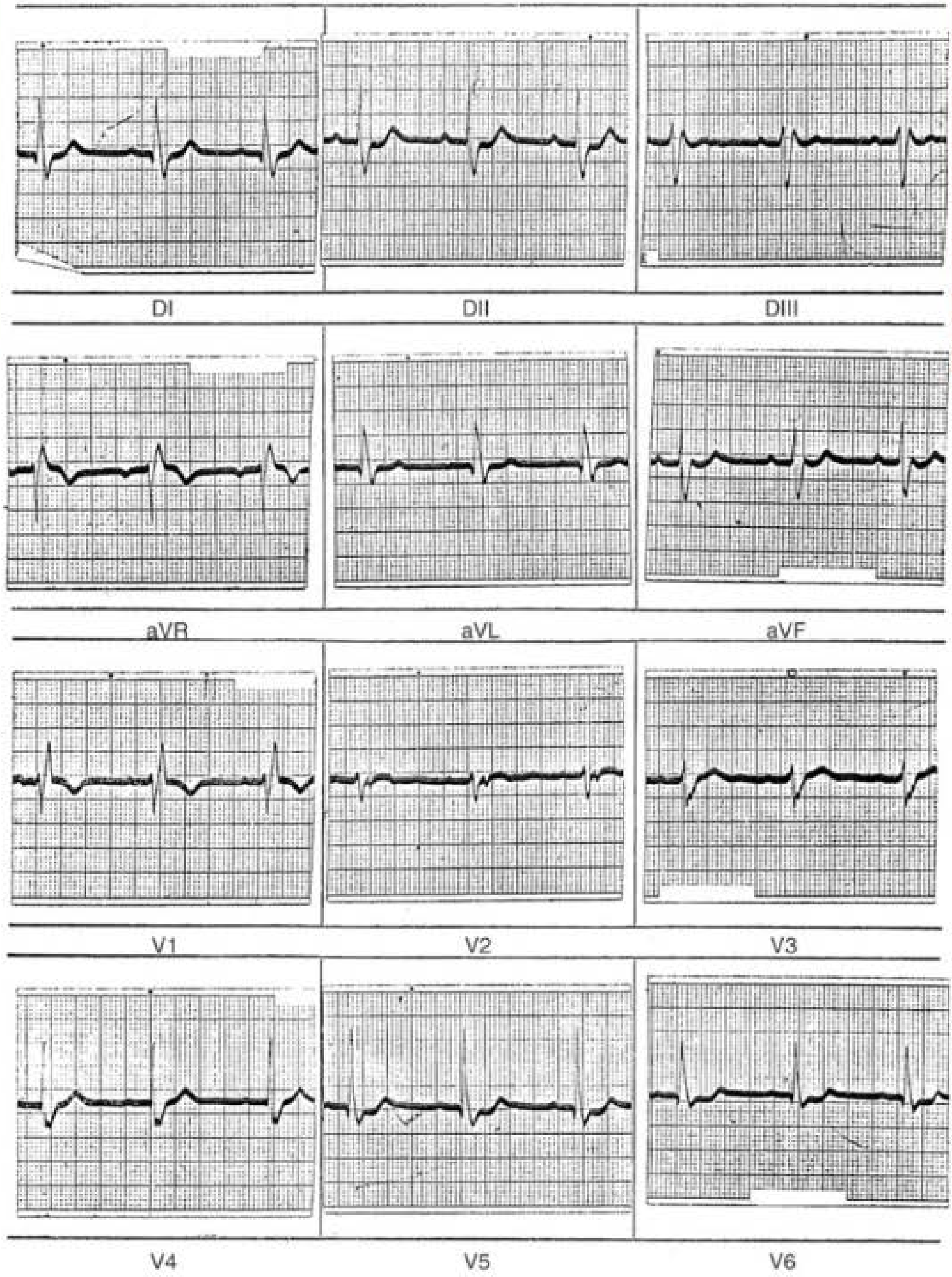
Igual que en el BCRD, el segundo criterio diagnóstico es la desviación del eje eléctrico medio del QRS en el plano frontal, en este caso, hacia la izquierda (entre 0° y –30°). Cuanto más a la izquierda se ubique el eje eléctrico, se infiere una mayor cardiomegalia y un peor significado pronóstico.

El tercer criterio es el trastorno secundario de la repolarización ventricular que origina ondas T positivas en DIII, aVF, V1 y V2, y ondas T negativas asimétricas en DI, aVL, V5 y V6.

Como en el BCRI están afectadas las fuerzas iniciales del QRS, su presencia imposibilita la utilización del ECG para el diagnóstico de cardiopatía isquémica.

Entre las etiologías habituales del BCRI se encuentran la cardiopatía isquémica, la hipertensión arterial y las miocardiopatías. A diferencia del BCRD, la presencia de BCRI indica siempre enfermedad miocárdica subyacente, por las características anatómicas de las ramas (la derecha larga y fina y, por ende, más vulnerable que la izquierda, corta y gruesa). No obstante, puede observarse en algunos casos BCRI en un corazón sano, pero siempre con un eje eléctrico sin desviación en el plano frontal.

Fig. 37-2-25. (Cont.)
B. Obsérvense: 1) el ritmo sinusal, con P-R normal; 2) la duración aumentada de la activación ventricular (QRS = 0,14 s). El engrosamiento y la irregularidad del complejo QRS en su parte final (últimos 8 centésimos de segundo); 4) la configuración rsR de V1.



Bloqueo incompleto de rama izquierda (BIRI)

Igual que el BIRD, se diagnostica cuando los complejos QRS miden más de 0,10 segundos y menos de 0,12 segundos. Las características morfológicas son similares al BCRI, pero el voltaje de R suele ser mayor por su relación etiopatogénica con la HTA (90% de los casos).

Hemibloqueos

Con fines prácticos, la rama izquierda del haz de His se considera constituida por dos fascículos: el anterior y el posterior. Cuando el estímulo se detiene o retrasa en uno de ellos, se habla de un hemibloqueo.

Hemibloqueo anterior izquierdo (HBAI)

Se produce cuando se bloquea el fascículo anterosuperior y, en consecuencia, la activación ventricular depende del posteroinferior. Así, el primer vector es generado por fuerzas que provienen de los dos tercios posteriores del *septum* y de la pared posteroinferior del VI, que cancelan las fuerzas de la masa septal derecha baja y las porciones adyacentes del VD, resultando un vector dirigido hacia abajo, hacia la derecha y atrás (q en DI y aVL y r pequeña en DII, DIII y aVF). El segundo vector se dirige hacia la izquierda y arriba, generado por la despolarización de la cara anterosuperior del VI (R grandes en DI y aVL y S grandes en DII, DIII y aVF, con la S de DIII mayor que la S de DII).

La duración del QRS no se halla comprometida por la existencia de anastomosis entre la red de Purkinje anterior y posterior (tejido específico). El criterio de desviación del eje eléctrico del QRS en el plano frontal adquiere así relevancia diagnóstica (se halla entre –30 y –70°); cuanto mayor es el bloqueo, mayor es la desviación hacia la izquierda (**fig. 37-2-27**).

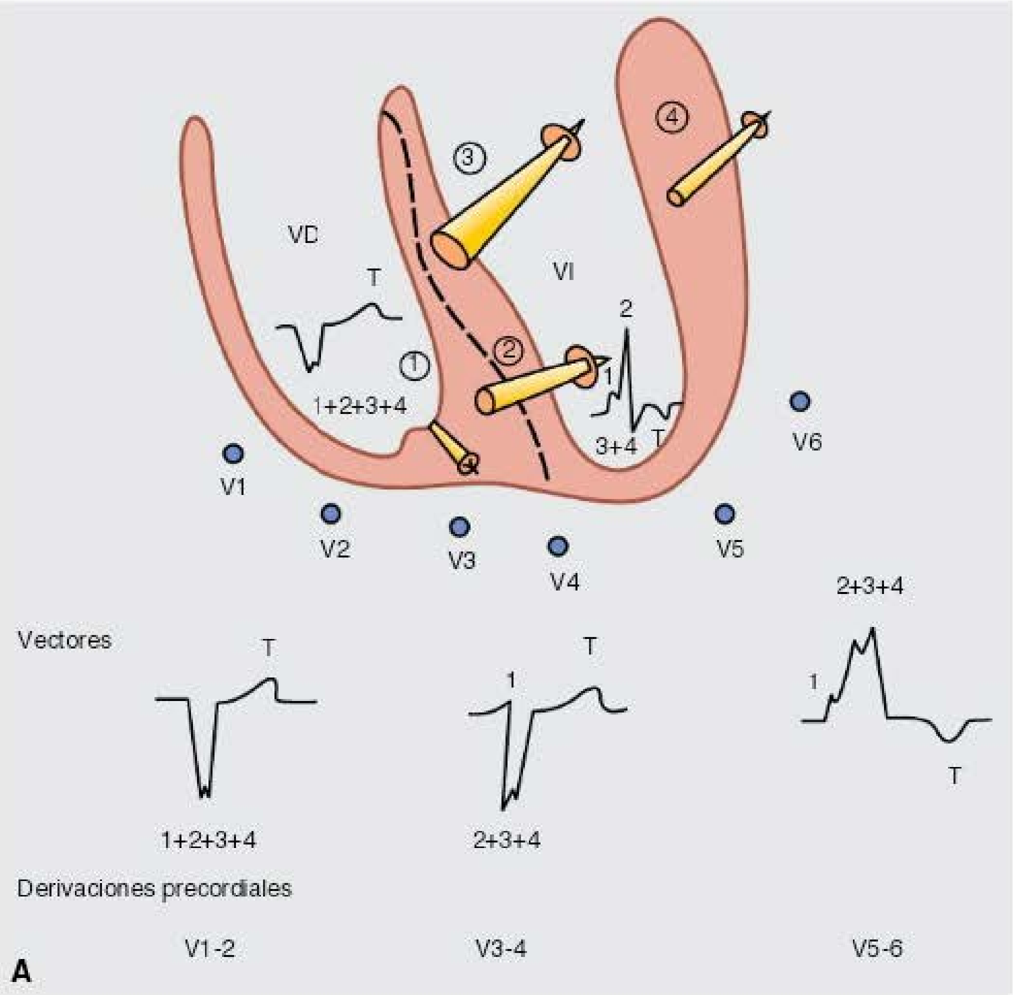


Fig. 37-2-26. A. Bloqueo de la rama izquierda del haz de His y los cuatro vectores principales de activación ventricular.

El HBAI es muy común y se lo observa solo o asociado con el BCRD; esta asociación es característica de la miocardiopatía chagásica. También está presente en la enfermedad de Lev y en la de Lenegre (enfermedad degenerativa del sistema excitoconductor), así como en la cardiopatía isquémica.

La modificación de la orientación espacial del primer vector (septal) puede acarrear dificultades en el diagnóstico de la cardiopatía isquémica. Se debe tener cuidado en la ubicación de los electrodos en las precordiales derechas (V1 y V2), ya que pueden aparecer ondas q que simulan un infarto anterior, así como la onda q que aparece en aVL puede simular un infarto lateral. Por otro lado, las ondas R de DII, DIII y aVF pueden enmascarar un infarto inferior.

Existen entidades que pueden desviar el eje a la izquierda y simular un HBAI (corazón pulmonar crónico con enfisema, Wolff-Parkinson-White de tipo B y el denominado corazón "punta atrás").

Hemibloqueo posterior izquierdo (HBPI)

Se produce cuando se bloquea el fascículo posteroinferior y entonces la activación del VI depende del fascículo anterosuperior. El primer vector comienza en la porción anterosuperior del *septum* izquierdo y la pared libre del VI adyacente y se dirige hacia arriba, a la izquierda y adelante (onda r pequeña en DI y aVL y q en DII, DIII y aVF). La activación sigue por las porciones posteroinferiores del VI, las porciones posteriores del *septum* y las porciones altas del VI y genera un segundo vector que se dirige hacia abajo, hacia la derecha y hacia atrás (onda R en DII, DIII y aVF y onda S en DI y aVL: siempre la R de DIII es mayor que la R de DII). Esto determina que el eje eléctrico del QRS en el plano frontal se desvíe hacia la derecha (+120°). Igual que en el HBAI, la duración del QRS no se prolonga.

A diferencia del HBAI, el HBPI puro es muy raro, ya que esta rama es más corta y gruesa y está situada en el tracto de entrada del VI que soporta menor tensión parietal. El HBPI suele presentarse asociado con el BCRD.

Plantea siempre el diagnóstico diferencial con la hipertrofia del VD, con el corazón vertical de los longilíneos y con el BCRD de tipo Bailey, ya que estas situaciones producen cambios electrocardiográficos similares. Por este motivo, el diagnóstico de HBPI debe correlacionarse con el examen físico y, en lo posible, con un ecocardiograma. Las causas más comunes de HBPI son la cardiopatía isquémica y la enfermedad de Lenegre.

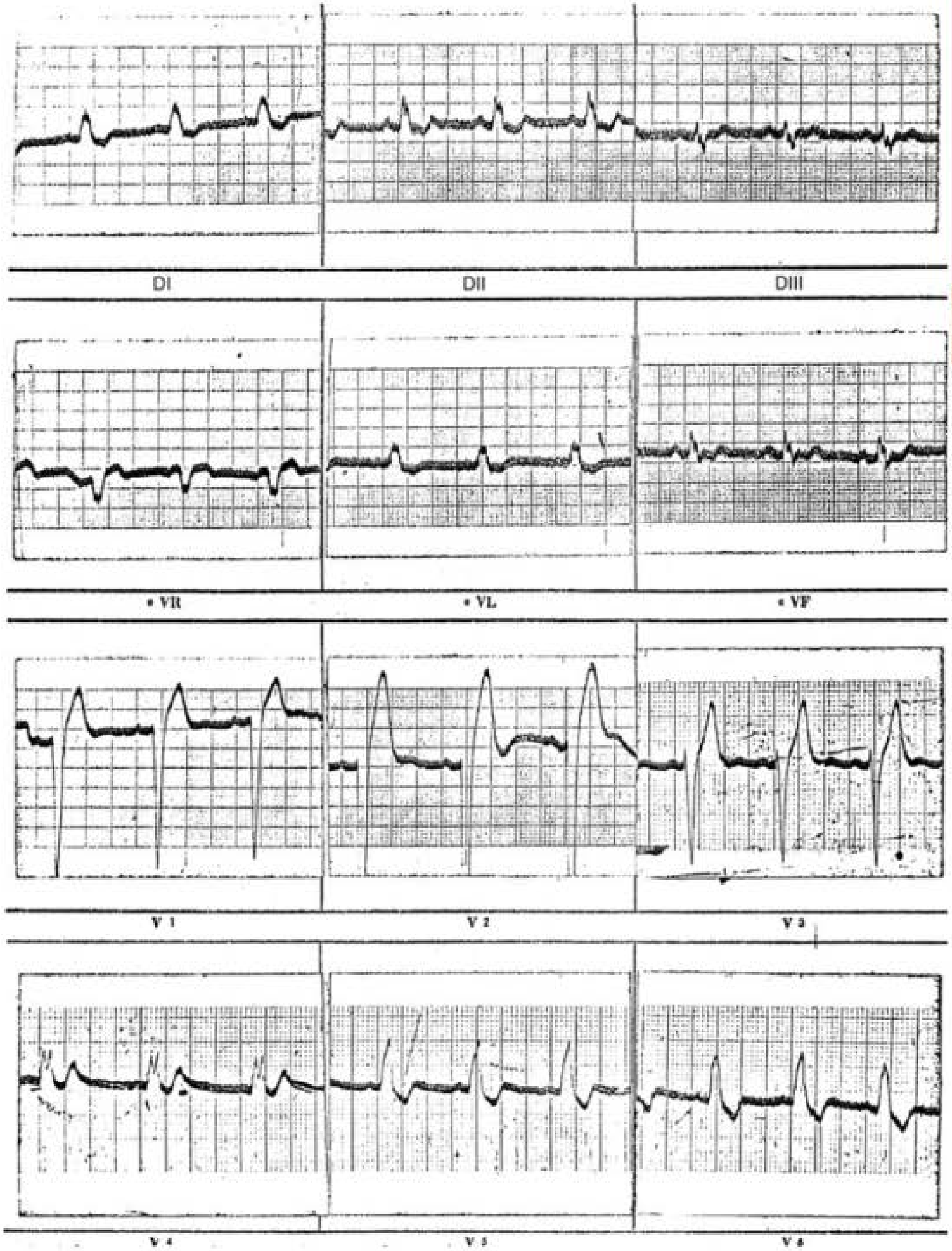
Desviaciones del eje eléctrico

El cálculo del eje eléctrico del QRS en el plano frontal se realiza de manera sistemática porque sus desviaciones pueden orientar hacia distintas cardiopatías (**cuadro 37-2-5**).

SEGMENTO ST

El ST es isoeléctrico, con ligera modificación hacia arriba o abajo (0,5 mm). Si bien la cardiopatía isquémica no es

Fig. 37-2-26. (Cont.) **B.** Obsérvense: 1) la duración aumentada de QRS (0,12 s); 2) los empastamientos y melladuras del QRS; 3) la ausencia de onda Q; 4) la fuerte negatividad de QRS en las precordiales derechas y su intensa positividad en las precordiales izquierdas; 5) el complejo "en M" en V4; 6) la T invertida (trastorno "secundario" de la repolarización).



la única causa de su alteración, su relevancia lleva a que se la describa especialmente en este apartado. Deben tenerse en cuenta algunas consideraciones sobre ella:

- La cardiopatía isquémica es una enfermedad segmentaria y no global, ya que el compromiso de la circulación coronaria producirá alteraciones en algunos sectores del miocardio, pero no en todos.
- La cardiopatía isquémica no es un fenómeno de todo o nada. La obstrucción de una arteria producirá una zona de necrosis (infarto), otra zona comprometida (lesión), que se necrosará si la circulación no se restituye rápidamente, y otra zona con deficiencia crónica de circulación (isquemia). Cada una de estas tres situaciones tiene su representación en el ECG. La necrosis se manifestará en el QRS, la lesión en el ST y la isquemia en la onda T.

Las técnicas actuales de tratamiento del infarto agudo de miocardio (IAM) apuntan a la desobstrucción de la arteria antes de las 6 horas de producida, de tal manera que la lesión sea mínima o nula (fibrinolíticos o angioplastia directa).

La génesis de la obstrucción coronaria es lo que se conoce como "accidente de placa". Cuando este se produce, el paciente presenta dolor, pero ni el ECG ni las enzimas miocárdicas (CPK, GOT, LDH) se modifican inicialmente, Por eso, si el dolor es característico debe interpretarse como un infarto sin esperar cambios ECG ni modificaciones enzimáticas y el paciente debe ser internado en una unidad coronaria.

Una vez producida la lesión que se manifiesta por alteración del ST, este se normalizará al cabo de unos días y dejará en evidencia una zona necrosada (QRS alterado) y, a su alrededor, otra zona con isquemia (onda T alterada) (**fig. 37-2-28A** a **C**).

La modificación del ST (corriente de lesión) puede darse en dos sentidos, hacia arriba o hacia abajo, y esto depende de si la lesión es *subepicárdica* o *subendocár-*

CUADRO 37-2-5. Ubicación del eje eléctrico del corazón

Entre 0° y 90° Sin desviación
Entre 0° y –30° Desviación izquierda -- BCRI -- HVI -- Corazón horizontal
Entre –30° y –90° Desviación extrema izquierda -- HBAI -- WPW tipo B -- Corazón punta atrás -- EPOC (tipo enfisema)
Entre +90° y +120° Desviación derecha -- HVD -- BCRD de tipo Bailey -- Corazón vertical
Entre +120° y +180° Desviación extrema derecha -- HBPI
Entre +180° y –90° Desviación extrema -- EPOC (tipo enfisema) -- BCRD de tipo Wilson

dica. La base fisiopatológica de este trastorno es una hipopolarización diastólica con despolarización retardada. Con el paso de los días, si la arteria no pudo ser desobstruida, se verá descender el ST (en el caso de un infarto subepicárdico) y entonces aparecerá una nueva onda T (de isquemia) que se describirá más adelante. Al mismo tiempo, la onda R comenzará a desaparecer con el descenso del ST, poniendo en evidencia el infarto o necrosis de la pared. Si desaparece totalmente, el infarto fue transmural y, si queda una pequeña onda R, fue "no transmural". Si en las derivaciones comprometidas existía un QRS normal con onda T concordante, al final de este proceso se verá un QS con onda T invertida y simétrica. La presencia de este QS se explica a través de la teoría del "agujero eléctrico". Si se ha producido la necrosis de la pared del ventrículo, se ha generado un "agujero eléctrico" que le permite al electrodo explorador registrar los potenciales endocavitarios que son siempre "de tipo QS" porque el estímulo siempre viaja del endocardio al epicardio.

Como ya se explicó, la cardiopatía isquémica es una enfermedad segmentaria y la zona del infarto dependerá de la arteria coronaria afectada. Las **figuras 37-2-29** a **32** muestran los patrones electrocardiográficos de las principales localizaciones del IAM.

Criterios diagnósticos de infarto de miocardio

Los criterios electrocardiográficos para el diagnóstico de infarto de miocardio son tres:

1. Un QS en cualquier derivación (menos aVR, que mira el interior del corazón).
2. Presencia de Q patológica: aquella que dura más de 0,04 segundos, mellada y con voltaje superior al 25% de la R que le sigue. Ya se dijo que el infarto puede ser "no transmural", entonces no habrá QS sino Qr, pero que es distinto del original (qR) porque se ha perdido pared muscular.
3. Presencia de q (de cualquier tipo) donde nunca existe (V1, V2, V3).

Dificultades en el diagnóstico del IAM

Deben tenerse presentes algunas advertencias con respecto al ECG en el infarto agudo de miocardio:

- Hay zonas del miocardio que el ECG no registra, o sea que puede existir un infarto con ECG normal.

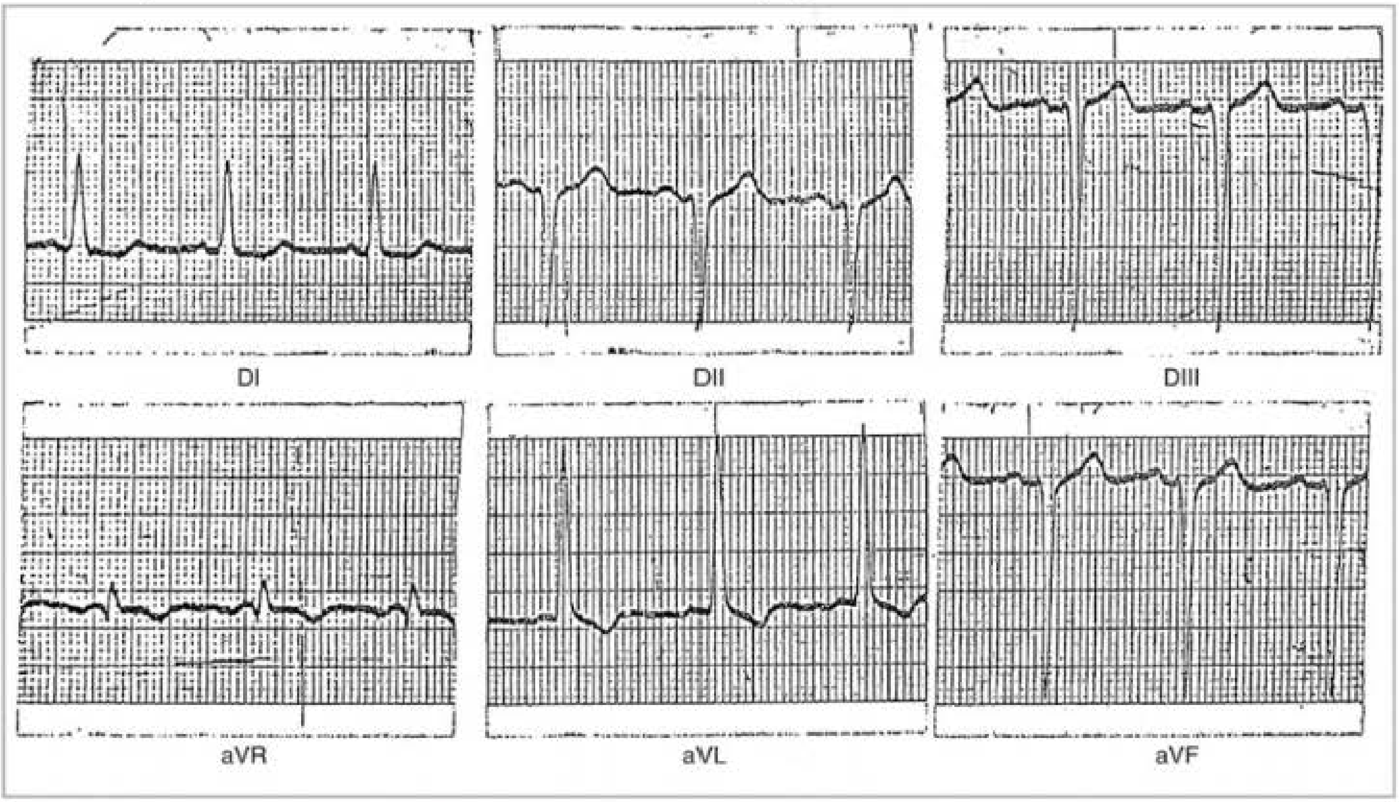


Fig. 37-2-27. Hemibloqueo anterior izquierdo.

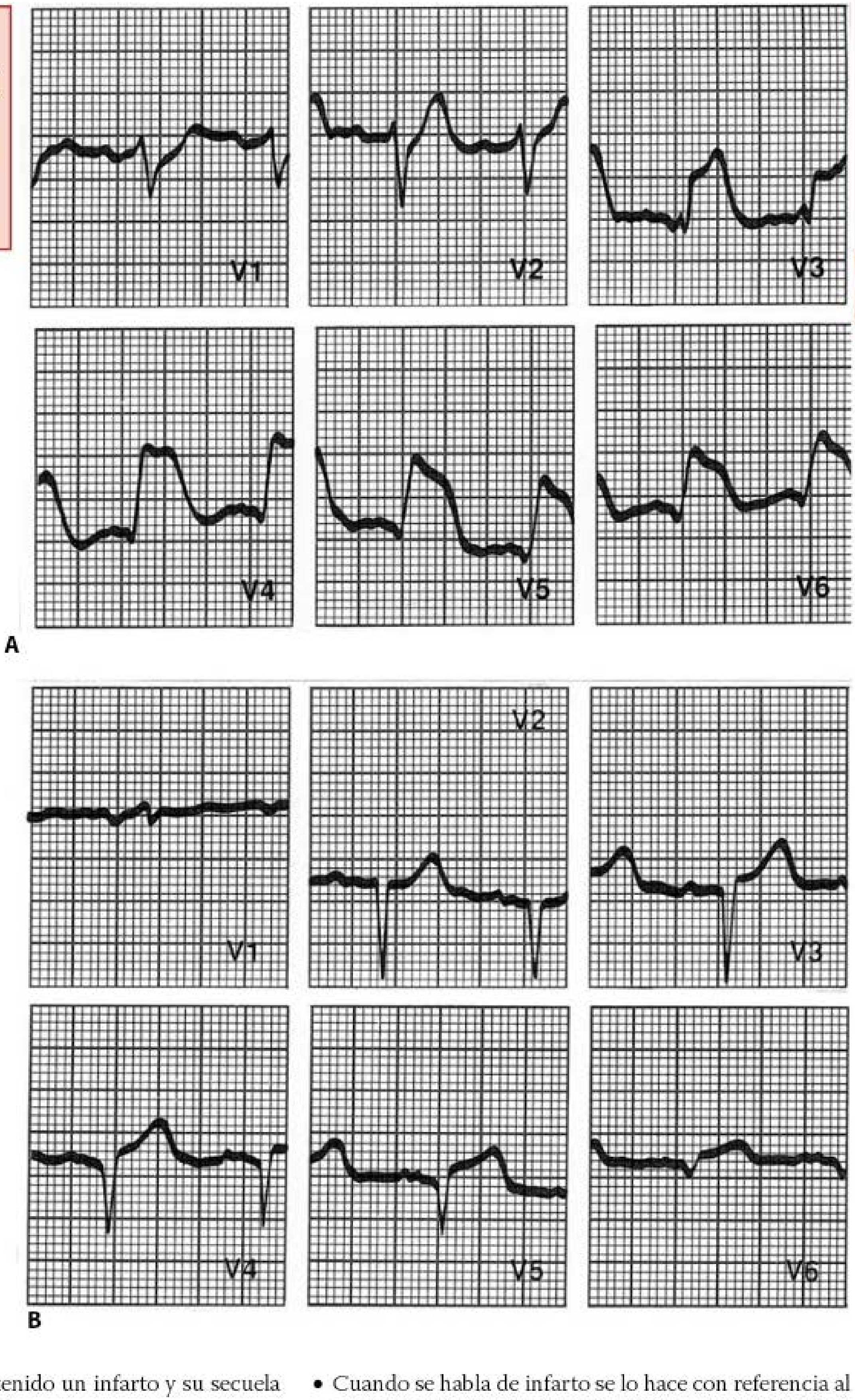


Fig. 37-2-28. Infarto agudo anterior subepicárdico. Obsérvese el supradesnivel del ST en V3, V4, V5 y V6 y cómo se normaliza al mes y aparecen las ondas Q patológicas. **A.** A las 4 horas del inicio del angor. **B.** Al cuarto día del infarto.

- El paciente pudo haber tenido un infarto y su secuela (q o QS) haberse borrado.
- El paciente puede tener un QS o una q patológica, pero es difícil saber cuándo se produjo el infarto.
- Existen situaciones especiales que dificultan o impiden el diagnóstico de infarto. Ya se mencionó el BCRI, e igual situación se produce en el síndrome de WPW. En estos casos se debe recurrir a los otros criterios diagnósticos de IAM.
- Cuando se habla de infarto se lo hace con referencia al ventrículo izquierdo, pero también puede haber infarto de las aurículas y del ventrículo derecho (20% de los infartos diafragmáticos); por eso hay que sospecharlo y utilizar las derivaciones derechas para su diagnóstico.

Otras causas de alteración del segmento ST

Otra causa de supradesnivel del ST es la pericarditis aguda. En ella, a diferencia de la cardiopatía isquémica,

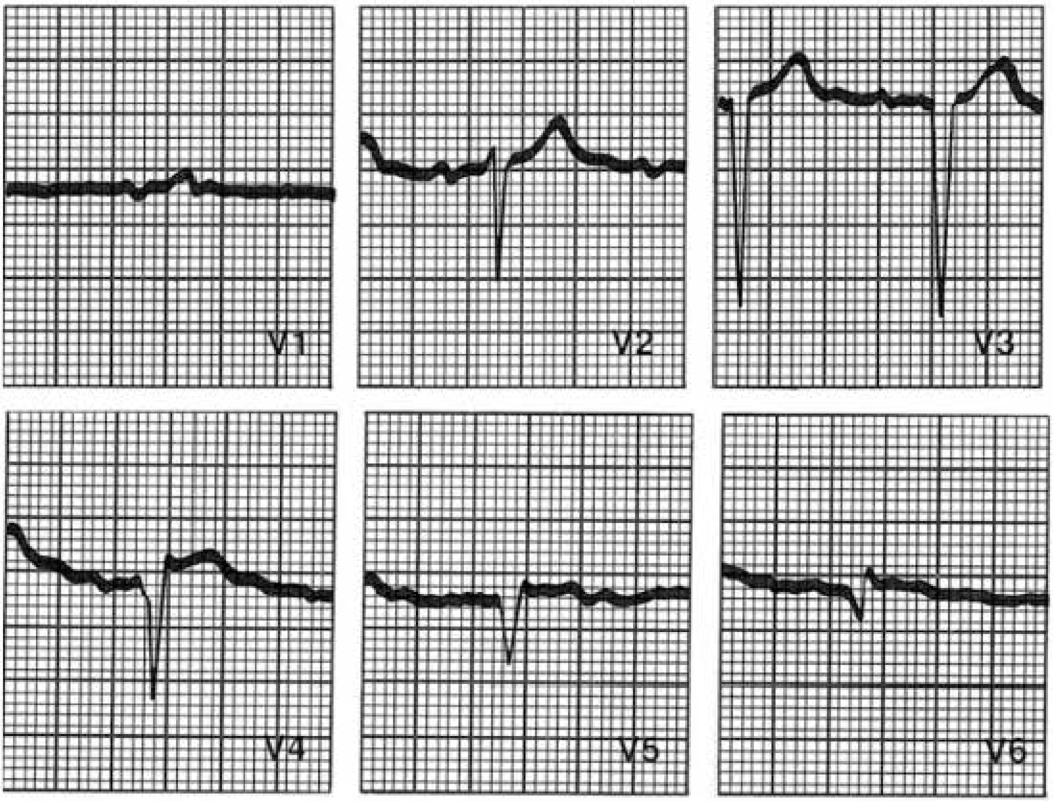


Fig. 37-2-28. (Cont.) C. Al mes del infarto.

no hay imagen especular porque todo el epicardio está comprometido, ya que se trata de una enfermedad difusa. La cardiopatía isquémica, en cambio, es una enfermedad segmentaria y sus alteraciones se registrarán en algunas derivaciones con una imagen especular en las opuestas. Este criterio es importante en el diagnóstico diferencial del ST sobreelevado.

Las alteraciones del ST pueden ser transitorias y durar minutos. El ST sobreelevado que en minutos vuelve a la normalidad caracteriza a un tipo especial de angina llamada variante o de Prinzmetal. El ST deprimido que en minutos vuelve a la normalidad corresponde al cuadro de angina típica.

ONDA T

Las alteraciones de la onda T se pueden dividir en primarias y secundarias. Las ***primarias*** hacen referencia a las alteraciones de la onda T sin trastornos de la activación ventricular (el QRS previo es normal) y se correlacionan con la cardiopatía isquémica, y las ***secundarias***, a las que acompañan a los trastornos de la activación ventricular, como el bloqueo completo de rama y la hipertrofia ventricular.

La onda T normal tiene una polaridad concordante con el QRS, que es lo inverso de lo que debería ocurrir. Como ya se explicó, este fenómeno se debe a la existencia de una isquemia subendocárdica relativa. En la ***isquemia subendocárdica*** se magnifica su morfología habitual, aumenta su voltaje y se hace picuda y simétrica. En la ***isquemia subepicárdica*** se invierte, y es también picuda y simétrica. En ambos casos, el ST permanece nivelado.

En los trastornos secundarios, el ST se desnivela hacia abajo, pero no desciende el punto J, y la T se invierte aunque su morfología permanece normal, es decir, redondeada y con fases lenta-rápida (**fig. 37-2-33**).

INTERVALO QT

Los valores máximos aceptados son 0,42 segundos en el hombre y 0,44 segundos en la mujer. Debe medirse corregi-

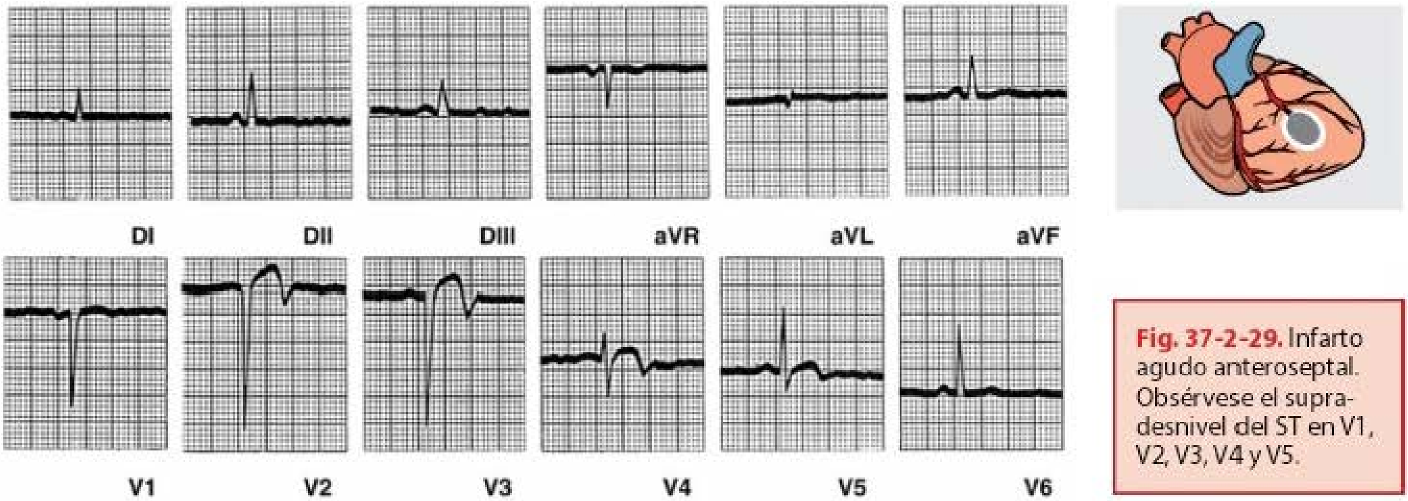


Fig. 37-2-29. Infarto agudo anteroseptal. Obsérvese el supradesnivel del ST en V1, V2, V3, V4 y V5.

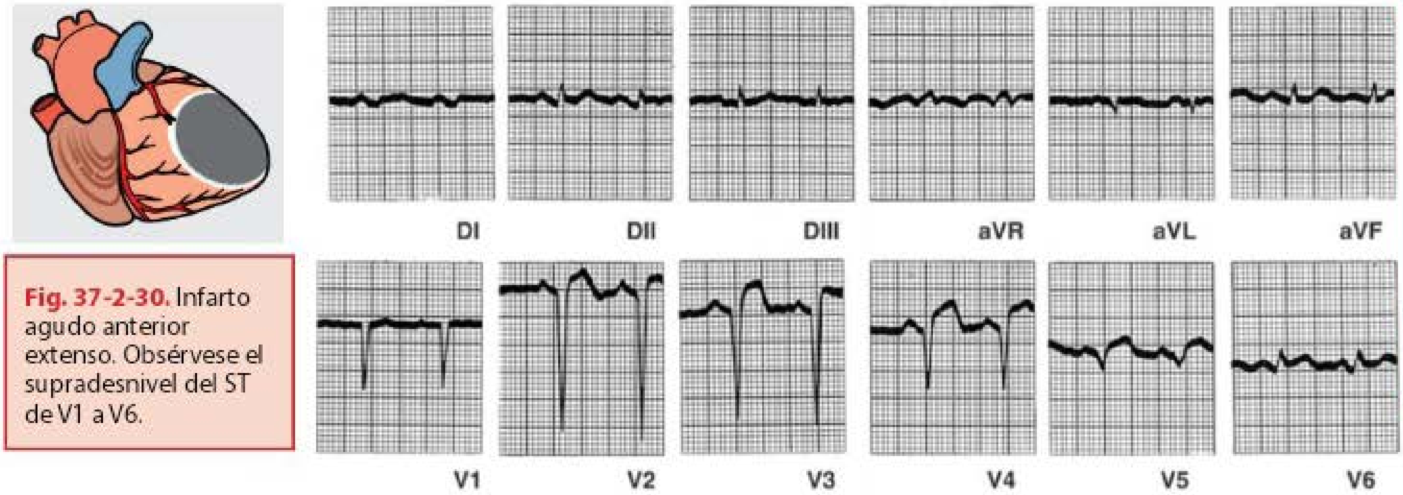


Fig. 37-2-30. Infarto agudo anterior extenso. Obsérvese el supradesnivel del ST de V1 a V6.

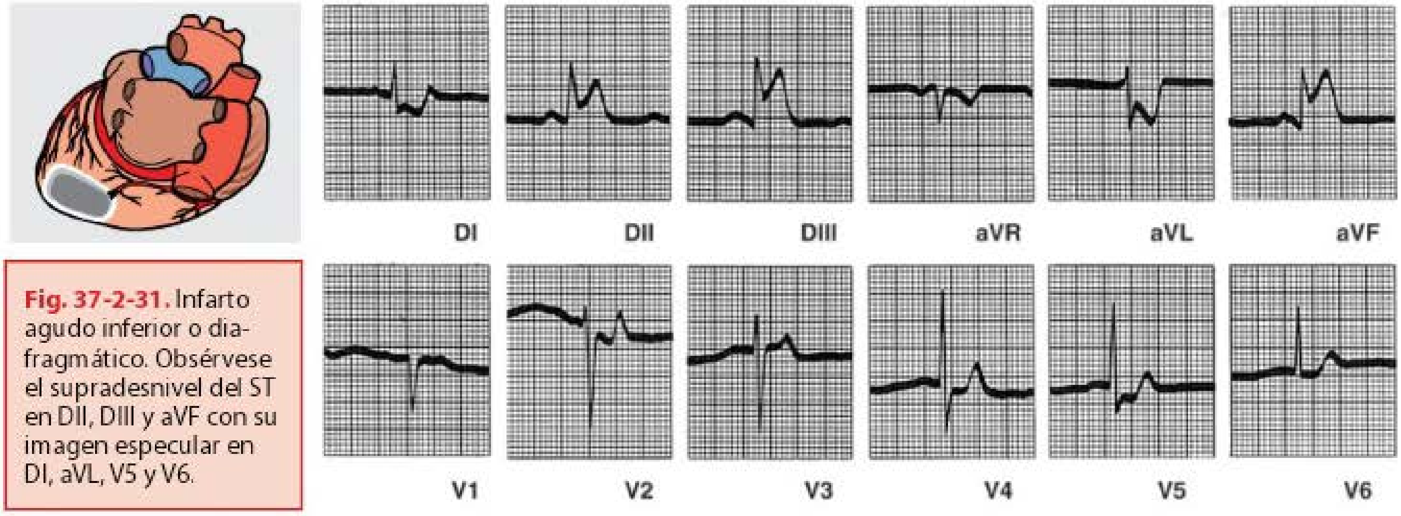


Fig. 37-2-31. Infarto agudo inferior o diafragmático. Obsérvese el supradesnivel del ST en DII, DIII y aVF con su imagen especular en DI, aVL, V5 y V6.

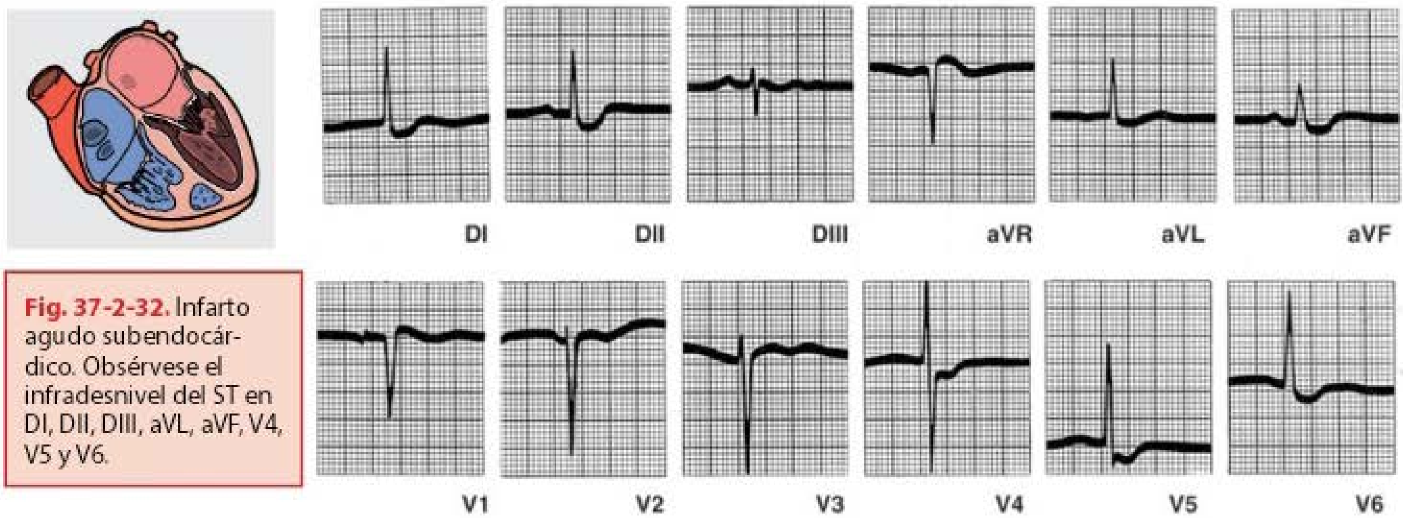


Fig. 37-2-32. Infarto agudo subendocárdico. Obsérvese el infradesnivel del ST en DI, DII, DIII, aVL, aVF, V4, V5 y V6.

do según la frecuencia cardíaca, pero como regla práctica, puede establecerse que la duración del QT normal no debe superar el 50% de la duración del intervalo entre dos R.

El QT se prolonga por la administración de fármacos (betabloqueantes, antiarrítmicos), en la cardiopatía isquémica, en la hipocalcemia y en la hipopotasemia.

Como se ha dicho, representa la sístole eléctrica y su prolongación puede ser un factor desencadenante de arritmias ventriculares graves (taquicardia ventricular de tipo torsión de punta) que pueden llevar a la detención cardiocirculatoria por fibrilación ventricular. Asimismo, existen síndromes congénitos de QT largo que se asocian con muerte súbita del lactante (síndromes de Jervell-Lange-Nielsen y de Romano-Ward).

ALTERACIONES INDUCIDAS POR TRASTORNOS ELECTROLÍTICOS Y FÁRMACOS

Se describen a continuación, por su alta prevalencia, las alteraciones producidas por los trastornos del metabolismo del potasio y las producidas por la digital y la amiodarona, debidas a su uso frecuente.

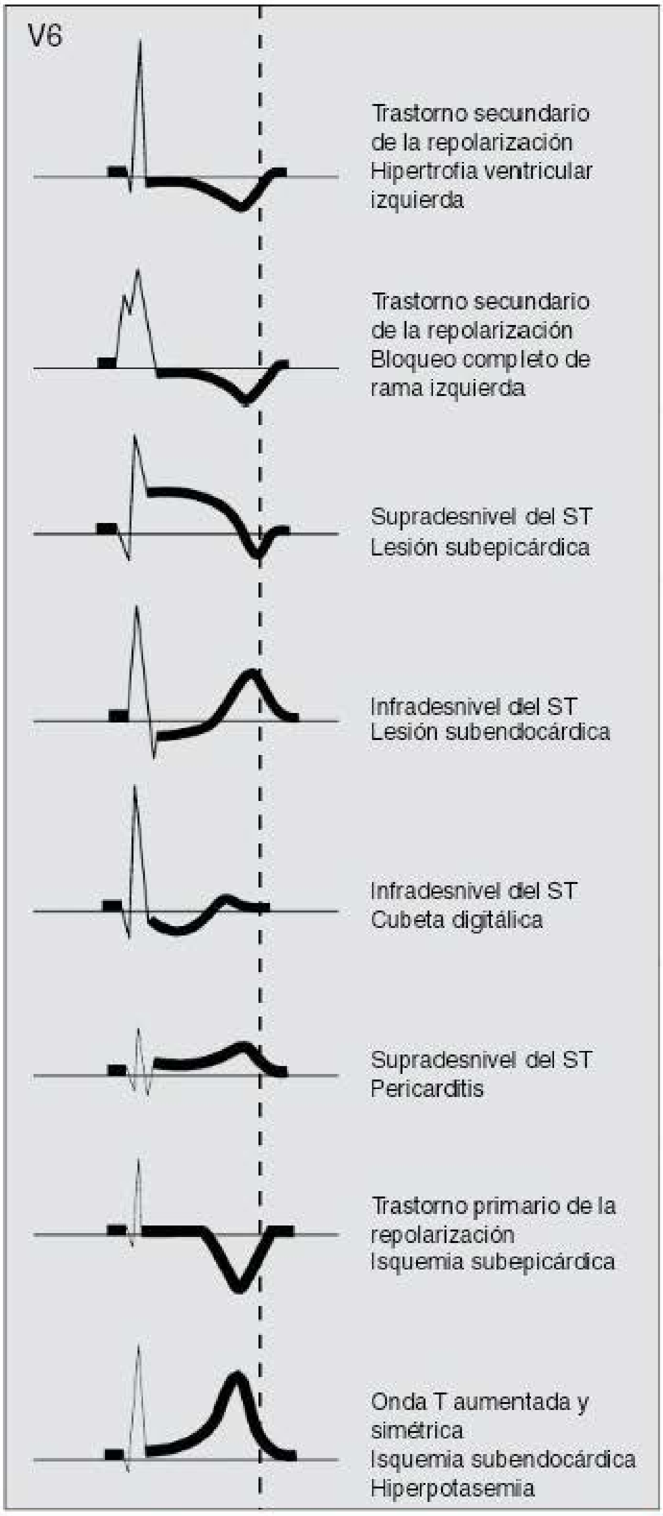

V6
Trastorno secundario de la repolarización Hipertrofia ventricular izquierda
Trastorno secundario de la repolarización Bloqueo completo de rama izquierda
Supradesnivel del ST Lesión subepicárdica
Infradesnivel del ST Lesión subendocárdica
Infradesnivel del ST Cubeta digitálica
Supradesnivel del ST Pericarditis
Trastorno primario de la repolarización Isquemia subepicárdica
Onda T aumentada y simétrica Isquemia subendocárdica Hiperpotasemia

Fig. 37-2-33. Formas anormales de la repolarización ventricular.

Hiperpotasemia

Las alteraciones en el ECG tienen una muy buena correlación con los niveles séricos de potasio, por lo que debería realizarse de manera sistemática un electrocardiograma frente al hallazgo de hiperpotasemia (para descartar errores de laboratorio). Se observan mejor en las precordiales medias y los cambios son progresivos (**fig. 37-2-34**).

Hipopotasemia

Los cambios observados son: prolongación del QT; inversión de la onda T, que tiene menor amplitud y aumento de su duración; aparición de onda U; infradesnivel del punto J y del ST, y aumento de la amplitud y duración del QRS (**fig. 37-2-35**) (véase **cap. 54-8** *Trastornos del metabolismo del potasio*).

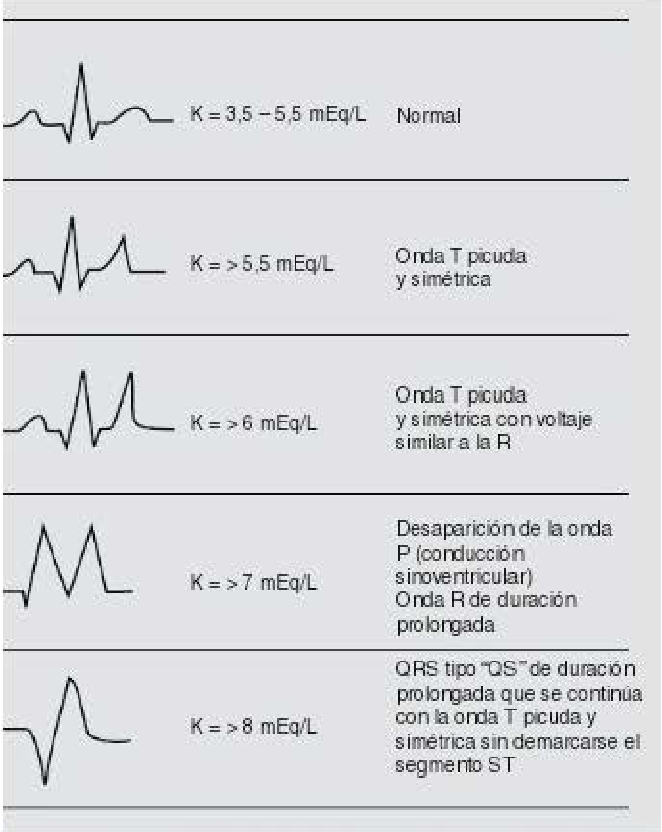

K = 3,5 – 5,5 mEq/L
Normal
K = > 5,5 mEq/L
Onda T picuda y simétrica
K = > 6 mEq/L
Onda T picuda y simétrica con voltaje similar a la R
K = > 7 mEq/L
Desaparición de la onda P (conducción sinoventricular) Onda R de duración prolongada
K = > 8 mEq/L
QRS tipo "QS" de duración prolongada que se continúa con la onda T picuda y simétrica sin demarcarse el segmento ST

Fig. 37-2-34. Efectos electrocardiográficos de las concentraciones crecientes de potasio.

Digital

Se deben distinguir las alteraciones conocidas como efecto digitálico, que son normales, de las que se consideran intoxicación digitálica.

Efecto digitálico: PR prolongado, cubeta digitálica (infradesnivel del punto J con el ST de concavidad hacia arriba) siguiendo a un QRS predominantemente positivo, onda T de amplitud disminuida y QT acortado (**fig. 37-2-36**).

Intoxicación digitálica: cubeta digitálica con el QRS precedente predominantemente negativo (*signo de Marriott*), extrasistolia ventricular bigeminada, taquicardia auricular ectópica con bloqueo AV o taquicardia de la unión AV.

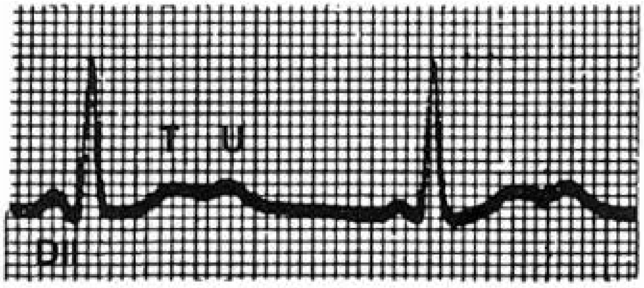


Fig. 37-2-35. Efectos electrocardiográficos de la hipopotasemia. Obsérvese la onda U prominente que se une a la onda T para formar una onda sinuosa continua.

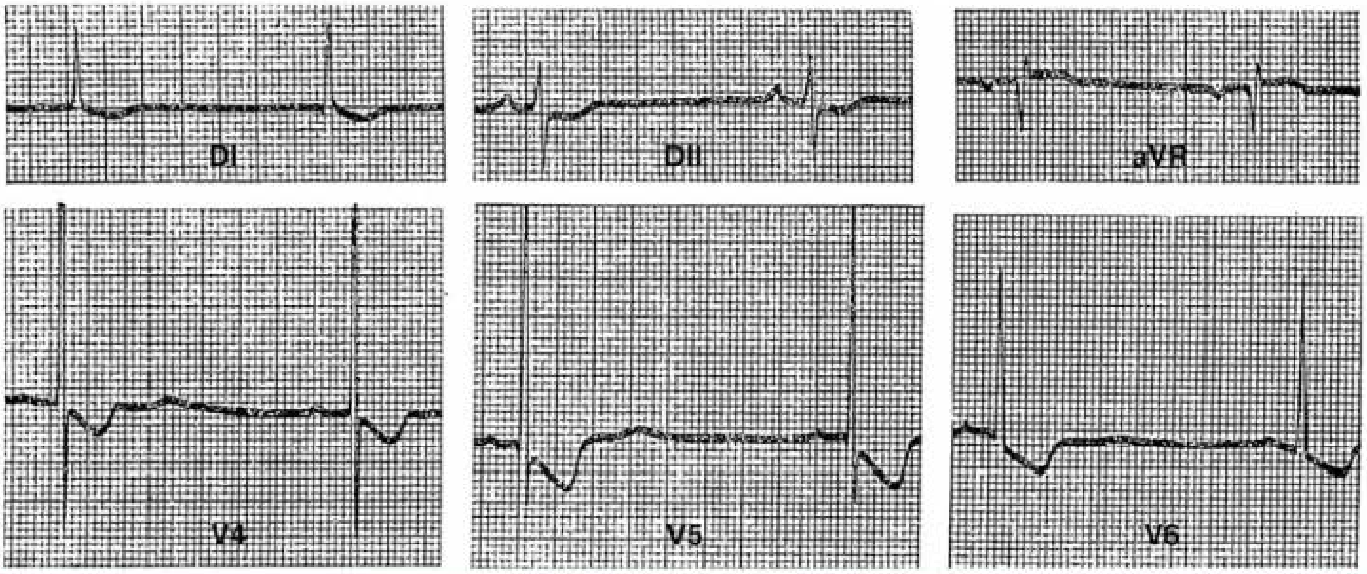


Fig. 37-2-36. Efecto digitálico.

Amiodarona

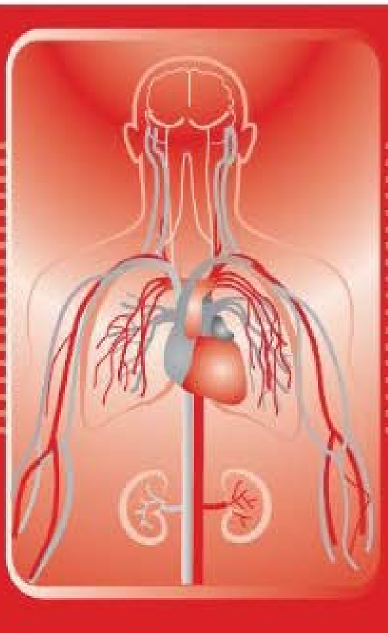
En los pacientes que ingieren amiodarona, en el ECG se pueden observar: bradicardia sinusal, ondas T deformadas (bimodales y redondeadas), prolongación del QT u onda U.

ONDA U

Sus principales alteraciones se relacionan con la cardiopatía isquémica (onda U invertida) y con la acción de fármacos y trastornos hidroelectrolíticos (onda U aumentada de voltaje).

Véase **Bibliografía** cap. 37-2 *Electrocardiograma.*

Véase **Autoevaluación** cap. 37-2 *Electrocardiograma.*



37-3

Prueba ergométrica graduada

Ricardo Pérez de la Hoz

La prueba ergométrica graduada o ergometría es el primer paso de la evaluación funcional y diagnóstica en los pacientes con una probable enfermedad coronaria. Es la prueba más elemental y mejor estandarizada y se basa en someter a un paciente a un esfuerzo físico graduado con monitoreo electrocardiográfico continuo.

Todas las pruebas que evalúan la isquemia miocárdica con imágenes utilizan los protocolos ergométricos estándares para cuantificar el esfuerzo logrado.

Las pruebas diagnósticas para evaluar la isquemia miocárdica con imágenes que utilizan la prueba ergométrica tienen una sensibilidad y una especificidad mayores del 95%, por lo que se utilizan como equivalente de la prueba de referencia (cateterismo).

El principio básico en el que se sustenta la prueba de esfuerzo es generar un aumento continuo y conocido del consumo de oxígeno miocárdico, dividido en varias etapas, que produce un incremento de la deuda de oxígeno. Mientras la circulación coronaria sea capaz de aumentar el flujo para compensar esta deuda de oxígeno, el miocardio estará estable pero, cuando por una obstrucción parcial o total, no sea posible mantener un flujo adecuado a la demanda del tejido, este entrará en isquemia y se pondrá de manifiesto.

ANÁLISIS DE LA RESPUESTA ERGOMÉTRICA

¿Cómo se calcula el esfuerzo máximo que una persona puede hacer?

La prueba ergométrica pretende alcanzar el máximo esfuerzo posible para cada paciente. Para medir este esfuerzo se estima la frecuencia cardíaca máxima (FCM) posible por alcanzar en cada paciente según su edad con la fórmula (220 – edad del paciente). Por ejemplo, para un paciente de 60 años la FCM esperada será de 160 latidos por minuto, mientras que para un paciente de 30 años será de 190 latidos por minuto.

¿Cómo se mide el esfuerzo que una persona realiza en una prueba ergométrica?

La unidad de medida del esfuerzo se denomina MET. El MET es la unidad de medida del índice metabólico y se define como la cantidad de calor emitido por una persona en posición sedente por metro cuadrado de piel. También puede expresarse como un equivalente metabólico y corresponde al esfuerzo físico que obliga a un consumo de oxígeno de 3,5 mL/minuto por kilo de peso corporal. Un MET equivale al consumo de oxígeno en situación de reposo. A medida que aumenta la actividad, aumenta el número de METS que se genera. En una prueba ergométrica graduada estandarizada se conoce el número de METS que se genera en cada etapa en una persona estándar. Así, al finalizar la prueba por la causa que sea, se podrá evaluar la cantidad de METS que esa persona ha producido.

Estimar los METS no es un número abstracto, sino que es una forma de evaluar la capacidad funcional del paciente y esta es una manera de expresar frente a qué grado de esfuerzo el paciente se encuentra limitado por los síntomas. A modo de ejemplo, la marcha en llano a la velocidad de 5 km/hora o bajar escaleras a 60-70 escalones/minuto significan una intensidad de 4 METS. Realizar *footing* a 10 km/hora supone 9 METS, y así con otras tantas actividades.

¿Con qué equipamiento se puede realizar una prueba ergométrica?

Una prueba ergométrica puede realizarse en cinta o en bicicleta ergométrica. La prueba en cinta se fundamenta en dos variables: la velocidad de deslizamiento de la cinta y su pendiente de inclinación. La primera etapa es siempre sin inclinación y se puede variar la velocidad de la cinta según el protocolo utilizado. A medida que se va incrementando el esfuerzo, se aumenta la velocidad de la cinta y sus grados de pendiente. Esta variación de parámetros se utiliza igual en todo el mundo y permite un conocimiento adecuado de cuántos METS se producen por etapa. Se define etapa como el tiempo en el que un paciente es sometido a una velocidad y una pendiente conocidas y equivale a 3 minutos.

La bicicleta ergométrica es una bicicleta fija que, ya sea por efecto de pesas o por un electroimán, enlentece el rodamiento de la rueda activa y obliga al paciente a realizar un mayor esfuerzo para mantener una velocidad constante. La carga se mide en kilográmetros y, de igual manera, los kilográmetros de resistencia cambian cada 3 minutos y determinan las etapas.

¿Qué protocolos se utilizan en una prueba ergométrica?

Se denomina protocolo a una sucesión preestablecida de velocidades y pendientes para cada etapa. Muchos llevan nombres propios, por ejemplo Bruce (más intenso) o Naughton (menos intenso), y su utilización depende del paciente y del motivo de la prueba por realizar.

¿Cuándo debe detenerse una ergometría?

Tres son las situaciones:

1. Cuando el paciente alcanza el máximo del esfuerzo previsto, es decir, alcanza la frecuencia máxima esperada para su edad sin evidencias de isquemia. Se considera una **prueba máxima normal**.
2. Cuando el paciente se agota independientemente de la frecuencia alcanzada y en ausencia de signos de isquemia. Se considera **insuficiente**.
3. Cuando el paciente presenta, en cualquier momento de la prueba, signos y síntomas de isquemia. Se considera una **prueba positiva** y se debe registrar a qué nivel de la prueba se suspendió. Se considera así una prueba **positiva a baja, moderada o alta carga ergométrica**.

¿Cómo se evalúa la isquemia?

El primer elemento que se considera en la respuesta isquémica al ejercicio es la aparición de la ***angina***, en qué momento del estudio se presenta (medido en minutos de cada etapa y con qué esfuerzo aparece medido en METS). Junto con este síntoma, importa analizar si aparecen ***cambios en el electrocardiograma*** compatibles con isquemia subendocárdica (infradesnivel del ST) que deben manifestarse en más de una derivación contigua para que tengan valor (**fig. 37-3-1**). Sumada a la isquemia se valora también la aparición de ***arritmias*** durante el estudio, ya que estas pueden ser una manifestación de la isquemia miocárdica. Finalmente, una caída de la ***tensión arterial*** o la aparición de un tercer ruido auscultatorio sugerirán el comienzo de una claudicación ventricular por isquemia.

En el **cuadro 37-3-1** se presentan las indicaciones de la ergometría y en el **cuadro 37-3-2**, las contraindicaciones.

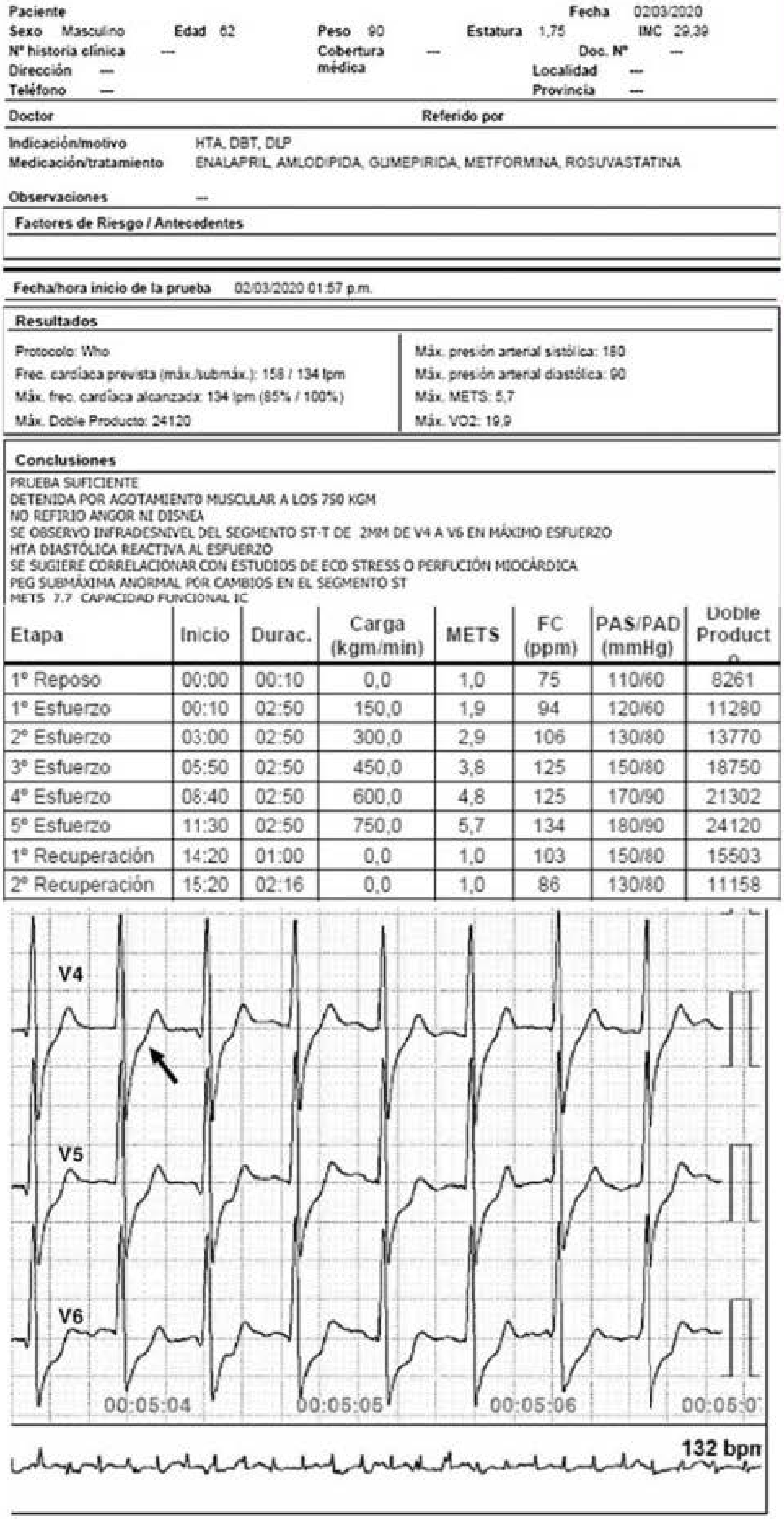


Fig. 37-3-1. Prueba ergométrica graduada de un paciente asintomático con factores de riesgo coronario con infradesnivel del ST de V4 a V6 (flecha) en el máximo esfuerzo (isquemia silente) (gentileza del doctor Leonardo Cimerman).

Paciente **Fecha** 02/03/2020
Sexo Masculino **Edad** 62 **Peso** 90 **Estatura** 1,75 **IMC** 29,39
Nº historia clínica --- **Cobertura médica** --- **Doc. Nº** ---
Dirección --- **Localidad** ---
Teléfono --- **Provincia** ---

Doctor **Referido por**

Indicación/motivo HTA, DBT, DLP
Medicación/tratamiento ENALAPRIL, AMLODIPIDA, GLIMEPIRIDA, METFORMINA, ROSUVASTATINA

Observaciones ---

Factores de Riesgo / Antecedentes

Fecha/hora inicio de la prueba 02/03/2020 01:57 p.m.

Resultados

Protocolo: Who
Frec. cardíaca prevista (máx./submáx.): 158 / 134 lpm
Máx. frec. cardíaca alcanzada: 134 lpm (85% / 100%)
Máx. Doble Producto: 24120

Máx. presión arterial sistólica: 180
Máx. presión arterial diastólica: 90
Máx. METS: 5,7
Máx. VO2: 19,9

Conclusiones

PRUEBA SUFICIENTE
DETENIDA POR AGOTAMIENT0 MUSCULAR A LOS 750 KGM
NO REFIRIO ANGOR NI DISNEA
SE OBSERVO INFRADESNIVEL DEL SEGMENTO ST-T DE 2MM DE V4 A V6 EN MÁXIMO ESFUERZO
HTA DIASTÓLICA REACTIVA AL ESFUERZO
SE SUGIERE CORRELACIONAR CON ESTUDIOS DE ECO STRESS O PERFUCIÓN MIOCÁRDICA
PEG SUBMÁXIMA ANORMAL POR CAMBIOS EN EL SEGMENTO ST
METS 7.7 CAPACIDAD FUNCIONAL IC

Etapa	Inicio	Durac.	Carga (kgm/min)	METS	FC (ppm)	PAS/PAD (mmHg)	Doble Producto
1º Reposo	00:00	00:10	0,0	1,0	75	110/60	8261
1º Esfuerzo	00:10	02:50	150,0	1,9	94	120/60	11280
2º Esfuerzo	03:00	02:50	300,0	2,9	106	130/80	13770
3º Esfuerzo	05:50	02:50	450,0	3,8	125	150/80	18750
4º Esfuerzo	08:40	02:50	600,0	4,8	125	170/90	21302
5º Esfuerzo	11:30	02:50	750,0	5,7	134	180/90	24120
1º Recuperación	14:20	01:00	0,0	1,0	103	150/80	15503
2º Recuperación	15:20	02:16	0,0	1,0	86	130/80	11158

CUADRO 37-3-1. Indicaciones de la ergometría

Prueba diagnóstica

- Para diagnosticar la cardiopatía isquémica, con su valor fundamental en el diagnóstico de la angina de esfuerzo estable; sirve para diferenciar la angina típica o atípica del dolor torácico inespecífico

En personas sintomáticas

- Cuando hay un dolor torácico cuyo origen es difícil de diagnosticar
- Cuando hay una angina típica con un ECG basal normal
- Cuando hay otros síntomas que sugieran enfermedad coronaria sin dolor torácico
- Cuando hay arritmias de etiología no filiada
- Cuando hay discinesia ventricular sin conocer su causa

En personas asintomáticas

- Personas con alto riesgo coronario
- Cuando hay ECG basal y/o estudio por Holter sospechosos de isquemia sin síntomas
- Isquemia silente en atletas o en pacientes con evidencia o sospecha de arritmia inducida por el ejercicio
- Personas sedentarias mayores de 30 años que quieren iniciar prácticas deportivas
- Pacientes diabéticos o con otros factores de riesgo cardiovascular que desean iniciar un programa de entrenamiento físico
- Periódicamente en personas que realizan trabajos relevantes para la seguridad pública (pilotos, conductores de vehículos públicos, controladores aéreos, etc.) y los que desempeñan trabajos de grandes requerimientos físicos (bomberos, etc.)
- En individuos sanos durante revisiones laborales o como estudio previo al inicio de un programa de entrenamiento deportivo. La utilidad de la prueba de esfuerzo en estos casos está menos establecida, pero distintas sociedades científicas coinciden en que es una práctica recomendable, al menos en ciertos grupos

Prueba de evaluación funcional

- Valoración pronóstica de pacientes tras un episodio de infarto agudo de miocardio (IAM) y para predecir la posibilidad de que se repitan los episodios de angina
- Evaluar la eficacia de diversos tratamientos (farmacológico, quirúrgico, intervencionista) y de los programas de rehabilitación cardíaca
- Valorar y estratificar el riesgo cardiológico antes de iniciar un programa de rehabilitación cardíaca
- Valorar la capacidad funcional en otras patologías cardíacas como miocardiopatías, valvulopatías, arritmias y candidatos a trasplante. Además, la valoración de la capacidad funcional es muy importante en la estratificación pronóstica de los pacientes con insuficiencia cardíaca. De hecho, una baja capacidad funcional (por debajo de 4 METS) es uno de los criterios para la selección de los candidatos a trasplante de corazón
- Evaluar la capacidad de taquicardización con el esfuerzo (conocida como respuesta cronotropa) de determinados pacientes con frecuencia cardíaca baja en reposo
- Evaluar una posible ablación en pacientes con arritmias inducidas por el ejercicio o pacientes con bloqueo auriculoventricular (BAV) congénito que desean incrementar su actividad física o participar en deportes de competición
- Pacientes con BAV de primer grado, de segundo grado de tipo Wenckebach, bloqueo completo de rama izquierda o de rama derecha o extrasistolia para valorar la actividad física o la aparición de síntomas con el ejercicio
- Valorar al paciente portador de marcapasos, especialmente de los modelos con sensor de actividad, capaces de aumentar la frecuencia cardíaca según las necesidades del paciente
- Valorar otras patologías extracardíacas como hipertensión pulmonar, bronconeumopatías crónicas o asma inducida por el esfuerzo físico

CUADRO 37-3-2. Contraindicaciones de la ergometría

Absolutas

Son los pacientes en los que la prueba de esfuerzo no puede hacerse en ningún caso:

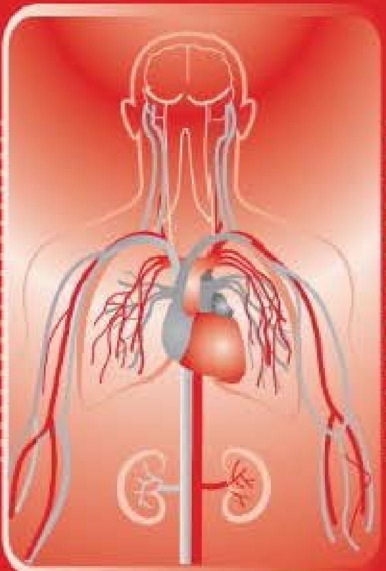
- IAM reciente, de menos de 5-7 días de evolución
- Angina inestable, si hay angina de reposo en las 48 horas anteriores a la realización de la PE
- Arritmias cardíacas graves
- Pericarditis aguda
- Estenosis aórtica grave sintomática y todo tipo de obstrucción severa del tracto de salida
- Embolia o infarto pulmonar agudo
- Trombosis venosa profunda en los miembros inferiores/ trombo intracavitario
- Aneurisma ventricular
- Accidente cerebrovascular reciente
- Enfermedad general grave
- Incapacidad física severa

Relativas

Son casos en los que se puede hacer la PE, pero con cuidado y solo en determinadas condiciones, por ejemplo, en zona hospitalaria con unidad coronaria o, al menos, unidad de cuidados intensivos, si se trata de casos de alto riesgo:

- HTA sistémica o pulmonar significativa
- Taquiarritmias o bradiarritmias
- Estenosis aórtica moderada u obstrucción moderada del tracto de salida
- Efectos de fármacos o anomalías electrolíticas
- Obstrucción del tronco o equivalente
- Miocardiopatía hipertrófica
- Enfermedad psiquiátrica grave

Véase **Autoevaluación** cap. 37-3 *Prueba ergométrica graduada.*



37-4

Electrocardiografía ambulatoria (Holter)

Ricardo Pérez de la Hoz

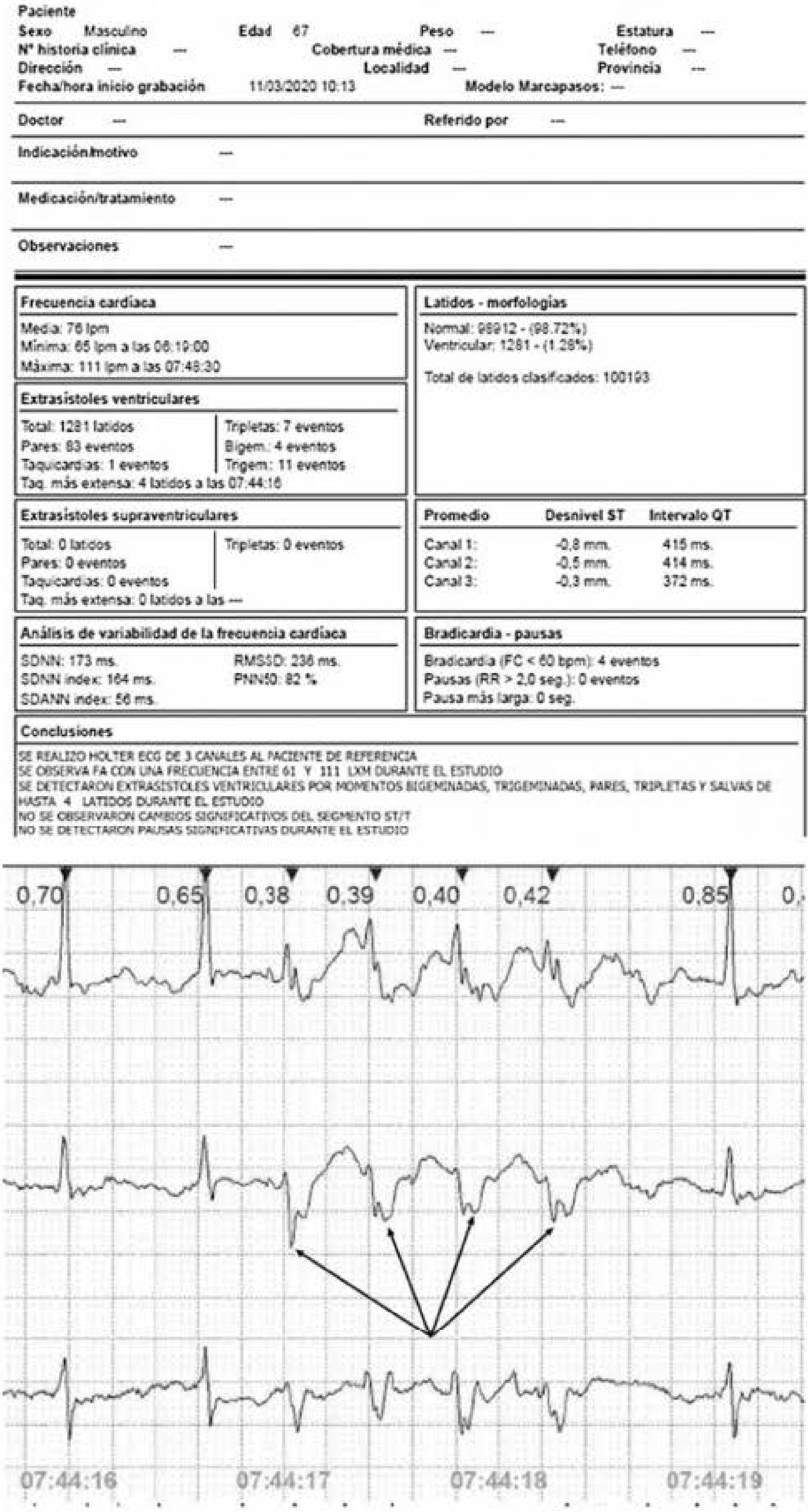
El monitoreo continuo del ritmo cardíaco es un método no invasivo para el estudio de las variaciones que suceden durante un cierto tiempo en el ritmo y la frecuencia cardíacas. Además, posibilita el análisis de las arritmias rápidas (extrasístoles, taquiarritmias) o lentas (bradiarritmias o bloqueos AV). Este monitoreo se realiza en general durante 24 horas, aunque algunos dispositivos permiten mayor tiempo de registro (48 horas o, incluso, varios días). Fue inicialmente desarrollado por el biofísico estadounidense Norman J. Holter en 1949.

El sistema consta de un grabador de pequeño tamaño y escaso peso, que el paciente porta sujeto en una bandolera durante el tiempo prefijado. El registro completo se graba en tarjetas de memoria que son luego leídas con un *software* específico para cada marca o equipo. Ese registro se obtiene colocando cinco derivaciones precordiales estandarizadas en su ubicación, cuya información llega, a través de un cable, desde el paciente hasta la grabadora. Además, el paciente lleva un diario donde anota las principales actividades que realiza durante las horas del registro y si aparecen síntomas que puedan relacionarse con el estudio de las arritmias, por ejemplo, palpitaciones.

En el momento de la descarga de la información, se analizan las variaciones de la frecuencia cardíaca tanto en horario diurno como nocturno (evaluación del ritmo circadiano), así como la presencia de arritmias y su recuento en número de episodios, el tipo, su duración, el horario en el que ocurren y la relación con los síntomas que refiera el paciente (**fig. 37-4-1**).

El monitoreo ECG con Holter puede tener errores, por ejemplo, el análisis automático sobreestima ciertos eventos por detección de artificios e informa más extrasístoles o arritmias de las que el paciente realmente tiene; por otro lado, la duración del registro es limitada a 24 horas, con lo cual hay una alta probabilidad de que el paciente no tenga los síntomas cuando se le practica el examen. Asimismo, el técnico que procesa la información debe poseer los conocimientos y la experiencia necesarios. Las indicaciones del electrocardiograma ambulatorio se resumen en el **cuadro 37-4-1**.

CUADRO 37-4-1. Indicaciones del registro electrocardiográfico ambulatorio de 24 horas (Holter)
Pacientes con síncope, presíncope o inestabilidad en quienes la causa no es obvia
Pacientes con palpitaciones recurrentes inexplicadas
Pacientes con episodios de disnea, dolor precordial o astenia que no son explicados después de realizar otras exploraciones cardiovasculares con resultados negativos
Pacientes con eventos neurológicos cuando se sospecha fibrilación o aleteo auricular paroxísticos
Evaluación y seguimiento de marcapasos, resincronizadores y desfibriladores
Estudio diagnóstico de arritmias y variaciones de la frecuencia cardíaca
Estudio de la respuesta al tratamiento luego de haberse diagnosticado la arritmia
En algunos casos es posible evaluar las variaciones del segmento ST durante el monitoreo para evaluar la presencia de cambios isquémicos en el ECG, ya sean sintomáticos o no (isquemia silente)



Paciente

Sexo Masculino **Edad** 67 **Peso** --- **Estatura** ---

Nº historia clínica --- **Cobertura médica** --- **Teléfono** ---

Dirección --- **Localidad** --- **Provincia** ---

Fecha/hora inicio grabación 11/03/2020 10:13 **Modelo Marcapasos:** ---

Doctor --- **Referido por** ---

Indicación/motivo ---

Medicación/tratamiento ---

Observaciones ---

Frecuencia cardíaca

Media: 76 lpm
Mínima: 65 lpm a las 06:19:00
Máxima: 111 lpm a las 07:48:30

Latidos - morfologías

Normal: 98912 - (98.72%)
Ventricular: 1281 - (1.28%)

Total de latidos clasificados: 100193

Extrasístoles ventriculares

Total: 1281 latidos
Pares: 83 eventos
Taquicardias: 1 eventos
Tripletas: 7 eventos
Bigem.: 4 eventos
Trigem.: 11 eventos
Taq. más extensa: 4 latidos a las 07:44:16

Extrasístoles supraventriculares

Total: 0 latidos
Pares: 0 eventos
Taquicardias: 0 eventos
Tripletas: 0 eventos
Taq. más extensa: 0 latidos a las ---

Promedio	Desnivel ST	Intervalo QT
Canal 1:	-0,8 mm.	415 ms.
Canal 2:	-0,5 mm.	414 ms.
Canal 3:	-0,3 mm.	372 ms.

Análisis de variabilidad de la frecuencia cardíaca

SDNN: 173 ms.
SDNN index: 164 ms.
SDANN index: 56 ms.
RMSSD: 236 ms.
PNN50: 82 %

Bradicardia - pausas

Bradicardia (FC < 60 bpm): 4 eventos
Pausas (RR > 2,0 seg.): 0 eventos
Pausa más larga: 0 seg.

Conclusiones

SE REALIZO HOLTER ECG DE 3 CANALES AL PACIENTE DE REFERENCIA
SE OBSERVA FA CON UNA FRECUENCIA ENTRE 61 Y 111 LXM DURANTE EL ESTUDIO
SE DETECTARON EXTRASISTOLES VENTRICULARES POR MOMENTOS BIGEMINADAS, TRIGEMINADAS, PARES, TRIPLETAS Y SALVAS DE HASTA 4 LATIDOS DURANTE EL ESTUDIO
NO SE OBSERVARON CAMBIOS SIGNIFICATIVOS DEL SEGMENTO ST/T
NO SE DETECTARON PAUSAS SIGNIFICATIVAS DURANTE EL ESTUDIO

Fig. 37-4-1. Electrocardiografía ambulatoria de un paciente de 67 años con antecedentes de palpitaciones, que presentó extrasístoles ventriculares bigeminadas, trigeminadas, pares y salvas de hasta cuatro latidos (flecha) (gentileza del doctor Leonardo Cimerman).

Véase **Autoevaluación** cap. 37-4 *Electrocardiografía ambulatoria (Holter).*

37-5

Estudio electrofisiológico

Ricardo Pérez de la Hoz

INTRODUCCIÓN

El estudio electrofisiológico (EEF) es un método invasivo que utiliza rayos X (controla la posición del catéter) para el estudio del sistema de conducción cardíaca y de la génesis y reproducibilidad de las arritmias complejas. A partir de sus resultados, es posible implementar conductas adecuadas y acciones terapéuticas que pueden ir desde la indicación de marcapasos y cardiodesfibriladores hasta el tratamiento farmacológico o la ablación de los focos arritmogénicos.

El EEF consiste en la colocación de catéteres en las cavidades derechas (aurícula y ventrículo) ingresando desde las venas femorales por medio de una punción progresiva con camisas (introductores) que permiten el paso de catéteres de diferente calibre. Una vez que se accede al corazón derecho, el electrofisiólogo realiza un estudio de velocidades de conducción midiendo el tiempo de conducción entre el nódulo sinusal y el nódulo auriculoventricular (tiempo A-H) y el tiempo desde el nódulo AV y la conducción por el haz de His (tiempo H-V). Asimismo, se puede estudiar el tiempo de recuperación del nódulo sinusal, un aspecto fundamental en el diagnóstico de la enfermedad del nódulo sinusal.

El estudio se basa en la estimulación del corazón a frecuencias mayores que las que presenta en ese momento, durante aproximadamente un minuto, luego de lo cual se suspende de manera brusca la sobreestimulación y se mide el tiempo en el que el nódulo sinusal vuelve a tomar el comando de la conducción cardíaca. El tiempo normal de recuperación se encuentra entre los 30 y los 180 segundos.

Un segundo motivo para realizar un estudio electrofisiológico es la inducción de arritmias. En algunos pacientes es necesario conocer mejor la génesis de las arritmias identificando el mecanismo (foco ectópico o reentrada, por ejemplo), la frecuencia y el sitio gatillo donde se originan. El médico que realiza el EEF puede estimular distintos puntos del ventrículo tratando de que la arritmia se reproduzca y, en caso de que ocurra, limitarla sin ocasionarle daño al paciente.

En el **cuadro 37-5-1** se presentan las indicaciones del EEF y en el **cuadro 37-5-2**, sus posibles complicaciones.

CUADRO 37-5-1. Indicaciones del estudio electrofisiológico

Evaluación de la enfermedad del nódulo sinusal
Evaluación de las velocidades de conducción A-H y H-V análisis de vías rápidas (p. ej., WPW)
Evaluación e inducción de arritmias para su mejor diagnóstico y potencial tratamiento
Utilización de fármacos en pacientes con canalopatías (p. ej., síndrome de Brugada)

CUADRO 37-5-2. Posibles complicaciones del estudio electrofisiológico

Leves (frecuentes)
- Molestia leve en la zona de punción o aparición de un hematoma que se reabsorbe casi siempre espontáneamente - Palpitaciones durante el estudio - Necesidad de cardioversión o choque eléctrico para revertir una arritmia inducida, que requerirá anestesiar al paciente
Graves (raras)
- Del sitio de punción: como flebitis, trombosis venosa o arterial, o hemorragia en la que sea necesario realizar una transfusión - Son muy raras la perforación cardíaca con taponamiento cardíaco por perforación del corazón con el catéter de la cavidad cardíaca, y la embolia pulmonar o sistémica. Son complicaciones graves que requieren una actuación urgente - El EEF tiene una tasa de mortalidad de un paciente por cada 3.000 estudios

Véase **Autoevaluación** cap. 37-5 *Estudio electrofisiológico.*

37-6

Ecocardiografía y Doppler cardíaco

Ricardo Pérez de la Hoz

ECOCARDIOGRAFÍA CONVENCIONAL

Es un estudio morfológico y funcional, no radiológico y no invasivo.

La ultrasonografía o ecografía se fundamenta en la capacidad de emitir ondas de ultrasonido a través de un transductor piezoeléctrico. Las ondas chocan contra distintas estructuras (órganos, tejidos, etc.) a su paso y, al chocar, se reflejan hacia el mismo emisor que las produjo, pero con las variaciones propias que cada estructura le impone a la onda de contrachoque (consistencia, densidad, cantidad de grasa o agua que la compone). En esta instancia, y en forma simultánea, el mismo transductor cumple las veces de receptor y, por su condición de cristal piezoeléctrico, vibra con cada onda que recibe de forma diferencial a esa onda. El cristal transforma la onda acústica en onda eléctrica, que es recibida por el equipo e interpretada por este, a fin de generar imágenes comprensibles para el diagnóstico.

El estudio ecocardiográfico tiene características que lo transforman en una herramienta utilísima para hacer el diagnóstico de la patología cardiovascular y es la primera indicación de estudios por imágenes en la mayoría de los pacientes.

Sus **ventajas** fundamentales son:

- Se puede realizar en la cama del paciente.
- Los datos obtenidos son en tiempo real y no necesitan un procesamiento posterior.
- No irradia, ya que usa ultrasonido.
- La relación costo-beneficio es máxima.
- Puede repetirse tantas veces como sea necesario.
- Puede realizarse en cualquier tipo de pacientes, incluso embarazadas, niños o pacientes con insuficiencia renal porque no usa medios de contraste.
- Es posible realizar estudios de reposo o combinados con pruebas de estrés, ya sea con ejercicio o con fármacos.

Sus principales **limitaciones** son:

- La calidad de la imagen depende del nivel técnico del equipamiento, las características físicas y de colaboración del paciente y el entrenamiento del operador.
- Es un estudio muy dependiente del operador.

Mediante distintas sondas emisoras de ultrasonidos es posible realizar estudios de superficie: ecocardiograma transtorácico (ETT), a través del esófago; ecocardiograma intraesofágico (ETE), intracoronario (IVUS) o intracavitario (dentro de las cavidades cardíacas). Basándose en la misma técnica de generación de ultrasonidos y modo de generación de imágenes, cada una de ellas tiene una indicación precisa.

Las vistas obtenidas para el análisis están estandarizadas a fin de permitir una comparación lo más exacta posible entre los estudios de un mismo paciente por el mismo observador y entre los estudios realizados por distintos observadores del mismo paciente. Dos son las ventanas básicas (vistas) de observación a través del tórax (ETT):

Ventana paraesternal izquierda: permite una vista longitudinal y apaisada de las estructuras cardíacas. Dos ejes son los más utilizados en esta vista:

- **Eje largo:** imagen apaisada del corazón que deja ver todas las estructuras mayores en un mismo momento (**fig. 37-6-1A** y **B**).
- **Eje corto:** imagen transversal (90° de la anterior) que corta de punta a base las dos cavidades ventriculares hasta alcanzar el plano de la base o de los grandes vasos (**fig. 37-6-2**).
- **Ventana apical:** ofrece una vista longitudinal de las cavidades cardíacas tomando como vértice de la imagen la punta del corazón. En este caso se suelen usar tres vistas, producto de girar el traductor sobre su eje.

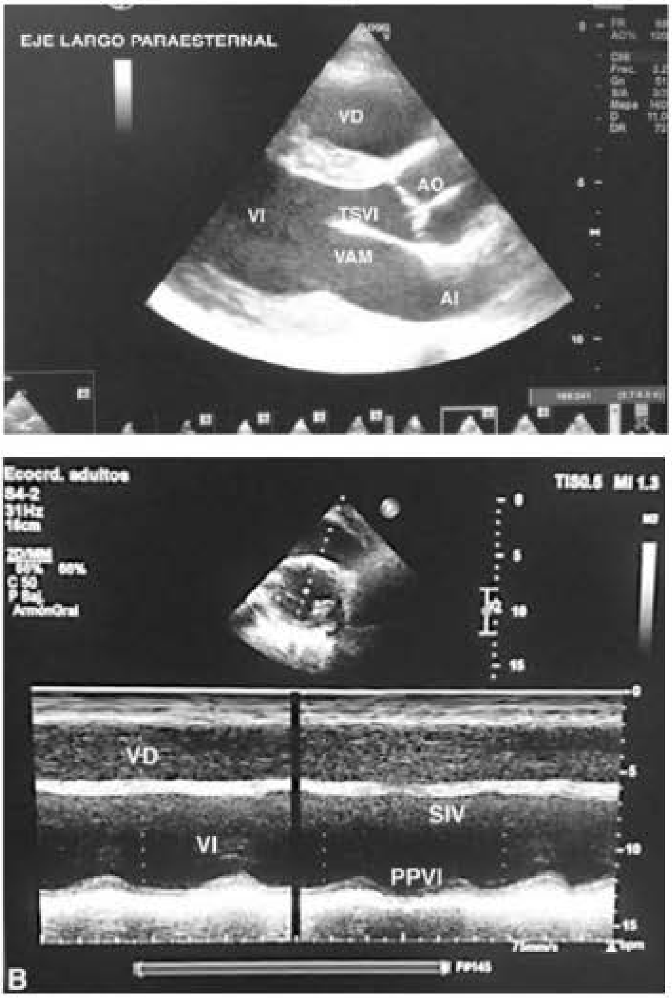


Fig. 37-6-1.A. Ecocardiograma bidimensional desde la ventana paraesternal izquierda que permite observar el eje largo del corazón. **B.** La misma vista, pero en modo M por debajo del plano de los músculos papilares. AI: aurícula izquierda, AO: aorta, VI: ventrículo izquierdo, TSVI: tracto de salida del ventrículo izquierdo. VAM: valva anterior mitral. PPVI: pared posterior del ventrículo izquierdo.

- **Vista de cuatro cámaras:** muy fácil de comprender, muestra en una misma imagen las cuatro cavidades cardíacas (**fig. 37-6-3**).
- **Vista de dos cámaras:** es un giro de 45° con respecto a la vista anterior y permite ver una imagen vertical del ventrículo y la aurícula izquierdos.
- **Vista de tres cámaras:** se obtiene llevando el traductor a 90° de la primera y repite la imagen obtenida en el eje largo paraesternal, pero en vez de apaisada, es vertical y facilita una mejor observación del tracto de salida del VI y de la raíz de la aorta.

Ecocardiograma en modo M y bidimensional

Históricamente, fueron las primeras aplicaciones de la ecocardiografía y aún son los dos primeros pasos para seguir en un estudio ecocardiográfico. La denominación proviene de definir el modo M (mal llamado monodimensional, ya que si bien expone un plano lo hace en función del tiempo), mientras que el 2D (dos dimensiones) integra los diferentes haces de ultrasonido en una imagen comprensible y siempre en función del tiempo (tiempo real). Estos dos modos combinados dan una imagen global del corazón y sus estructuras e información sobre los hallazgos que se describen a continuación.

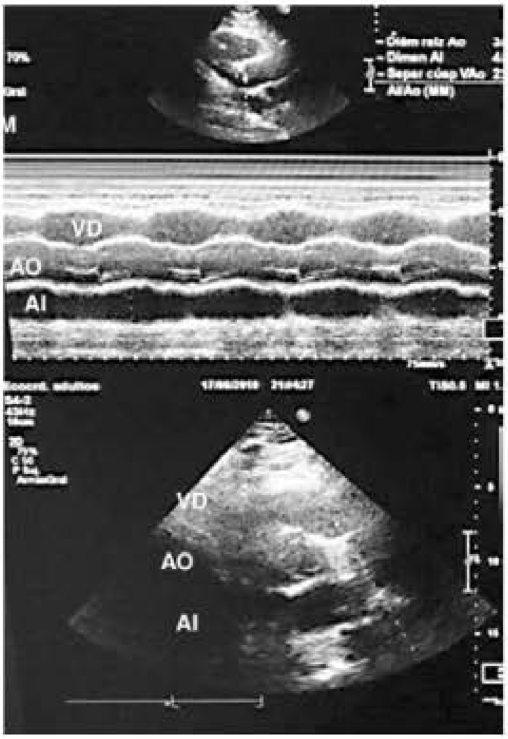


Fig. 37-6-2. Una rotación de 90° permite obtener el eje corto a nivel de los grandes vasos. AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, AO: aorta, VD: ventrículo derecho, VT: válvula tricúspide.

Morfológicos:

- **Tamaño de las cavidades:** permite analizar cualquiera de las cuatro cavidades cardíacas y comprobar si hay dilatación.

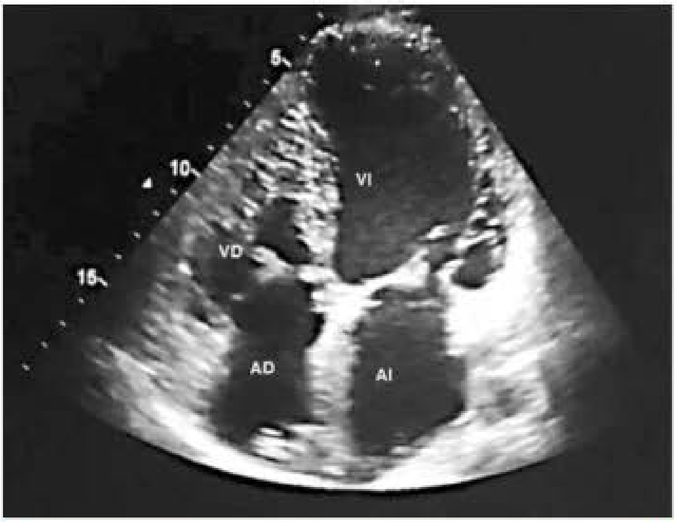


Fig. 37-6-3. Ecocardiograma bidimensional desde el ápex del ventrículo izquierdo que permite observar el plano de cuatro cámaras. AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo.

- **Espesores parietales:** informa sobre la hipertrofia de las paredes, así como la presencia de adelgazamientos regionales o generalizados que suelen ser cicatrices secundarias a enfermedad coronaria. También se pueden ver falsas hipertrofias como la patología infiltrante del miocardio (amiloidosis).
- **Relación pared/cavidad:** permite expresar conceptos de hipertrofia concéntrica y excéntrica.
- **Características anatómicas de las válvulas:** se pueden analizar las cuatro válvulas cardíacas tanto en su morfología como en su movimiento. Permiten evaluar una alteración de la apertura (estenosis), calcificaciones, roturas o desgarros, prolapsos e, incluso, infecciones (vegetaciones en la endocarditis infecciosa) (**figs. 37-6-4** y **37-6-5**).
- **Pericardio:** es posible evaluar el espesor del pericardio, si existen calcificaciones, la presencia de líquido entre las hojas parietal y visceral (derrame pericárdico) y una cuantificación aproximada de su volumen (**fig. 37-6-6**).
- **Características del nacimiento de los grandes vasos:** como la raíz de la aorta y el tronco de la arteria pulmonar, con evaluación de la presencia de aneurismas (dilataciones), calcificaciones, placas e, incluso, disección.

Funcionales:

- **Motilidad parietal:** es quizás una de las prácticas más difíciles y subjetivas de la ecocardiografía y se basa en el análisis de la motilidad segmentaria del ventrículo izquierdo (en 16 segmentos). Este análisis se fundamenta en la comparación de los movimientos con respecto a un estándar de motilidad normal, producto del entrenamiento del operador, y que puede hallar una exageración de la normalidad (corazón hiperdinámico o hipercinético), un movimiento anormal en su secuencia (movimiento paradójico), como se ve por ejemplo en el BCRI o en la CIA o, finalmente, una reducción de la motilidad en diversos grados (hipocinesia, acinesia, discinesia).
- **Análisis de volúmenes:** la obtención de distintos planos sucesivos sobre un mismo eje posibilita integrar, aunque sea visualmente, una tridimensionalidad de las cavidades ventriculares y el cálculo de sus volúmenes. De esta observación es posible el cálculo de la fracción de eyección (el porcentaje eyectado del volumen de fin de diástole) y es uno de los elementos fundamentales para evaluar el estado hemodinámico del VI e incluso inferir el pronóstico del paciente estudiado. Su valor normal no debe ser menor del 60% (**fig. 37-6-7**).

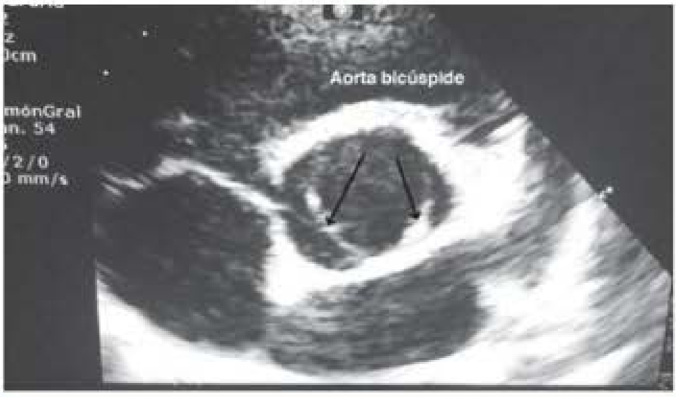


Fig. 37-6-4. Imagen ampliada donde se observa una válvula aórtica bicúspide.

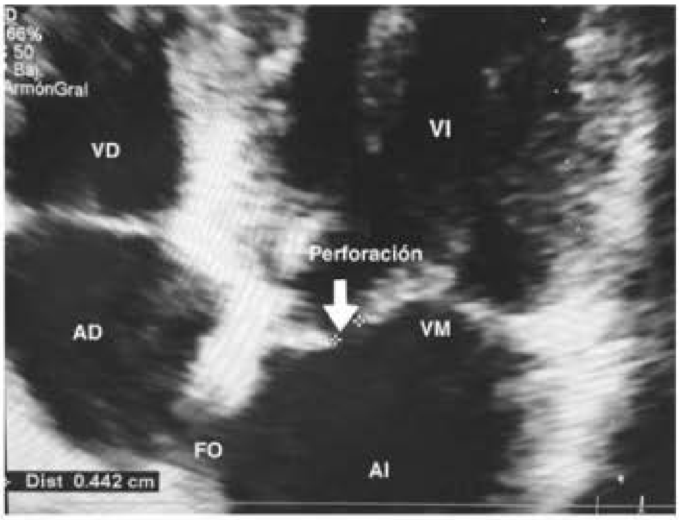


Fig. 37-6-5. Imagen ampliada de una válvula mitral en la vista de cuatro cámaras en la que se observa una perforación de la valva anterior (solución de continuidad).

Ecocardiograma Doppler y Doppler color

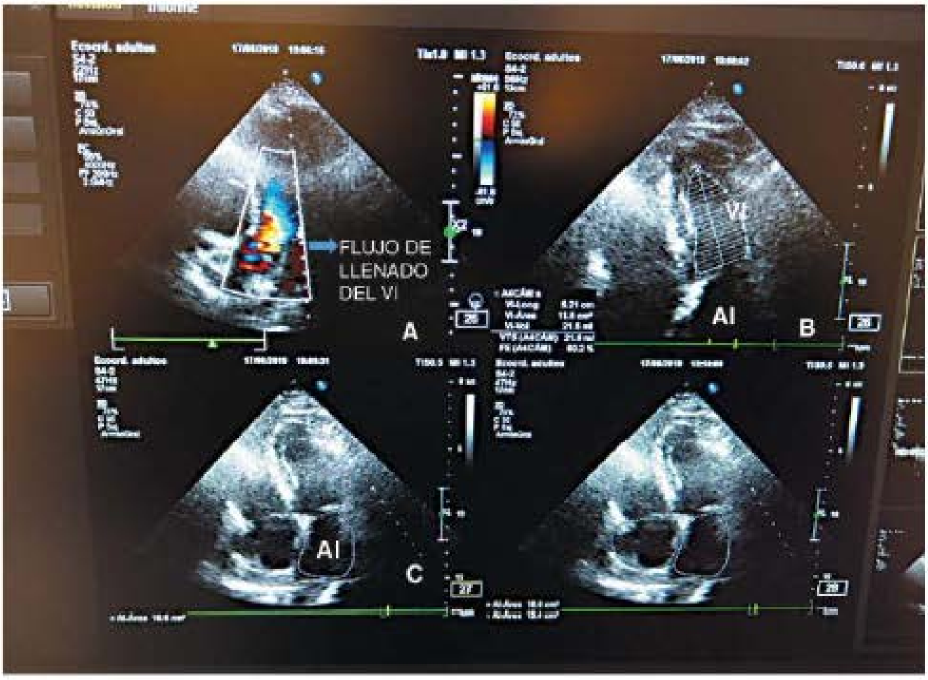
La aplicación del efecto Doppler a la ecocardiografía convencional significó un cambio fundamental en las posibilidades diagnósticas del método, dotándolo de herramientas que permitieron un análisis exhaustivo de la función, la valoración hemodinámica y de la patología valvular, y la evaluación de *shunts* y de cardiopatías congénitas.

El efecto Doppler es un fenómeno físico descrito por un científico austríaco al que le puso su apellido y que enuncia que, a partir de la variación de la intensidad de un sonido producido por una estructura cualquiera y transmitida a través de un fluido, es posible calcular la velocidad, dirección y sentido con que esa estructura se desplaza. En el ser humano, el fluido en cuestión es la sangre sobre la que se desplazan los sonidos producidos por las estructuras anatómicas del corazón. En la cardiología se han aplicado dos modos fundamentales de evaluar el efecto Doppler:

- **Doppler pulsado:** mide la diferencia de velocidad en un punto dado. Ese punto se orienta en función de la imagen bidimensional. Tiene una limitante de velocidad (2 m/s) por encima de la cual se produce un fenómeno de saturación (*aliasing*).
- **Doppler continuo:** mide las diferencias de velocidades en una secuencia infinita de puntos y obtiene una velocidad máxima que es la resultante de estas variaciones punto a punto. No tiene límites de velocidad.

El **Doppler color** es una sutileza del *software* que aplica sobre la imagen bidimensional una imagen de color que representa las variaciones de velocidad en función del tiempo para un área determinada que hace más fácil la pesquisa de flujos, sobre todo los regurgitantes (insuficiencias valvulares) (**figs. 37-6-8** y **37-6-9**). El desarrollo de la técnica permite ahora medir incluso las

Fig. 37-6-6. Distintas imágenes de las vistas apicales de cuatro cámaras donde se observan, además de las estructuras, la medición del perímetro ventricular para el cálculo de la fracción de eyección y la medición del perímetro auricular izquierdo para el cálculo del área.



diferencias de velocidad dentro de la pared miocárdica, técnica que se llama **Doppler tisular.**

A partir de la medición de velocidades, aplicando fórmulas propias de la física de los fluidos, se pueden obtener gradientes de presión expresadas en milímetros de mercurio (mm Hg), así como el cálculo de áreas, la magnitud del *shunt* y la severidad de la regurgitación (orificio regurgitante efectivo).

También hace posible la evaluación del estado hemodinámico de un paciente en un momento dado, obteniendo valores de volumen minuto, índice cardíaco, presiones intracavitarias, presión pulmonar y resistencias periféricas.

En el **cuadro 37-6-1** se explican las indicaciones del ecocardiograma. A la luz de lo expuesto, siempre que se indique un ecocardiograma se estará solicitando una evaluación integral, morfológico-funcional, en la que se entremezclan datos obtenidos de la imagen bidimensional y datos del análisis del espectro de velocidades estudiados por el Doppler.

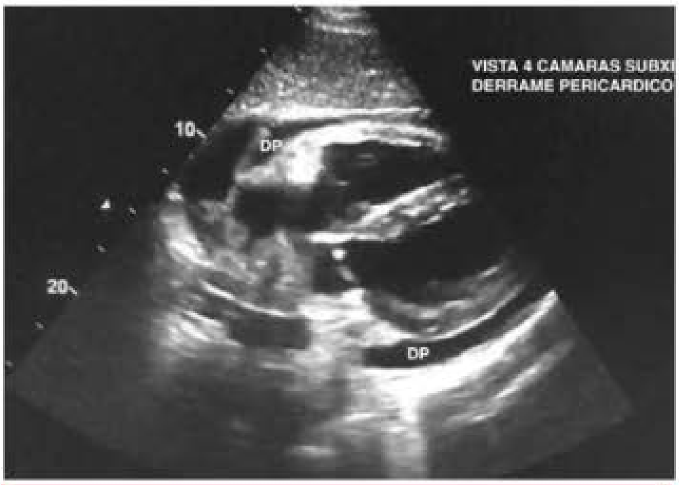


Fig. 37-6-7. Desde la vista subxifoidea se observa la imagen de las cuatro cámaras rodeadas por líquido de derrame pericárdico (DP).

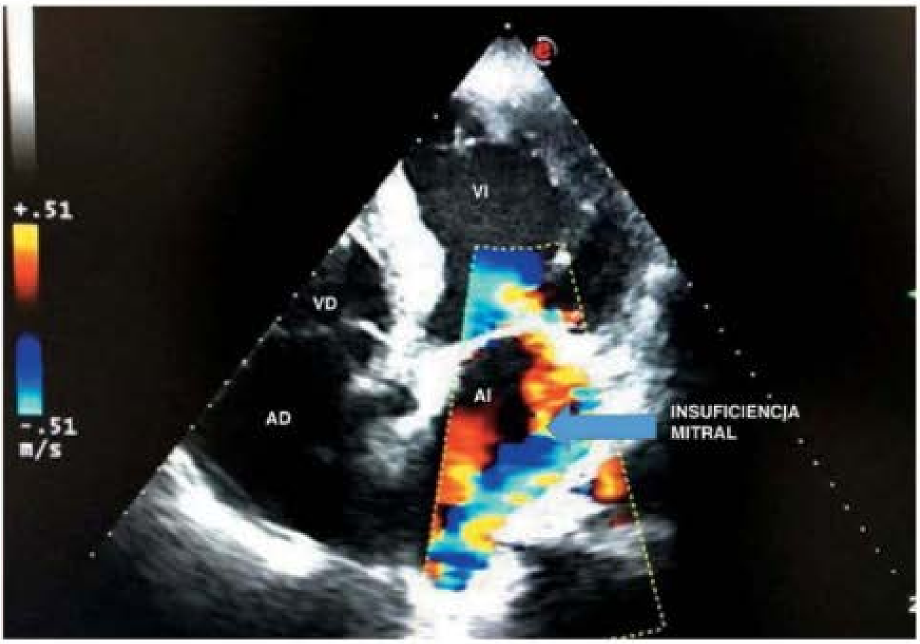


Fig. 37-6-8. Desde la imagen de cuatro cámaras apical se observa la presencia de un flujo de insuficiencia mitral de diversos colores, producto de la turbulencia que desde el ventrículo izquierdo llena la aurícula izquierda.

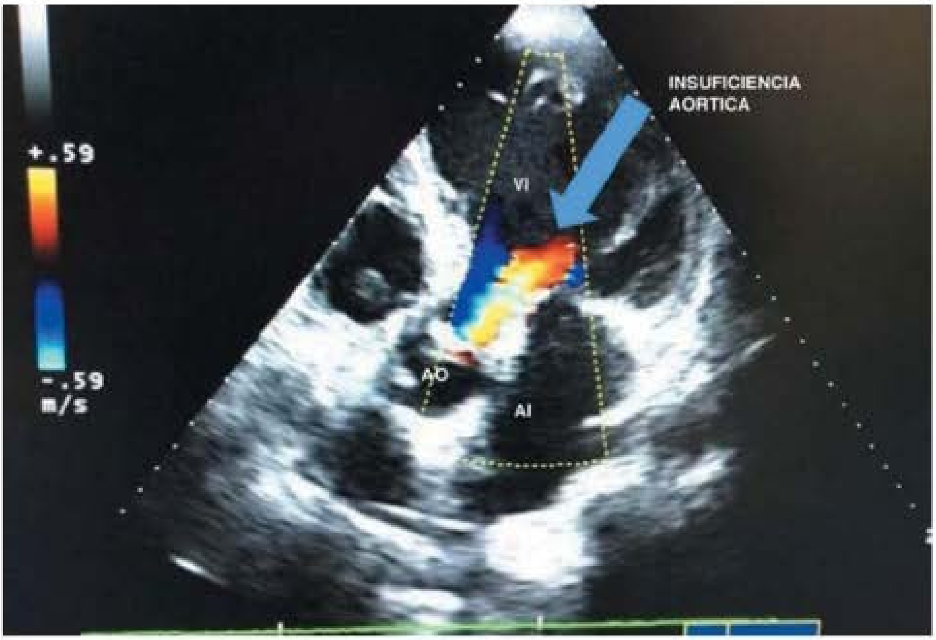


Fig. 37-6-9. Se observa desde la imagen de cinco cámaras apical la presencia de un flujo de insuficiencia aórtica con iguales signos de turbulencia que la imagen anterior, donde el flujo se dirige desde la aorta hacia el ventrículo izquierdo.

CUADRO 37-6-1. Cuándo solicitar un ecocardiograma en modo M 2D y Doppler frente a patologías específicas y posibles hallazgos

Cardiopatía isquémica: trastornos de la motilidad segmentaria, cálculo de la fracción de eyección, variación del volumen minuto, regurgitaciones relacionadas con la patología, aneurisma ventricular, trombos, complicaciones mecánicas del infarto

Insuficiencia cardíaca: diámetros de las cavidades, fracción de eyección conservada o no, estimación del volumen minuto, infiltración de paredes, presión pulmonar, valvulopatías asociadas

Valvulopatías: estudio del mecanismo, la etiología y la severidad de las valvulopatías regurgitantes, estenóticas o combinadas de las cuatro válvulas cardíacas. Su resultado influye directamente en la indicación del tratamiento de corrección o reemplazo valvular

Evaluación de las prótesis valvulares: ubicación y funcionamiento de las prótesis, disfunción por trombos, *pannus*, filtraciones (*leaks*), gradientes protésicos, *missmatch*, endocarditis protésica

Guía de colocación de nuevos dispositivos: para el tratamiento de valvulopatías (TAVI, *mitra-clip*), cierre de *shunts* (*amplatzer* en CIA, *coils* en *ductus*)

Miocardiopatías: tamaño de las cavidades; características de las paredes (infiltración); fracción de eyección; presiones pulmonares; patologías valvulares asociadas; miocardiopatía hipertrófica, dilatada, infiltrativa o restrictiva

Tromboembolismo pulmonar e hipertensión pulmonar: tamaño y función del VD, repercusión sobre el VI, presión pulmonar, masas móviles en las cavidades derechas, respuesta a los tratamientos

Pericardiopatías: engrosamiento de las hojas, volumen y características físicas del líquido pericárdico, calcificación del pericardio, signos hemodinámicos de taponamiento cardíaco y pericarditis constrictiva

Tumores: presencia de masas intracavitarias adheridas al endocardio cardíaco o a sus estructuras (válvulas), compromiso hemodinámico, capacidad embólica de las masas

Cardiopatías congénitas: patologías sin *shunt* (aorta bicúspide, coartación de la aorta) y con *shunt* (CIA, CIV, *ductus*) y cardiopatías severas del recién nacido (tetralogía de Fallot, ventrículo único) análisis de la anatomía de la malformación, cálculo del *shunt*, evaluación hemodinámica basal y efectos terapéuticos (prostaglandinas), táctica quirúrgica de reparación cuando corresponde

Patología infecciosa: miocarditis, endocarditis infecciosa, infección de catéteres (marcapasos, CDI), endocarditis protésicas

Ecocardiograma transesofágico

Es un estudio morfológico y funcional, no radiológico e invasivo. La diferencia de este método con el convencional es básicamente que la técnica de obtención de imágenes se realiza mediante un transductor que se coloca en el esófago (técnica parecida a la endoscopia, pero sin la visualización directa del tubo digestivo). El esófago está en contacto directo con la pared posterior de la aurícula izquierda. Esta cercanía de estructuras hace que el transductor intraesofágico, al apoyarse contra la pared de la aurícula, no encuentre interferencias en la emisión y recepción de ultrasonidos.

El motivo para el uso de esta técnica es poder aproximarse a sitios que, por la distancia al foco, tienen poca resolución espacial desde las vistas de superficie (ETT). Además, estar mucho más cerca de las estructuras y con menos interferencia facilita la evaluación de las válvulas protésicas, sin ruidos que afecten la nitidez de la imagen.

Es un procedimiento que tiene cierto riesgo, sobre todo por la colocación a ciegas del transductor y que requiere al menos anestesia local, aunque en la mayoría de los centros ya se está realizando con sedación y soporte anestésico. En el **cuadro 37-6-2** se explican las indicaciones del ecocardiograma transesofágico.

CUADRO 37-6-2. Cuándo solicitar un ecocardiograma transesofágico

Sospecha de disección aórtica: muy utilizado por su alta especificidad y sensibilidad (> 90%) para el diagnóstico de disección, que puede realizarse a la cabecera del paciente aun en condiciones de inestabilidad hemodinámica

Pesquisa del foco embolígeno: en pacientes con ACV criptogénico, y en especial en aquellos con fibrilación auricular, permite confirmar la presencia de trombos en la aurícula izquierda y en particular en su orejuela (sitio anatómico donde asientan la mayoría de los trombos). Descartar foramen oval permeable (FOP) en casos de embolia paradójica. Control de trombos antes de la cardioversión eléctrica de las arritmias supraventriculares sostenidas. Búsqueda de úlceras aórticas complicadas con *debrisse*

Evaluación de prótesis mecánicas: permite su observación sin artificios de imagen y confirmar la presencia de disfunción mecánica de las prótesis y el desarrollo de trombos, *pannus* o vegetaciones

Evaluación de daño en la endocarditis infecciosa: grado de compromiso valvular, número y tamaño de las vegetaciones, compromiso paravalvular (absceso de la fibrosa mitroaórtica)

Evaluación de masas y tumores intracardíacos: tamaño, estructura y localización

Control de procedimientos intracardiacos: valvuloplastia mitral, poco usado actualmente, colocación de TAVI, *mitraclip* y *amplatzer*

Véase **Autoevaluación** cap. 37-6 *Ecocardiografía y Doppler cardíaco.*

37-7

Estudios de cardiología nuclear

Ricardo Pérez de la Hoz

Los estudios de cardiología nuclear incluyen todas las técnicas en las que se emplean distintos radioisótopos para evaluar el funcionamiento cardíaco y sus alteraciones.

CÁMARA GAMMA

Es un estudio funcional y no invasivo.

Se denomina de manera genérica cámara gamma tanto al aparato que permite captar la radiación gamma como al método que se basa fundamentalmente en la administración de un radioisótopo (talio, pirofosfato de tecnecio y, actualmente, una variante del pirofosfato conocido como SESTAMIBI) asociado a una molécula inerte aceptada por el organismo y de distribución universal (glóbulos rojos, macroagregados de albúmina). Mediante la cámara gamma es posible realizar los estudios que se describen a continuación.

Estudio de perfusión miocárdica

En la actualidad, el método elegido para realizar los estudios cardiológicos nucleares es el tomográfico o SPECT (tomografía computarizada por emisión de fotón único), que permite estimar la perfusión de los distintos segmentos en los que se divide la topografía del ventrículo izquierdo (16 en total). El grado de perfusión se estadifica desde la normalidad hasta la ausencia de perfusión (compatible con necrosis) y distintos grados

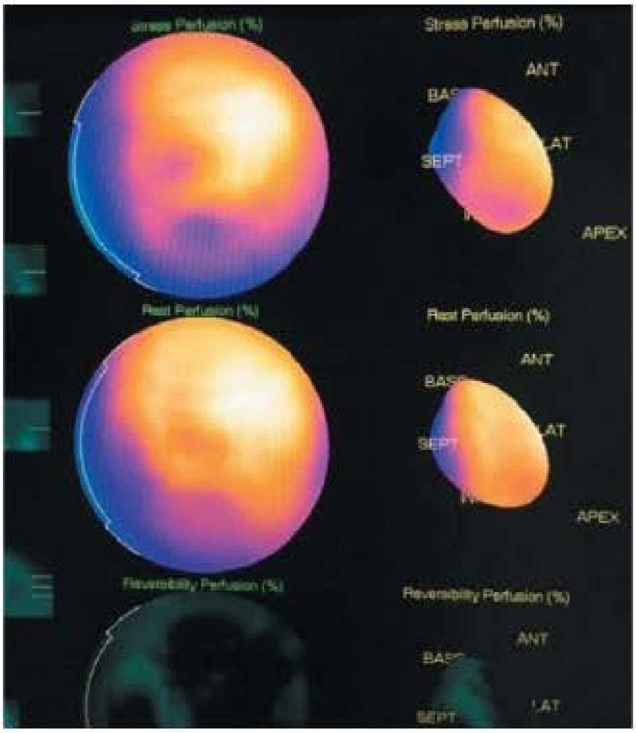

Stress Perfusion (%)
Stress Perfusion (%)
ANT
BASE
SEPT
LAT
APEX
Rest Perfusion (%)
Rest Perfusion (%)
ANT
BASE
SEPT
LAT
APEX
Reversibility Perfusion (%)
Reversibility Perfusion (%)
ANT
SEPT
LAT

Fig. 37-7-1. Mapa de perfusión normal de segmentos con SESTAMIBI en reposo y esfuerzo.

de hipoperfusión (indicadores de un tejido isquémico). Aprovechando el método de gatillado, que significa tomar o capturar una imagen con cada latido, es posible además comparar un segmento en el tiempo y, más importante aún, compararlo en reposo y después de aplicar un estrés o apremio, ya sea con ejercicio o farmacológico (**37-7-1**). Esta última posibilidad permite identificar territorios o segmentos que se ponen isquémicos con el apremio y que se manifiestan normales en reposo (**figs. 37-7-2** y **37-7-3**). Así, si bien no es el método considerado el de referencia, el estudio de perfusión puede aproximar un diagnóstico de viabilidad (por atontamiento o hibernación) en territorios crónicamente hipoperfundidos.

Función ventricular sistólica o fracción de eyección

La cámara gamma permite, además, en el mismo momento hacer un estudio denominado ventriculografía radioisotópica para medir los volúmenes sanguíneos del ventrículo y estimar, por la diferencia observada entre la sístole y la diástole, la fracción de eyección ventricular, que es un poderoso indicador de la función de bomba del ventrículo. Como ya se comentó, es posible determinar el deterioro (isquemia) o la mejoría (reserva contráctil) de la fracción de eyección antes y después de un apremio.

El estudio de perfusión con radioisótopos nunca debe ser elegido como el primer método para evaluar a un paciente con una probable enfermedad coronaria y no reemplaza a la ergometría como método de evaluación estándar. Hay varias razones para ello, dado que los métodos radioisotópicos:

- Son de equipamiento mucho más costoso.
- Requieren profesional especializado en el manejo de radioisótopos aprobados por la Comisión Nacional de Energía Atómica (CNEA).

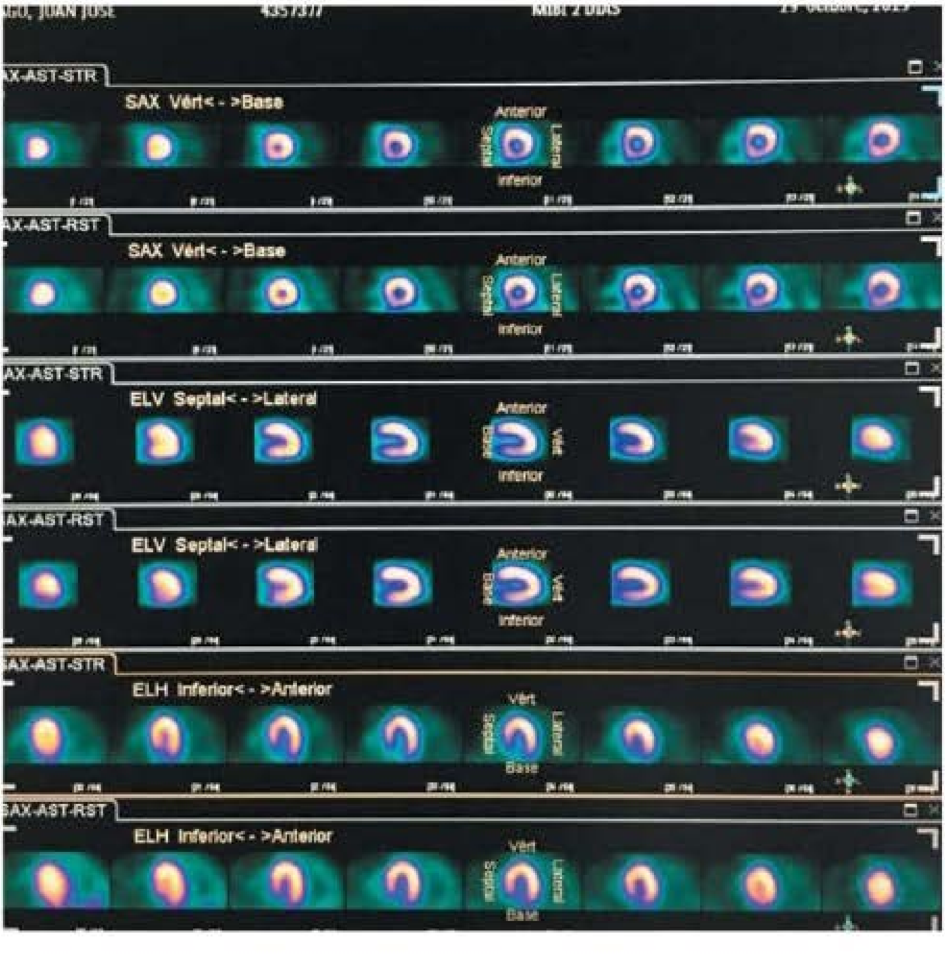

SAX-AST-STR
SAX Vért< - >Base
Anterior
Septal
Lateral
Inferior
SAX-AST-RST
SAX Vért< - >Base
Anterior
Septal
Lateral
Inferior
SAX-AST-STR
ELV Septal< - >Lateral
Anterior
Base
Vért
Inferior
SAX-AST-RST
ELV Septal< - >Lateral
Anterior
Base
Vért
Inferior
SAX-AST-STR
ELH Inferior< - >Anterior
Vért
Septal
Lateral
Base
SAX-AST-RST
ELH Inferior< - >Anterior
Vért
Septal
Lateral
Base

Fig. 37-7-2. Estudio de perfusión SPECT con Tc SESTAMIBI en reposo (RST) y esfuerzo (STR) normal. Se observan en líneas sucesivas las imágenes de los cortes transversales (SAX) y longitudinales (ELV) y (ELH) sin ninguna diferencia en la coloración de los segmentos.

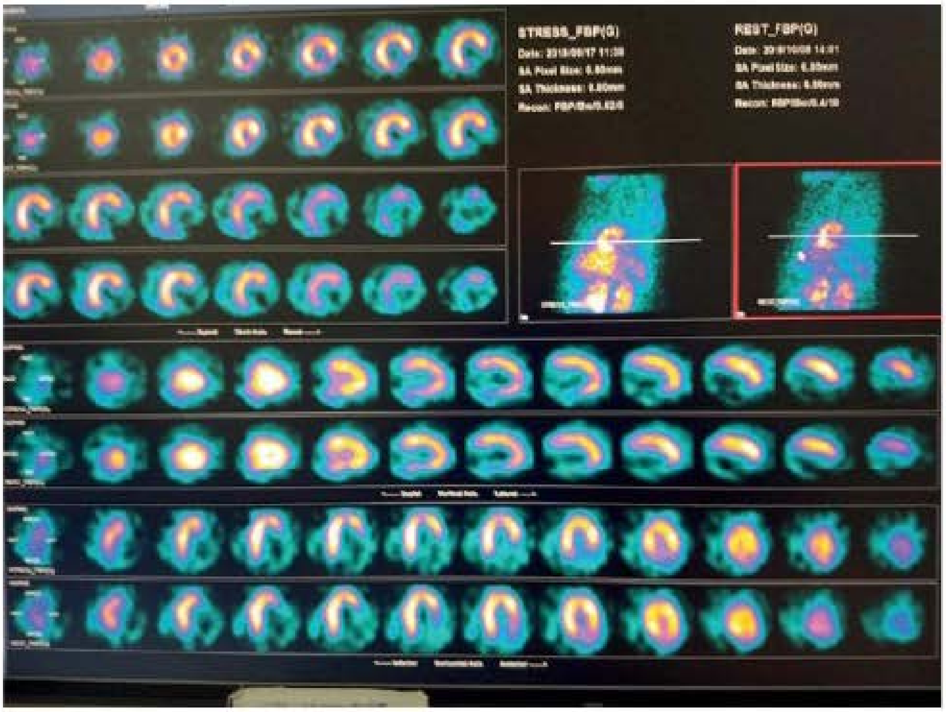


Fig. 37-7-3. Estudio de perfusión SPECT con Tc SESTAMIBI en reposo (RST) y esfuerzo (STR) patológico. Se observan en líneas sucesivas las imágenes de los cortes transversales (SAX) y longitudinales (ELV) y (ELH), donde se ven las diferencias de tinción en reposo y esfuerzo en los segmentos inferiores y laterales.

– Requieren medios de almacenaje de los radioisótopos.
– Utilizan material radiante, por lo que su uso está limitado en algunos pacientes.

En el **cuadro 37-7-1** se presentan las indicaciones del estudio de cámara gamma.

Estudios combinados de cámara gamma y tomografía por emisión de positrones

Permiten evaluar la viabilidad miocárdica (*match* entre perfusión y metabolismo) en situaciones en las cuales las células miocárdicas con grave alteración de su fisiología por isquemia aguda (fenómeno denominado "atontamiento miocárdico") o por isquemia aguda reiterada o perfusión crónicamente disminuida (fenómeno conocido como "hibernación"), a pesar de no estar necróticas, no "captan" el radiotrazador luego del apremio, incluso en reposo.

CUADRO 37-7-1. Indicaciones del estudio de cámara gamma
Evaluación de la perfusión miocárdica de reposo y esfuerzo
Evaluación de la perfusión miocárdica de reposo y con estrés farmacológico
Evaluación de la fracción de eyección de reposo, esfuerzo y/o con estrés farmacológico
Evaluación de la viabilidad miocárdica

Véase **Autoevaluación** cap. 37-7 *Estudios de cardiología nuclear.*

37-8

Cateterismo cardíaco

Ricardo Pérez de la Hoz

INTRODUCCIÓN

El cateterismo engloba una serie de procedimientos basados en la introducción de catéteres que alcanzan el corazón derecho o izquierdo, incluidos los grandes vasos y las arterias coronarias.

Se denomina **cateterismo cardíaco** a un conjunto de procedimientos con finalidad diagnóstica o terapéutica que se realizan mediante la introducción de un catéter (cable con luz interior) en una arteria y que se hace avanzar hasta el *ostium* de las arterias coronarias o el interior del ventrículo izquierdo. También se puede introducir el catéter en una vena y llegar al ventrículo derecho y a los vasos pulmonares. En ambos procedimientos se inyecta contraste yodado para la visualización de las estructuras en estudio. Existen otros catéteres para el estudio y tratamiento de los trastornos del sistema de conducción nerviosa. El cateterismo cardíaco permite estudiar y evaluar:

- El funcionamiento cardíaco (fracción de eyección).
- La medición de las presiones y los gradientes intracavitarios.
- El funcionamiento valvular (estenosis o insuficiencia).
- La presencia de cortocircuitos (CIA, CIV, conducto arterioso persistente).
- Las arterias coronarias (cinecoronariografía).
- Los grandes vasos (angiografía de la arteria pulmonar y de la aorta con sus vasos emergentes).
- Obtener biopsias intracardíacas.

Debido a su carácter de estudio invasivo ha sido reemplazado, en gran medida, por otros no invasivos y en la actualidad su aplicación principal es terapéutica, ya que permite:

- Dilatar una estenosis valvular (valvuloplastia).
- Reemplazar la válvula aórtica (TAVI).
- Reparar defectos congénitos (CIA, CIV, conducto arterioso).
- Abrir una arteria estenosada u obstruida (angioplastia) y colocar un dispositivo que la mantiene abierta (*stent*).

El cateterismo presenta complicaciones que se resumen en el **cuadro 37-8-1**.

CINECORONARIOGRAFÍA

Descripción

Es un estudio morfológico, funcional, radiológico e invasivo.

La cinecoronariografía o angiografía coronaria es un método basado en la inyección de una sustancia de contraste en los orificios de nacimiento de las arterias coronarias (*ostium*) a través de un catéter y el registro cinematográfico cuadro a cuadro de la tinción de esas arterias en tiempo real. Su indicación estricta es evaluar el estado del árbol coronario en cuanto a la extensión y severidad de la enfermedad ateroesclerótica.

CUADRO 37-8-1. Complicaciones del cateterismo y la evaluación hemodinámica

A nivel de la punción

Hematoma local de diversa cuantía

Hematoma retroperitoneal en el caso de laceración de la pared posterior de la arteria femoral

Formación de un seudoaneurisma (requiere tratamiento compresivo o quirúrgico)

Liberación de trombos distales con oclusión arterial aguda periférica

A nivel coronario y de la arteria aorta

Liberación de una placa ateromatosa a la circulación con un evento embólico a distancia

Disección de una arteria coronaria

Espasmo coronario

A nivel sistémico

Insuficiencia renal por la utilización de métodos de contraste intravenoso

Radiación exagerada

Reacción alérgica a la sustancia de contraste

Esta evaluación siempre está relacionada con la posibilidad de una acción terapéutica y nunca debe considerarse solo como un método de *screening* u observacional.

De su diagnóstico dependerá la conducta terapéutica que irá desde el tratamiento clínico, la angioplastia de uno o de múltiples vasos hasta la cirugía de *bypass* coronario.

Técnica e indicaciones

La técnica se basa en la introducción de un catéter hueco preformado a través de una arteria periférica (radial o femoral) aplicando el método de Seldinger (dilatación progresiva del diámetro de una arteria hasta permitir el paso de un catéter) y con control radioscópico hasta ubicar este catéter en el *ostium* de las coronarias, para inyectar una sustancia de contraste y permitir así la tinción de todo el árbol coronario (**fig. 37-8-1A**, **B** y **C**).

Es un estudio muy específico que requiere un entrenamiento especial para su realización. Por otro lado, como utiliza rayos X, se debe efectuar solo cuando sea imprescindible. En el **cuadro 37-8-2** se presentan las indicaciones para la solicitud de una coronariografía.

¿Cuándo se considera que una arteria coronaria es pasible de tratamiento instrumental (cirugía o angioplastia)?

Una lesión coronaria se considera significativa o severa y pasible de intervención cuando, asociada con un cuadro clínico compatible (síndrome coronario agudo o miocardiopatía crónica), presenta una reducción de la luz arterial de más del 70% (**fig. 37-8-2**). Las lesiones pueden ser excéntricas o concéntricas. Por otro lado, también se consideran las características del flujo coronario identificado con un *score* denominado TIMI, que va del 0 (ausencia de perfusión) al III (perfusión normal).

CUADRO 37-8-2. ¿Cuándo debe solicitarse una cinecoronariografia?
En el síndrome coronario agudo con supradesnivel del ST con carácter de emergencia
En el síndrome coronario agudo sin supradesnivel del ST con carácter de urgencia relativa
En pacientes que van a ser sometidos a otra cirugía cardíaca no coronaria y tienen más de 40 años o factores de riesgo coronario
En pacientes con miocardiopatías con deterioro de la función sistólica y etiología desconocida
En pacientes con pruebas de estrés positivas a baja carga, es decir, con alto riesgo isquémico
Cuando se sospecha la complicación de un procedimiento de revascularización previo (p. ej., trombosis del *stent*)

Métodos complementarios asociados con la angiografía coronaria

Cuando se debe establecer la **severidad** de una lesión coronaria puede haber dudas; por ese motivo, en los últimos años se han diseñado distintos procedimientos que mejoran la certeza diagnóstica cuando es necesario.

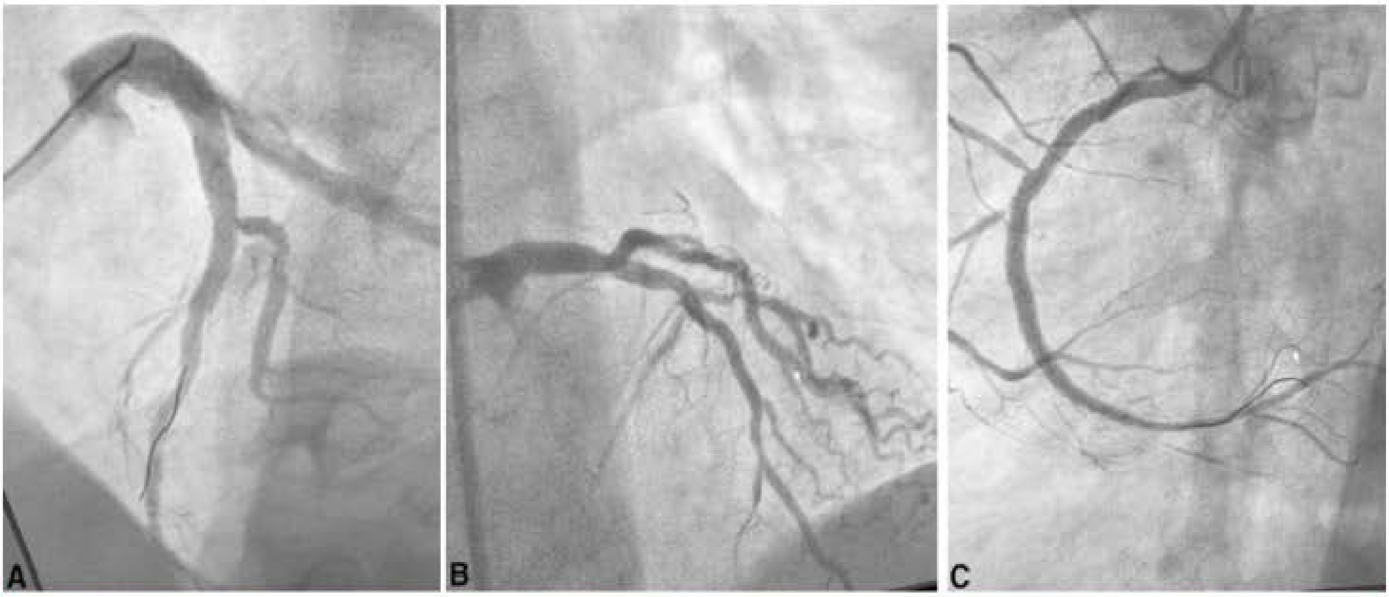


Fig. 37-8-1. Cineangiocoronariografía selectiva. **A.** Imagen de la arteria coronaria izquierda. El catéter se encuentra posicionado en el tronco de la coronaria izquierda. Luego de este se observa la bifurcación en sus dos ramas: la arteria descendente anterior (DA) y la circunfleja (CX). **B.** Arteria coronaria izquierda con su tronco (TCI); arteria descendente anterior con sus ramas septales o perforantes y sus colaterales, denominadas diagonales, y arteria circunfleja con sus ramas colaterales denominadas lateroventriculares. **C.** Arteria coronaria derecha con imagen en C. Se observan sus ramas colaterales denominadas marginales. La imagen muestra una coronaria derecha dominante, ya que su última rama se llama descendente posterior y alcanza la cruz del corazón.

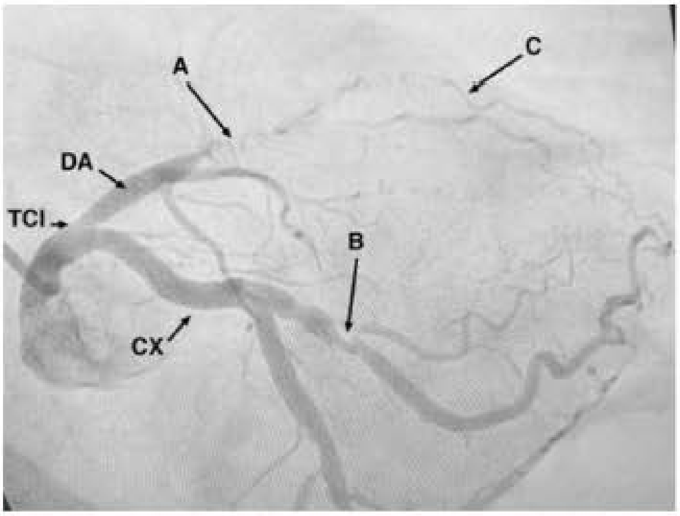


Fig. 37-8-2. Cineangiocoronariografía selectiva patológica de la coronaria izquierda. Se observan el tronco de la coronaria izquierda (TCI) y sus ramas: descendente anterior (DA) y circunfleja (CX). Puede verse una obstrucción completa de la DA (A) e hilos arteriales luego de la oclusión que se llenan por circulación colateral (C) y una lesión en sacabocados por la presencia de una placa complicada que obstruye el 80% de la luz (B) en una rama de la circunfleja.

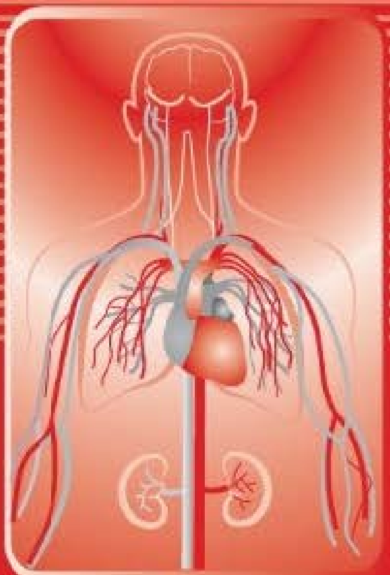
Entre ellos se encuentran:

- **IVUS:** ultrasonografía endovascular (método ecográfico).
- **OCT:** tomografía de control óptico (método radiológico).
- **FFR:** estudio de flujo fraccionado (método hemodinámico a través de un catéter intracoronario).

La cinecoronariografía o angiografía coronaria tiene limitaciones, aunque sigue siendo el método diagnóstico de referencia para la enfermedad coronaria y, además, los procedimientos de revascularización asociados con ella constituyen un instrumento terapéutico fundamental.

Véase **Autoevaluación** cap. 37-8 *Cateterismo cardíaco.*

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico



38

El paciente con dolor precordial

Claudio H. Domínguez

INTRODUCCIÓN

El dolor precordial constituye un motivo de consulta muy común en los consultorios y servicios de urgencia debido al importante componente subjetivo de temor que se asocia con este síntoma.

Es fundamental un enfoque diagnóstico adecuado, ya que el dolor puede estar expresando una enfermedad grave (cardiopatía isquémica aguda o crónica, aneurisma disecante de la aorta), pero muy a menudo solo es la expresión de cuadros triviales asociados con estrés o temor (algias cardíacas por ansiedad). El diagnóstico correcto, realizado con la mayor celeridad posible, optimizará las relaciones costo-beneficio y riesgo-beneficio.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Es básicamente clínico, ya que se logra con la anamnesis y un adecuado examen físico. Los exámenes complementarios son necesarios en muchos casos para confirmar el diagnóstico y evaluar de manera más apropiada el pronóstico. Se debe ser minucioso en cuanto al cumplimiento de todos los pasos semiológicos.

Anamnesis

Un interrogatorio prolijo y completo es fundamental, ya que simplifica y dirige los pasos siguientes. Es muy importante evaluar las características del **dolor**: localización, intensidad, irradiación, duración, carácter o tipo, circunstancia de aparición, condiciones que lo atenúan y calman y síntomas acompañantes. Además, se debe interrogar sobre antecedentes familiares de cardiopatía isquémica y enfermedades aórticas (**cuadro 38-1**).

Los **factores de riesgo para enfermedad coronaria** (sexo masculino, hipertensión arterial, tabaquismo, trastornos lipídicos, diabetes, sedentarismo y estrés) deben evaluarse sistemáticamente, ya que su presencia o su ausencia son fuertes predictores positivos o negativos del origen coronario del dolor. El antecedente personal de enfermedad coronaria previa demostrada (infarto, cirugía de revascularización miocárdica, angioplastia, estudios positivos para isquemia) también es un predictor positivo de significación para el origen coronario del dolor. El antecedente personal de un cuadro catarral previo orientará hacia un dolor pericárdico y la hipertensión arterial grave, hacia un dolor aórtico.

Un dolor opresivo que aparece en reposo y se prolonga más de 30 minutos, sobre todo si se acompaña de disnea o sudoración, debe hacer pensar en un infarto agudo de miocardio, por lo que se debe internar o derivar al paciente a un centro que disponga de unidad coronaria o unidad de dolor torácico. Si el dolor opresivo aparece con el esfuerzo, pero es de gran intensidad, se prolonga más de 10 minutos, no cede con el reposo o los nitratos, o aumenta su frecuencia de aparición con esfuerzos de intensidad menor, debe hacer sospechar una angina inestable y la conducta debe ser la misma (**caso clínico 38-1**).

El dolor opresivo que aparece frente al esfuerzo, de menos de 10 minutos de duración, que se calma en reposo o con nitratos y que no ha modificado sus características en los últimos 2 meses se interpreta como **angina de pecho crónica estable** y su diagnóstico y pronóstico pueden completarse de forma ambulatoria. Un dolor de reposo con características urentes o quemantes (rara vez opresivo), pero que aumenta con la tos y los movimientos respiratorios y se calma en decúbito ventral o en posición de plegaria mahometana, orienta hacia el diagnóstico de **pericarditis aguda**.

Un dolor intenso desgarrante o terebrante, con gran desasosiego, que se irradia a los hombros y al dorso, no se alivia con el reposo ni los nitratos y a veces tiene asociadas manifestaciones neurológicas o de isquemia periférica, sugiere el diagnóstico de **aneurisma disecante de la aorta** y constituye una emergencia médica.

CUADRO 38-1. Diagnóstico diferencial semiológico del dolor precordial

Tipo de dolor precordial	Ubicación inicial	Irradiación habitual	Duración (tiempo)	Carácter	Causa de aparición	Causa de cesación	Signos asociados
Angina de pecho/ infarto de miocardio	1/3 inferior esternón	Mandíbula, cuello, hombros, brazos, dorso, epigastrio	Un minuto a 60 minutos Rara vez horas	Opresivo	Esfuerzo, emoción, frío	Reposo, nitritos	Signos vagales, cuarto ruido, disnea
Dolor pericárdico	1/3 medio esternón y precordio	Precordio, dorso, cuello	Horas a días	Quemante o urente	Reposo Iinspiración profunda Tos y movimientos torácicos	Decúbito ventral y posición genupectoral	Fiebre, tos seca, frote pericárdico
Dolor aórtico	1/3 superior esternón	Cuello, dorso, región lumbar	Horas a días	Terebrante o desgarrante	Reposo Aumenta con el esfuerzo e HTA	Analgésicos opiáceos, descenso de la TA	HTA, ausencia de pulsos, dolor y frialdad de miembros, hemiplejía
Dolor parietal	Paraesternal izq. y punta del corazón	Cuello,brazo izq., punta del corazón	Muy variable: minutos, horas a días	Punzante, quemante, indefinido, bien localizado	Reposo, emoción, sin patrón fijo	Analgésicos comunes, calor local, descenso del estrés	Suspiros, hiperestesias, dolor a la palpación y movimiento del tórax
Dolor gastro-intestinal	1/3 inferior esternón y epigastrio	Cuello y dorso	Horas a días	Opresivo	Reposo Ingesta, decúbito dorsal posprandial	Antiácidos, antiespasmódicos, posición vertical	Pirosis, sialorrea, pesadez posprandial

El dolor opresivo retroesternal y epigástrico que aparece en el período posprandial, asociado con pirosis y palpitaciones (por mecanismo reflejo), que empeora en decúbito y se calma con el reposo, eructos o antiácidos orales, orienta hacia una **esofagitis por reflujo** o una **hernia hiatal**.

Un dolor torácico indefinido, pero habitualmente bien localizado en la zona de la punta del corazón o el esternón, sin relación con los esfuerzos, de larga duración, que no impide la actividad y que suele estar acompañado por angustia, estrés, parestesias y suspiros, orienta hacia un **dolor torácico inespecífico** por ansiedad y estrés. En los casos dudosos, los antecedentes y la gravedad del cuadro definirán la conducta por seguir.

Examen físico

Debe ser ordenado, minucioso y orientado a la presunción diagnóstica inicial obtenida por el interrogatorio. Si se piensa en una cardiopatía isquémica, son importantes los estigmas físicos que suelen acompañar la predisposición genética a las dislipidemias y a la enfermedad coronaria precoz (**canicie precoz, surco oblicuo del lóbulo de la oreja o surco coronario, xantomas cutáneos y xantelasmas palpebrales**). También orienta hacia la enfermedad coronaria la presencia de un **cuarto ruido cardíaco** en ausencia de hipertensión arterial.

En el caso de la pericarditis aguda como causa presunta del dolor torácico, es decisiva para el diagnóstico la auscultación de un **frote pericárdico** sistodiastólico o diastólico que en ocasiones solo se ausculta en decúbito ventral o en posición genupectoral. Se debe tener en cuenta que cuando la pericarditis presenta derrame, el frote se atenúa o desaparece.

Ante la presunción de un dolor torácico de origen aórtico por un aneurisma disecante, es útil para el diagnóstico la auscultación de un **soplo de insuficiencia aórtica aguda** (cuando compromete la aorta ascendente) y la **ausencia de pulsos periféricos** o su **asimetría**. La presencia de síntomas y signos de isquemia cerebral (**hemiplejía o paresia** y/o **trastornos de conciencia**) o de isquemia de los miembros (**dolor, palidez e impotencia funcional**), así como la **oliguria** o **hematuria** (secundaria a isquemia renal), son casi patognomónicas

CASO CLÍNICO 38-1

Teodoro, de 45 años, oficinista sedentario, consulta en la guardia del hospital por una opresión precordial de una hora de duración, que no se agrava con el esfuerzo, pero la angustia le provoca desasosiego. Presenta un cuadro de ansiedad, pues está atravesando un proceso de divorcio, es tabaquista y tiene antecedentes de colesterol elevado. En el examen físico presenta una TA de 140/90 mm Hg, taquisfigmia y un cuarto ruido cardíaco. Se le realiza un electrocardiograma (ECG), que muestra taquicardia sinusal, signos de hipertrofia del ventrículo izquierdo (VI) y ondas T negativas asimétricas en V5 y V6. Se indica su internación en la unidad de dolor torácico para descartar una probable cardiopatía isquémica.

¿Cómo definiría el dolor precordial y la conducta asumida?
¿Qué valor le da al ECG?
¿Cómo confirmaría el diagnóstico?

Comentario

El dolor opresivo en reposo, que no impide realizar actividad, en pacientes con factores de riesgo coronario (hombre de mediana edad, sedentario, tabaquista y probable hipertenso), constituye un dolor atípico, pero que no permite descartar su origen isquémico. Por tal motivo, es correcta la conducta de internar al paciente en una unidad de dolor torácico para definir rápidamente el diagnóstico y el pronóstico.

Las T negativas asimétricas en V5 y V6 en presencia de hipertrofia del ventrículo izquierdo (HVI) son inespecíficas y la hiperactividad adrenérgica (ansiedad, pulso acelerado y taquicardia sinusal) hace más inespecífico el ST-T, por lo que el ECG aislado no define nada. Para descartar una patología coronaria asociada, la evolución del ECG en las primeras horas, la realización de marcadores biológicos de lesión (troponina T y enzimas cardíacas) y el ecocardiograma de reposo suelen ser suficientes. Si fueran normales (alto valor predictivo negativo), casi descartarían su origen isquémico. En casos aún dudosos, la realización de una prueba funcional con imágenes es suficiente.

de un aneurisma disecante con compromiso de las ramas aórticas (**caso clínico 38-2**).

Las algias torácicas simples suelen asociarse con dolor a la compresión de los cartílagos paraesternales izquierdos (*síndrome de Tietze*) e hiperalgesia cutánea.

Exámenes complementarios

Deben realizarse para confirmar presunciones diagnósticas no claras o para establecer la gravedad y el pronóstico. El **electrocardiograma** resulta útil para el diagnóstico de infarto agudo de miocardio y de angina inestable, porque casi siempre tienen asociados cambios electrocardiográficos:

- *isquemia subepicárdica:* T negativas
- *isquemia subendocárdica:* T positivas picudas y simétricas
- *lesión subepicárdica:* supradesnivel del ST
- *lesión subendocárdica:* infradesnivel del ST
- *infarto subepicárdico o transmural:* onda Q de más de 0,04 segundos de duración y voltaje mayor del 30% de la R

El **ecocardiograma de reposo** puede orientar hacia el diagnóstico de infarto, en casos con ECG dudoso, cuando muestra trastornos regionales de la motilidad parietal.

CASO CLÍNICO 38-2

Ruperto, de 50 años, tabaquista, obeso, dislipidémico e hipertenso, presenta una precordialgia terebrante, irradiada al cuello y el dorso, de 8 horas de duración, permanente, aunque aumenta con los esfuerzos. Además, refiere cefalea persistente, parestesias, dolor y frialdad del miembro superior izquierdo y tendencia a la oliguria en las últimas 12 horas.

En el examen físico la TA es de 190/90 mm Hg, la FC de 100/min, los pulsos son asimétricos y los de los miembros inferiores están francamente disminuidos; además, se ausculta un soplo diastólico de insuficiencia aórtica. Se realiza una radiografía de tórax que muestra la silueta cardíaca levemente aumentada de tamaño con un pedículo vascular aórtico ensanchado y derrame pleural izquierdo. El ECG muestra taquicardia sinusal, signos indirectos de hipertrofia VI y alteraciones del ST-T inespecíficas.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué valor le da al examen físico y a los hallazgos de la radiografía?
¿Con qué estudio confirma el diagnóstico?

Comentario

El tipo de dolor, los síntomas asociados, la TA muy elevada y los hallazgos del examen físico orientan a un aneurisma disecante de la aorta proximal (tipo A). Los hallazgos en el examen físico y en la radiografía de tórax, que avalan casi con certeza la presunción diagnóstica, son la dilatación del arco y del anillo aórtico (soplo diastólico aórtico y pedículo vascular ancho), la extravasación de sangre (derrame pleural izquierdo) y las obstrucciones de las ramas aórticas (déficit de pulso, isquemia aguda de los miembros y oliguria). Se impone la realización de una tomografía computarizada helicoidal multicorte que confirmará el diagnóstico.

En la angina crónica estable no bien definida y en los dolores atípicos con factores de riesgo positivos se pueden utilizar las pruebas de **esfuerzo o de apremio con fármacos**: ergometría, eco-estrés, ventriculograma radioisotópico con ejercicio o dipiridamol, y perfusión miocárdica con talio 201 con ejercicio o dipiridamol. La elección dependerá de la disponibilidad, experiencia del centro y condición del paciente (si no puede caminar o pedalear se usarán fármacos; si tiene bloqueo completo de rama izquierda o miocardiopatía asociada la ergometría no es útil). En casos seleccionados, el diagnóstico se realiza por cateterismo cardíaco y cinecoronariografía.

Para el diagnóstico de infarto de miocardio, además del dolor típico y los cambios del ECG, son útiles las **troponinas ultrasensibles** y las **enzimas cardíacas**, que aumentan con el daño miocárdico. La más temprana es la troponina ultrasensible que aumenta entre las 2 y 3 horas de la lesión y su pico tiene relación con la severidad, por lo que es diagnóstica y pronóstica. Se debe tener en cuenta que está aumentada basalmente en la insuficiencia renal por lo que, en estos casos, para descartar los falsos positivos, se debe repetir una segunda determinación a las 3 horas. Se considera positivo verdadero un aumento mayor del 20% en relación con la primera determinación. De las enzimas cardíacas, la CPK aumenta desde las primeras 4 a 6 horas y tiene su pico máximo a las 24 horas; la GOT aumenta entre las 12 y las 18 horas y su pico máximo se alcanza a las 36 horas, y la LDH aumenta a las 18 a

24 horas y tiene su pico máximo a las 48 horas (caso clínico 38-3).

En los dolores torácicos por inflamación pericárdica resulta útil el ECG de reposo, que puede mostrar supradesnivel del segmento ST cóncavo hacia arriba en forma difusa (anterolateral e inferior) u ondas T negativas simétricas difusas en la etapa subaguda. El ecocardiograma es definitorio cuando muestra un derrame pericárdico asociado.

El dolor torácico que se presume de origen aórtico debe confirmarse mediante métodos por imágenes. La **radiografía de tórax**, si bien es poco específica, puede orientar por la presencia de ensanchamiento exagerado del pedículo vascular. El **ecocardiograma bidimensional y el Doppler** son muy útiles, ya que pueden mostrar dilataciones aórticas, doble luz aórtica y colgajos o desprendimientos de la íntima aórtica. La **tomografía computarizada** de tórax (sobre todo la helicoidal, multicorte, tridimensional) y la **resonancia magnética** son los métodos más específicos y sensibles para la disección aórtica porque muestran la dilatación aórtica, las disecciones, las trombosis asociadas y la doble luz aórtica típica.

El dolor torácico originado en el reflujo gastroesofágico se puede confirmar con pruebas de reflujo con cámara gamma, tránsito esofágico con Trendelenburg (**Epónimos**☜) o endoscopia digestiva alta con biopsia para comprobar la esofagitis.

CONCLUSIÓN

En la **figura 38-1** se esquematiza el algoritmo de diagnóstico y la conducta frente al paciente con dolor precordial.

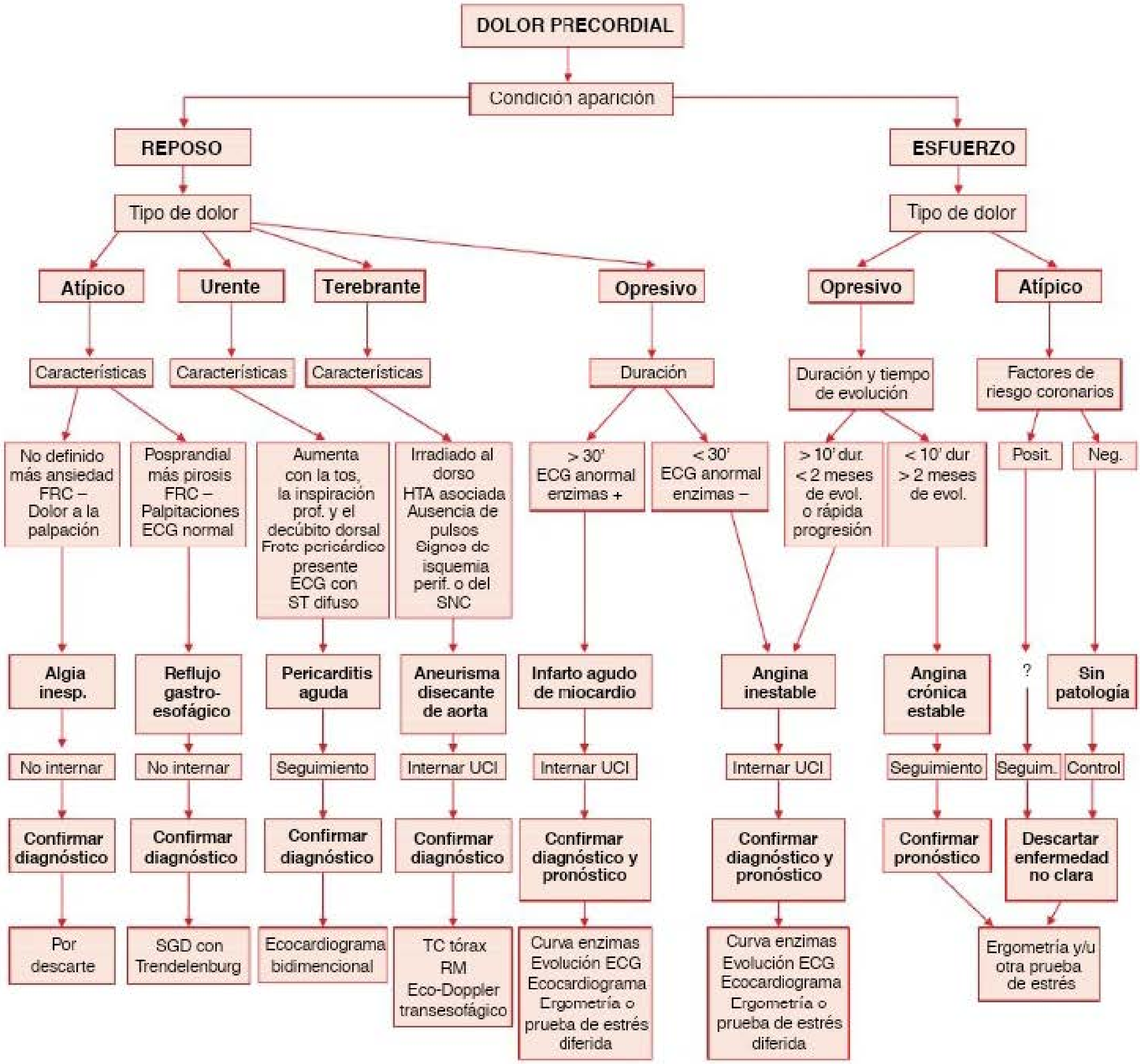

DOLOR PRECORDIAL
Condición aparición
REPOSO
ESFUERZO
Tipo de dolor
Tipo de dolor
Atípico
Urente
Terebrante
Opresivo
Opresivo
Atípico
Características
Características
Características
Duración
Duración y tiempo de evolución
Factores de riesgo coronarios
No definido más ansiedad FRC – Dolor a la palpación
Posprandial más pirosis FRC – Palpitaciones ECG normal
Aumenta con la tos, la inspiración prof. y el decúbito dorsal Frote pericárdico presente ECG con ST difuso
Irradiado al dorso HTA asociada Ausencia de pulsos Signos de isquemia perif. o del SNC
> 30' ECG anormal enzimas +
< 30' ECG anormal enzimas –
> 10' dur. < 2 meses de evol. o rápida progresión
< 10' dur > 2 meses de evol.
Posit.
Neg.
Algia inesp.
Reflujo gastro-esofágico
Pericarditis aguda
Aneurisma disecante de aorta
Infarto agudo de miocardio
Angina inestable
Angina crónica estable
?
Sin patología
No internar
No internar
Seguimiento
Internar UCI
Internar UCI
Internar UCI
Seguimiento
Seguim.
Control
Confirmar diagnóstico
Confirmar diagnóstico
Confirmar diagnóstico
Confirmar diagnóstico
Confirmar diagnóstico y pronóstico
Confirmar diagnóstico y pronóstico
Confirmar pronóstico
Descartar enfermedad no clara
Por descarte
SGD con Trendelenburg
Ecocardiograma bidimencional
TC tórax RM Eco-Doppler transesofágico
Curva enzimas Evolución ECG Ecocardiograma Ergometría o prueba de estrés diferida
Curva enzimas Evolución ECG Ecocardiograma Ergometría o prueba de estrés diferida
Ergometría y/u otra prueba de estrés

Fig. 38-1. Algoritmo diagnóstico del paciente con dolor precordial. FRC: factores de riesgo coronario; SGD: seriada gastroduodenal; UCI: unidad de cuidados intensivos.

CASO CLÍNICO 38-3

Bernardita, de 55 años, comerciante, tiene antecedentes de tabaquismo, dislipidemia, y muerte súbita (MS) paterna a los 45 años. Se encuentra en la menopausia y no se realizó ningún control médico desde hace 5 años. Desde hace 2 meses presenta una molestia precordial matinal en clase funcional II (esfuerzos habituales), que aumentó su frecuencia de aparición en el último mes hasta hacerse diaria. Consulta por presentar, 48 horas antes, disnea nocturna en reposo, asociada con dolorimiento del brazo izquierdo y sudoración de 60 minutos de duración, con astenia posterior y disnea en CF III. En el examen físico presenta FC de 110/min, TA de 100/70 mm Hg y un cuarto ruido cardíaco con cadencia de galope.
Se le realiza un ECG que muestra QS y supradesnivel del ST de 2 mm de V1, V2 y V3 y T negativas simétricas anterolaterales (V2 a V6). Las enzimas cardíacas evidencian CPK levemente elevada, GOT elevada 50% y LDH elevada 5 veces su valor normal.
¿Cuál es su diagnóstico?
¿Tienen importancia sus antecedentes personales y familiares?
¿Cómo interpreta el hallazgo del ECG y las enzimas cardíacas?
¿Es necesario otro estudio?

Comentario

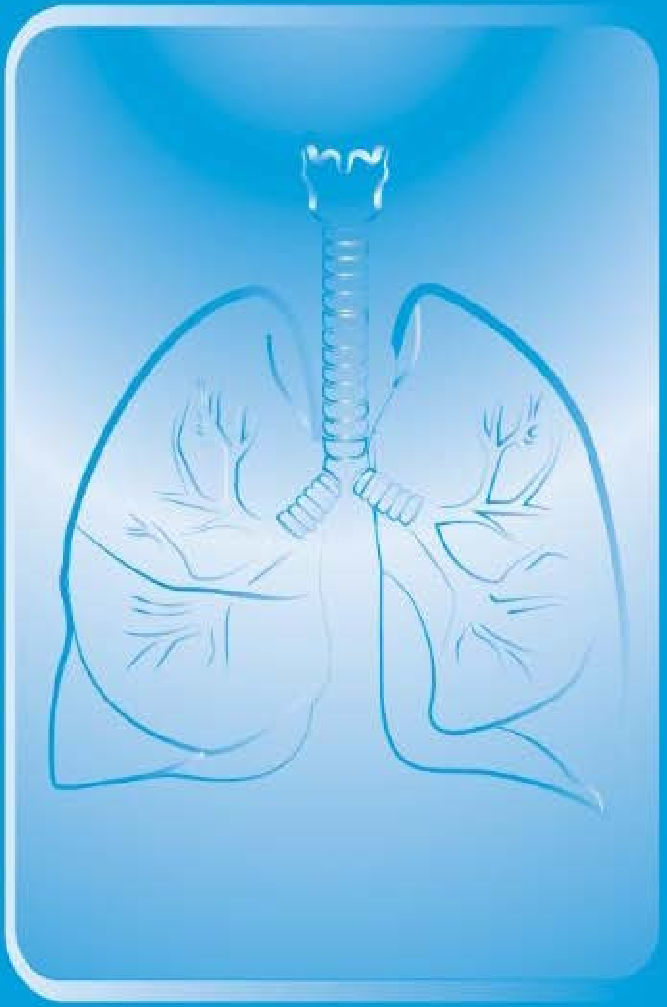
Esta paciente presentó al principio una angina inestable (AI) de reciente comienzo y terminó con un episodio compatible con un infarto de miocardio (IAM) 48 horas antes de su ingreso, complicado con insuficiencia cardíaca (IC). La presencia de factores de riesgo coronario (posmenopausia, tabaquismo, dislipidemia) y de antecedentes familiares de alto riesgo (muerte súbita precoz en el padre) es muy importante, ya que estos convierten la molestia precordial y la disnea de reposo en equivalentes anginosos. La presencia en el ECG de ondas QS y supradesnivel del ST de 2 mm de V1, V2 y V3 y T negativas simétricas anterolaterales y el patrón enzimático (CPK casi normal con GOT y LDH aumentadas) avalan el diagnóstico de IAM transmural anteroseptal evolucionado, con isquemia silente anterolateral persistente e IC secundaria. En este caso, una vez estabilizado el cuadro clínico, se debe realizar una cinecoronariografía para el diagnóstico a fin de evaluar el pronóstico y, eventualmente, efectuar un procedimiento terapéutico (angioplastia).

Véase **Bibliografía** cap. 38 *El paciente con dolor precordial.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 38 *El paciente con dolor precordial.*
Véase **Autoevaluación** cap. 38 *El paciente con dolor precordial.*

Parte IX

La sangre espumosa en los esputos proviene del pulmón.

Aforismo XIII Libro 5º



Aparato respiratorio

Contenido

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

SECCIÓN 3
Examen físico

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

39 Motivos de consulta del aparato respiratorio
María Guillermina Ludueña

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

40 Antecedentes respiratorios
Fernando G. Lasala, Horacio A. Argente
y Marcelo E. Álvarez

SECCIÓN 3
Examen físico

41 Examen físico del aparato respiratorio
Horacio A. Argente, Marcelo E. Álvarez
y Fernando G. Lasala

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

42-1 Síndromes de las vías aéreas
María Guillermina Ludueña y Marcelo M. Sauré

42-2 Síndromes parenquimatosos pulmonares
María Guillermina Ludueña

42-3 Síndromes pleurales
Ana M. Putruele y Myriam E. Levi

42-4 Síndrome mediastínico
María Guillermina Ludueña

42-5 Insuficiencia respiratoria
María Guillermina Ludueña y Fernando G. Lasala

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

43-1 Radiografía de tórax normal y patológica
Santiago E. Rossi, Gabriel H. Aguilar
y Mariano M. Volpacchio

43-2 Gases en sangre arterial
Analía Loterzo

43-3 Examen funcional respiratorio
Cora G. Legarreta

43-4 Capacidad de difusión pulmonar
Cora G. Legarreta

43-5 Centellograma de ventilación-perfusión pulmonar
Roxana Berenguer y Patricia R. Vujacich

43-6 Broncoscopia
Roxana Berenguer y Patricia R. Vujacich

43-7 Punción pulmonar
Roxana Berenguer y Patricia R. Vujacich

43-8 Punción y biopsia pleurales
Roxana Berenguer y Patricia R. Vujacich

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

44-1 El paciente con dolor torácico
María Guillermina Ludueña

44-2 El paciente con derrame pleural
Myriam E. Levi y Ana M. Putruele

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

39

Motivos de consulta del aparato respiratorio

María Guillermina Ludueña

TOS

Definición

La **tos** es uno de los síntomas cardiorrespiratorios más frecuentes y un motivo de consulta prevalente en la práctica ambulatoria. Se define como la contracción espasmódica y repentina de los músculos espiratorios que tiende a liberar al árbol respiratorio de secreciones y cuerpos extraños. Es un reflejo defensivo que, en muchos casos, no solo no debe ser inhibido (con antitusígenos), sino facilitado (con mucolíticos, expectorantes y fisioterapia respiratoria). El síntoma tos siempre debe ser enfocado en el contexto general del paciente.

Fisiopatología

Los estímulos que generan el *reflejo tusígeno* pueden ser inflamatorios, mecánicos (polución ambiental, tumores y cuerpos extraños endobronquiales), químicos (humo del cigarrillo y gases irritantes) y térmicos (aire frío o caliente).

La mayor concentración de receptores de la tos se observa en la región posterior de la faringe (tos por goteo nasal posterior) y en la vía aérea superior. Otros receptores tusígenos se encuentran en los senos paranasales y en la membrana timpánica (tos por sinusitis, tapón de cera, etc.), en el pericardio, en el diafragma y en el estómago. Desde los receptores sensoriales de los nervios trigémino, glosofaríngeo, neumogástrico y laríngeo superior (vía aferente), el estímulo llega al centro bulbar de la tos. La vía eferente está constituida por los nervios laríngeos recurrentes para el cierre de la glotis y por los nervios espinales para la contracción de la musculatura torácica y abdominal (**fig. 39-1**).

Tipos y clasificación

De acuerdo con el tiempo de evolución, se clasifica en:

- Tos ***aguda***, de menos de 3 semanas de duración.
- Tos ***subaguda***, de 3 a 8 semanas.
- Tos ***crónica***, más de 8 semanas.

Esta clasificación es útil, ya que orienta hacia la causa que la origina (véase más adelante).

Desde el punto de vista clínico la tos puede ser:

- ***Seca:*** no moviliza secreciones.
- ***Húmeda:***
  - *productiva*, si el enfermo las expectora o las deglute
  - *no productiva*

Muchas veces, la auscultación pulmonar de la tos permite su diferenciación, ya que al toser moviliza las secreciones. Estos conceptos tienen también importancia terapéutica. La *tos seca* mortifica al paciente y debe ser sedada; la *tos productiva* constituye un mecanismo defensivo que requiere ser respetado y la *tos húmeda* no productiva debe ser facilitada para promover la expectoración.

También se distinguen distintos tipos según sus características:

- ***Tosferina o quintosa:*** es producida por la coqueluche o tos convulsa (infección por *Bordetella pertussis*); se caracteriza por accesos de tos paroxística (a los que se llamó quintas, pues se producían en grupos de 5 o cada 5 horas), que se inician con espiraciones violentas y explosivas a las que sigue una inspiración intensa y ruidosa provocada por el espasmo de la glotis. Los accesos suelen terminar con la eliminación de mucosidad escasa y pegajosa; son emetizantes y predominan por la noche.
- ***Tos coqueluchoide:*** se parece a la anterior, pero falta el componente inspiratorio. La produce la excitación del neumogástrico generada por tumores mediastínicos.
- ***Tos ronca o perruna:*** es seca, intensa, se presenta como accesos nocturnos y es provocada por la laringitis glótica o subglótica.

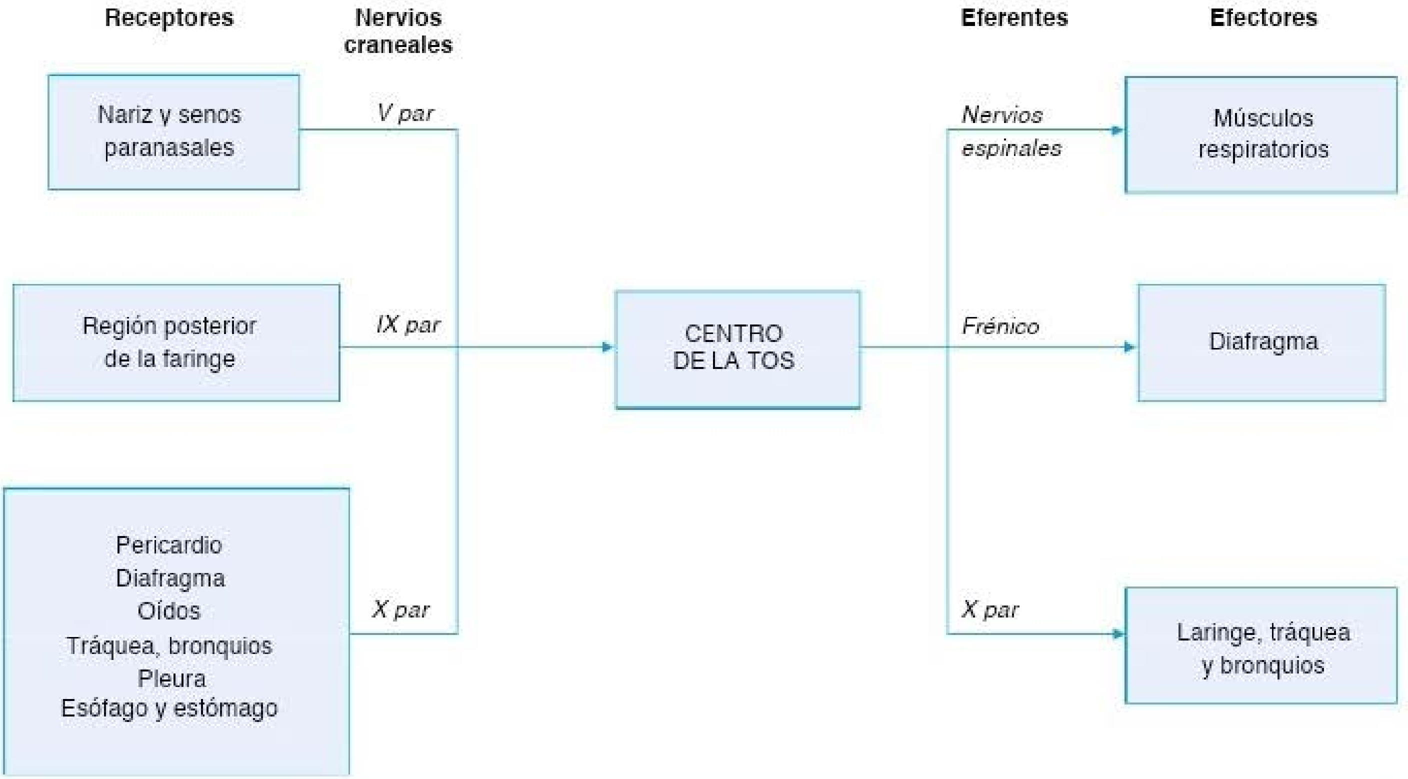


Fig. 39-1. Estructuras y mecanismos implicados en el reflejo tusígeno.

- ***Tos bitonal:*** es de dos tonos por la vibración diferente de las cuerdas vocales debido a la parálisis de una de ellas generada por compromiso del nervio recurrente a causa de tumores mediastínicos.
- ***Tos emetizante:*** es la que provoca vómitos. Se observa habitualmente en los niños.

Etiología

La valoración del tiempo de evolución orienta hacia la causa que la origina. En la *tos aguda* las infecciones del tracto respiratorio superior son la causa más común.

El **tabaquismo** es la causa más frecuente de *tos crónica*; el 60% de los fumadores la refieren como síntoma. El **cáncer de pulmón**, aunque representa el 2% de las causas de tos crónica, se debe sospechar frente a tabaquistas que presentan cambios en el tipo de tos habitual (en ausencia de infección) o de expectoración hemoptoica o hemoptisis. Puede ser el primer signo de alarma. Excluido el tabaquismo, la mayoría de las causas (90%) de tos crónica responden al **goteo nasal posterior**, al **asma bronquial** y al **reflujo gastroesofágico** (**caso clínico 39-1**).

En la mayoría de los casos de tos de larga evolución se identifica la causa y, en otros casos, se la designa como idiopática.

En la *tos subaguda* la etiología predominante es la posinfecciosa, en la que la tos persiste pese a la resolución de la infección. Esta condición se observa con frecuencia en la hiperreactividad bronquial posviral. Otras causas se enumeran en el **cuadro 39-1**.

La **tos convulsa** o **coqueluche** es una causa común que pasa inadvertida en adolescentes y adultos. Su prevalencia se ha incrementado significativamente y es probable el subdiagnóstico por el bajo índice de sospecha y porque la certificación serológica es de difícil interpretación y no siempre está disponible. Por tal razón, la presunción debe ser clínica y basarse en la expresión clásica de una inspiración ruidosa aguda seguida de paroxismos de tos (tos quintosa), que puede finalizar con el vómito.

CASO CLÍNICO 39-1

Rómulo, de 50 años, consulta por tos seca nocturna de 3 meses de evolución. Lo despierta y se acompaña de sibilancias y sensación de opresión torácica. Como único antecedente de importancia refiere rinitis estacional con abundante secreción serosa. En el momento de la consulta estaba asintomático y no tenía hallazgos patológicos en el examen físico. Los estudios de laboratorio en la sangre y la radiografía de tórax eran normales.

¿Qué datos de la historia jerarquiza para orientar el diagnóstico?

De acuerdo con su presunción, ¿solicitaría algún estudio complementario?

Comentario

La consulta por tos seca nocturna sugiere tres diagnósticos prevalentes: la insuficiencia cardíaca, el reflujo gastroesofágico y el asma bronquial. La ausencia de antecedentes cardiovasculares y el examen físico normal alejan el diagnóstico de claudicación ventricular izquierda. El paciente no refiere síntomas digestivos como el síndrome ácido-sensitivo que pudieran inducir el diagnóstico de enfermedad por reflujo gastroesofágico. El antecedente de rinitis estacional, característica de una patogenia alérgica, y las sibilancias asociadas con la tos inducen al diagnóstico de asma nocturna del adulto. Se le solicitó una espirometría, que mostró un patrón obstructivo leve con respuesta a los broncodilatadores.

Es importante destacar la normalidad del examen físico durante la consulta, característica del asma nocturna, que es de presentación intermitente y paroxística.

CUADRO 39-1. Causas de tos

Origen	Causas
Enfermedades de la vía aérea alta	Rinitis, pólipos nasales, sinusitis, otitis, obstrucciones del conducto auditivo externo
Enfermedades broncopulmonares	Bronquitis, bronquiectasias, asma Del parénquima pulmonar: infecciones, intersticiopatías, cáncer de pulmón, otras
Enfermedades de la pleura, del mediastino y del diafragma	Pleuritis y pleuresías, tumores, eventración, hernia hiatal
Enfermedades cardíacas	Insuficiencia cardíaca izquierda, estenosis mitral, pericarditis
Enfermedades del aparato digestivo	Reflujo gastroesofágico, hernia hiatal, enfermedades gastroesofágicas
Enfermedades neurológicas	Trastornos en la deglución y aspiración hacia la vía aérea
Fármacos	IECA*, otros
Otras	Cáncer de riñón (síndrome paraneoplásico), psicógena

*IECA: inhibidor de la enzima convertidora de la angiotensina.

Se debe recordar que la inmunidad de la vacuna dura de 5 a 10 años, por lo que se aconseja un refuerzo a los adolescentes y adultos. Se debe reemplazar una de las dosis de refuerzo que se da cada 10 años de la vacuna doble o Td (contra el tétanos y la difteria) con la vacuna Tdap (tétanos, difteria y acelular contra *pertussis*). En esta población, la infección modifica su expresión clínica habitual y representa el 12-30% de las causas de tos crónica.

Complicaciones de la tos

El efecto beneficioso sobre el barrido de las secreciones bronquiales del brusco y marcado aumento de la presión intratorácica y de la velocidad espiratoria es también responsable de muchas de las complicaciones de la tos:

- **Cansancio y fatiga:** son los síntomas que con mayor frecuencia refieren los pacientes.
- **Síncope tusígeno:** se explica por el aumento de la presión intratorácica que reduce el retorno venoso y produce una caída del gasto cardíaco.
- **Neumotórax:** por rotura de bullas subpleurales.
- **Incontinencia de orina:** durante el esfuerzo tusígeno.
- **Desgarros musculares y fracturas costales:** pueden asociarse con derrame pleural. Generalmente son múltiples y afectan con mayor frecuencia los arcos costales quinto a séptimo.
- **Dolor torácico:** en ausencia de fractura.
- **Sangrado de la piel y las mucosas:** púrpura, expectoración con sangre por rotura de vasos superficiales, hemorragia subconjuntival (ojo rojo) y nasal (epistaxis).
- **Otras:** vómitos, insomnio.

Enfoque diagnóstico

Anamnesis

La anamnesis debe estar focalizada en definir:

- Tiempo de evolución: aguda, subaguda y crónica.
- Características de la tos.
- Momento de aparición.
- Síntomas acompañantes.
- Ingesta de fármacos.

Algunos datos de la anamnesis pueden orientar el diagnóstico (**cuadro 39-2**):

- En el ***compromiso pleural***, la tos aumenta el dolor y el enfermo trata de no toser. Por esta razón se la denomina tos "tímida o reprimida".
- Cuando la tos aparece ***durante la deglución*** debe sospecharse broncoaspiración.
- La tos que acompaña a las ***infecciones respiratorias*** habitualmente se presenta con expectoración y el análisis de esta muchas veces orienta hacia la etiología.

CUADRO 39-2. Datos útiles para el diagnóstico del paciente que consulta por tos

Momentos de presentación	Nocturna: tos cardíaca, reflujo gastroesofágico, asma nocturna, goteo nasal posterior Durante el ejercicio: asma inducida Con la alimentación: aspiración a la vía aérea por trastornos deglutorios: divertículos esofágicos, fístulas del esófago al árbol respiratorio (neoplasias) Con los cambios posturales: bronquiectasias (expectoración abundante; drenaje postural) En determinados ambientes: por alérgenos del trabajo, del hogar, etc.
Signosintomatología acompañante	Tos y sibilancias: broncoconstricción por asma, compresión extrínseca, tumores endobronquiales Tos y hemoptisis o expectoración hemoptoica: carcinoma broncogénico, TBC, TEP Tos y broncorrea o vómica: bronquiectasias, absceso pulmonar

TBC: tuberculosis; TEP: tromboembolismo de pulmón.

- La tos ***producida por fármacos*** es seca y un ejemplo típico y frecuente es la provocada por el enalapril. Suele aparecer a los 7 días de iniciada la terapia y típicamente desaparece a los 4 días de interrumpirla. Se observa en el 15% de los pacientes tratados, sobre todo en las mujeres, y su patogenia está estrechamente relacionada con la inactivación de las cinasas y, como consecuencia, el incremento de la bradicinina. Otros fármacos que pueden producir tos son los betabloqueantes orales o por vía oftálmica (timolol), el ácido acetilsalicílico, los antiinflamatorios no esteroides, los inhibidores de la colinesterasa, las nitrofurantoínas, la amiodarona y los medicamentos inhalados (beclometasona, pentamidina e ipratropio).
- En el ***reflujo gastroesofágico*** es preferentemente nocturna. Se facilita en el decúbito y mejora o desaparece elevando la cabecera de la cama.
- La tos de ***origen cardíaco*** se observa en la insuficiencia cardíaca (IC) y en la pericarditis. La IC se debe sospechar en los pacientes añosos cuando aparece con el esfuerzo o durante la noche con el decúbito y puede interpretarse como un equivalente de la disnea. Se produce como consecuencia del edema de la mucosa bronquial (tos seca) o de la trasudación alveolar (edema agudo de pulmón). En esta última situación se convierte en húmeda y productiva, con eliminación de abundante espuma rosada o asalmonada y, en otros casos, con estrías de sangre. En la pericarditis es seca y se exagera con el dolor.

Examen físico

El examen físico estará orientado por el interrogatorio e incluirá no solo el aparato respiratorio, sino también el examen físico general y el otorrinolaringológico.

Exámenes complementarios

Los exámenes complementarios serán solicitados según la presunción diagnóstica resultante de la historia clínica. Las radiografías de tórax y de los senos paranasales son estudios básicos que deberán completarse con análisis de laboratorio, examen funcional respiratorio, estudios endoscópicos (fibrolaringoscopia, fibrobroncoscopia, esofagogastroduodenoscopia). Si la tos es productiva, puede ser necesario el estudio citológico y bacteriológico del esputo.

Síntesis conceptual

La tos es un síntoma que acompaña a numerosas afecciones que se detallan en el **cuadro 39-1**. Por tratarse de un epifenómeno, su diagnóstico es el de la entidad que la provoca. En la tos aguda, las infecciones del tracto respiratorio superior son la causa más común. La investigación de la causa de la tos crónica se simplifica si la anamnesis excluyó el tabaquismo y la ingesta de fármacos como el enalapril y la radiografía de tórax es normal. En estos casos, un 90% de los pacientes con tos crónica responden a tres causas prevalentes: goteo nasal posterior, asma bronquial y reflujo gastroesofágico.

EXPECTORACIÓN

Definición

En las personas sanas las glándulas mucosas del tracto respiratorio y las células caliciformes del epitelio bronquial producen 100 mL diarios de secreción seromucosa separada en dos capas superpuestas: la profunda, el sol, en la cual baten los cilios, y la superficial, el gel, sobre la que se depositan las partículas aspiradas. En conjunto constituyen el "ascensor mucociliar", responsable de la depuración del árbol respiratorio. En el adulto normal, los 100 mL de secreción se degluten diariamente sin ser percibidos. En consecuencia, la eliminación de secreciones procedentes del aparato respiratorio es anormal y este síntoma se denomina **expectoración**.

Clasificación

Se debe analizar el tipo y el color de la expectoración, su volumen y el olor. A continuación, se describen los **tipos** y los **colores** del esputo:

- ***Seroso:*** se presenta como un líquido claro, amarillento o ligeramente rosado como consecuencia de la trasudación alveolar. La expectoración de grandes cantidades de esputo de tipo "clara de huevo" se ve en el 50% de los carcinomas broncoalveolares.
- ***Asalmonado:*** es la expectoración serosa levemente teñida con sangre "lavado de carne" característica del edema agudo de pulmón.
- ***Espumoso:*** es característico del edema alveolar incipiente como ocurre en la insuficiencia cardíaca.
- ***Mucoso:*** es incoloro y transparente. Puede tener distinta consistencia: desde muy fluido hasta sumamente viscoso y denso, de difícil eliminación. Es resultado de la secreción exagerada de las células caliciformes y de las glándulas mucosas. Se observa en los estados irritativos crónicos de las vías aéreas (sinusitis, bronquitis, asma bronquial).
- ***Mucopurulento o purulento:*** indica infección y se caracteriza por ser fluido, opaco, de color amarillo o verdoso. Está constituido por los elementos del pus producidos por la acción peroxidasa de los neutrófilos sobre la secreción traqueobronquial antes de ser expectorada.
- ***"Perlado":*** se debe diferenciar del anterior por su similitud. Es característico de la crisis asmática durante el período de resolución. Su aspecto seudopurulento se debe a la presencia en su interior de los *cristales de Leyden*, producto de la proteína básica mayor liberada por los eosinófilos sin evidencia de infección.
- ***"Numular":*** originado en las cavernas tuberculosas, también puede observarse en las supuraciones pulmonares, en las bronquiectasias y en los tumores pulmonares infectados. Su forma característica es la de un conglomerado circular (en forma de moneda) u ovalado, que se aplasta sobre el fondo del recipiente, netamente separado del resto de la masa líquida del esputo.
- ***Hemoptoico:*** moco mezclado con sangre. Se observa en bronquitis agudas, bronquiectasias, cáncer de pulmón y tromboembolismo de pulmón, entre las causas prevalentes.

La expectoración con estrías de sangre, en un fumador, debe hacer sospechar la presencia de un cáncer oculto de pulmón.

- ***Herrumbroso:*** expectoración purulenta teñida con sangre. Es típico de la neumonía.
- ***Achocolatado:*** se observa en el absceso amebiano.
- ***Con membranas:*** en la hidatidosis.
- ***Con granos micóticos:*** en la actinomicosis.
- ***Con cuerpos extraños:*** previamente aspirados o provenientes de fístulas esofagobronquiales.
- ***Con fragmentos de tejidos con restos necróticos:*** caracterizan a los abscesos primarios y secundarios del pulmón; son típicos de los carcinomas excavados.

El **volumen** de la expectoración puede ser escaso o abundante. Cuando supera los 200 mL en 24 horas se debe sospechar la presencia de bronquiectasias o de cavitación pulmonar. La eliminación de esta cantidad de secreciones puede verse facilitada por la posición del enfermo y constituye lo que en clínica se conoce como drenaje postural, que se indica en el tratamiento de estas condiciones.

La estratificación de la expectoración puede observarse cuando es muy abundante y se recoge en un vaso que evidencia tres estratos claramente diferenciables:

- el inferior purulento
- el intermedio mucoso
- el superior seroso

Ocurre preferentemente en las bronquiectasias y los abscesos pulmonares; en este último caso puede observarse, en la parte inferior, una cuarta capa constituida por detritos celulares.

Se denomina **vómica** a la expulsión brusca y masiva de pus y sangre proveniente de la evacuación de cavidades o abscesos pulmonares. El quiste hidatídico puede producir una vómica generalmente de un líquido claro, cristalino, como agua de roca, en el que a veces se encuentran fragmentos de su membrana germinativa y se denomina *hidatidoptisis*. Cuando el quiste se ha complicado, la vómica presenta características similares a las de las supuraciones pulmonares. Las vómicas de origen pleural, mediastínico o extratorácico, relativamente frecuentes en otras épocas, originadas en empiemas pleurales, mediastinitis supuradas o abscesos amebianos del hígado, son excepcionales en la actualidad, ya que ninguno de estos procesos alcanza el período evolutivo de reblandecimiento necesario para producirlas.

Cualquiera que sea el material eliminado, debe ser sometido a un minucioso examen bacteriológico, micológico y citológico; es preciso respetar escrupulosamente las técnicas de recolección del material en estudio.

El **olor pútrido** del material expectorado sugiere la infección por anaerobios, frecuente en los abscesos pulmonares y las neumonías aspirativas abscedadas. En estos casos, las secreciones se separan de abajo arriba en los estratos purulento, mucoso y seroso; es frecuente la presencia de sangre (**fig. 39-2**).

HEMOPTISIS

Definición

Se define **hemoptisis** a la expectoración de sangre que proviene del árbol respiratorio. El esputo puede presentarse con mezcla de secreciones (expectoración hemoptoica) o bien ser sangre pura. Aparece después de un golpe de tos con sensación de comezón en la faringe y deja un sabor salobre en la cavidad bucal. El color es rojo rutilante (sangre oxigenada) y puede tener burbujas por su contenido aéreo. La reacción es alcalina.

Diagnóstico diferencial

En ocasiones, se torna dificultoso diferenciarla de la **hematemesis**, que es la sangre proveniente del aparato digestivo; casi siempre es producida por un vómito, el color es rojo negruzco (se trata de sangre digerida) y la reacción es ácida.

Puede decirse que la hemoptisis es sangre que se tose, en tanto que la hematemesis es sangre que se vomita.

Otras veces el sangrado proviene de la rinofaringe:

- La **epistaxis** produce sangre roja, sin tos y fácilmente visible a través de las narinas o por vía nasal posterior.
- En la **gingivorragia** se observa que la sangre roja, de reacción alcalina, emana de encías enrojecidas, edematosas y, en ocasiones, supuradas (gingivitis).

Frente a la duda, es necesario realizar el examen otorrinolaringológico como primera conducta.

Clasificación

La hemoptisis se clasifica en ***no masiva*** y ***masiva*** de acuerdo con la magnitud del sangrado. No existe uniformidad de criterios para definir estas categorías. Algunos autores la consideran masiva cuando oscila entre 100 y 600 mL/24 horas. Sin embargo, el criterio clínico es el que define esta situación, ya que se vincula estrechamente a la conducta por seguir.

Si la hemoptisis se acompaña de taquipnea, hipoxia y mala mecánica respiratoria, debe considerarse masiva y es una emergencia médica que

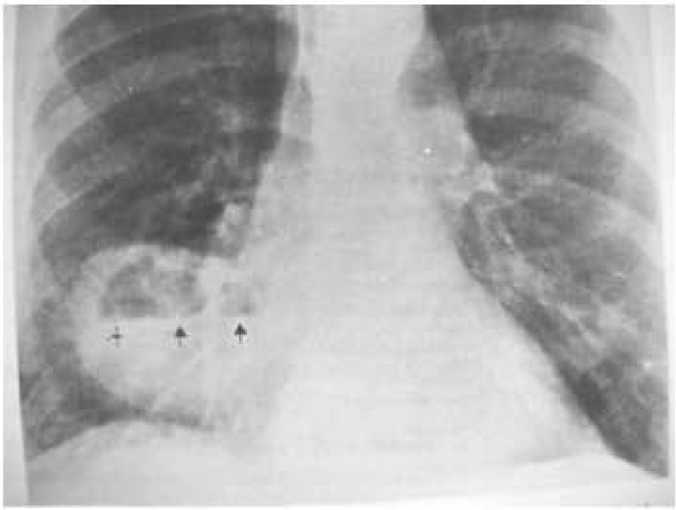


Fig. 39-2. Un adicto a las drogas por vía intravenosa presentó fiebre, dolor en el hemitórax derecho, tos y una vómica de líquido purulento y olor fétido 2 días antes de efectuarse esta radiografía. Tiene un enorme absceso localizado en el lóbulo medio derecho: las flechas muestran el nivel hidroaéreo liso y horizontal característico.

compromete la vida del paciente. Ello se debe a la imposibilidad de eliminar la sangre retenida en el árbol respiratorio por la velocidad del sangrado, que condiciona asfixia e hipovolemia. La hemoptisis masiva representa el 5% de los pacientes con hemoptisis y su mortalidad es mayor del 80%.

En los casos de sangrado activo con repercusión hemodinámica, la endoscopia debe efectuarse inmediatamente después de la radiografía de tórax y no se debe demorar en espera de la tomografía computarizada (TC).

Etiopatogenia

El aparato respiratorio tiene una doble irrigación sanguínea a través de:

- El *sistema de la arteria pulmonar*, destinado a cumplir con la hematosis y caracterizado por su baja presión.
- El *sistema de las arterias bronquiales*, cuya función es oxigenar los tejidos que irriga (bronquios, ganglios, pleura visceral); presenta presiones iguales a las sistémicas.

En la mayoría de los casos, la hemoptisis proviene del sistema vascular bronquial. En el **cuadro 39-3** se citan los procesos patológicos que pueden cursar con hemoptisis.

Las tradicionales causas prevalentes de hemoptisis son la tuberculosis y el absceso de pulmón (por su capacidad de horadar un vaso bronquial), el cáncer de pulmón y las bronquiectasias ricamente irrigadas.

CUADRO 39-3. Causas de hemoptisis

Inflamatorias	Bronquitis Bronquiectasias Tuberculosis Absceso de pulmón Neumonía bacteriana Vasculitis Micetoma por *Aspergillus*
Neoplásicas	Carcinoma broncogénico Adenoma bronquial Metástasis endobronquiales Cáncer de laringe y tráquea
Vasculares	Estenosis mitral Insuficiencia ventricular izquierda TEP con infarto de pulmón Hipertensión pulmonar Malformaciones vasculares; enfermedad de Rendu-Osler Diátesis hemorrágicas
Otras	Traumatismos Procedimientos: fibrobroncoscopia, punción diagnóstica, etc. Quiste hidatídico Catamenial (endometriosis) Tratamiento con bevacizumab* Cocaína

*Inhibidor del factor de crecimiento endotelial (VEGF).

En la actualidad, la inmunodepresión terapéutica, principalmente en las leucemias y en el postrasplante de médula ósea, es una causa frecuente. En estos casos el sangrado se debe a la plaquetopenia y/o la neutropenia que predisponen a las infecciones invasoras como la aspergilosis (**fig. 39-3**) y a la lesión pulmonar difusa, que producen cuadros de difícil manejo y alta mortalidad.

La enfermedad fibroquística y las malformaciones vasculares, en las que se ha incrementado la sobrevida, provocan hemoptisis masiva en un apreciable porcentaje de los casos. Otras causas menos frecuentes son el quiste hidatídico complicado, los traumatismos de tórax abiertos o contusos, los cuerpos extraños en las vías aéreas, el infarto hemorrágico del pulmón, su gangrena, la espiroquetosis bronquial (*enfermedad de Castellani*), la hemosiderosis pulmonar idiopática, el síndrome de Goodpasture y otras vasculitis, la hipertensión pulmonar, la sarcoidosis y las várices traqueales.

Enfoque diagnóstico

Anamnesis

El interrogatorio del paciente debe ser lo suficientemente minucioso para orientar al origen de la hemoptisis y encarar así su estudio diagnóstico. Además, si el paciente refiere una sensación de cosquilleo en alguna región localizada del tórax, que precede de forma inmediata a la hemoptisis, puede orientar hacia la topografía del sangrado.

Si el relato del paciente es de una afección aguda y de una hemoptisis no reiterada en el curso de su evolución, es probable que pueda tratarse de una *traqueobronquitis aguda*. En cambio, si el episodio es reiterado, en un fumador, deben tenerse en cuenta dos posibilidades: el *cáncer broncogénico* y las *bronquiectasias*. En general, estas últimas se acompañan de una historia de expectoración habitual de esputos copiosos o mucopurulentos. El paciente portador de una *bronquitis crónica* también puede presentar hemoptisis en el curso de su evolución.

Si se trata de una mujer joven, se debe sospechar un *adenoma bronquial* y realizar el examen endoscópico para corroborar o excluir la presunción diagnóstica.

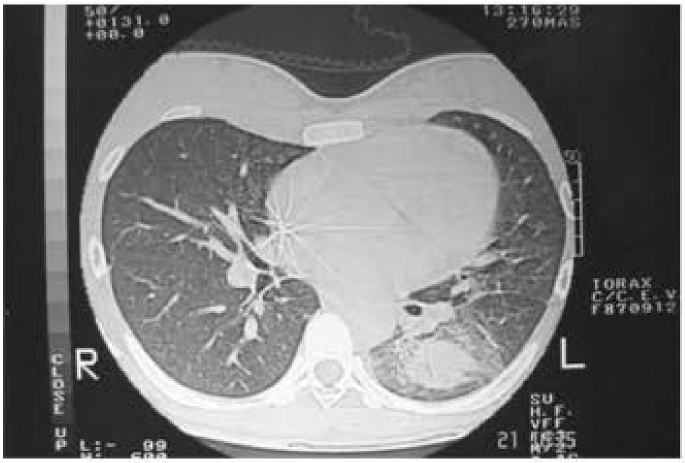


Fig. 39-3. Condensación rodeada por un halo o anillo en vidrio esmerilado, característico de la aspergilosis pulmonar invasora.

La *tuberculosis* siempre debe considerarse frente a la hemoptisis. El antecedente de una enfermedad cavitada (**fig. 39-4**) sugiere la posibilidad de una caverna antigua sangrante por la rotura de aneurismas de Rasmussen de la arteria pulmonar o como consecuencia de la colonización de una micosis oportunista (*Aspergillus fumigatus*). En ciertos casos sangran bronquiectasias secuelares y, más rara vez, el carcinoma de la cicatriz tuberculosa (**caso clínico 39-2**).

La *estenosis mitral*, la *embolia pulmonar* y el *edema agudo de pulmón* son causas cardíacas que pueden producir hemoptisis y, en estos casos, la anamnesis correcta permitirá la sospecha diagnóstica e indicará cómo continuar el estudio del paciente.

En el *paciente inmunosuprimido*, por ejemplo en la quimioterapia y el trasplante de médula ósea, la presencia de hemoptisis es multifactorial y puede ser ocasionada, entre otras, por toxicidad directa de los fármacos, por trombocitopenia o por una infección oportunista (micótica). Otras veces se produce *hemorragia alveolar difusa* e insuficiencia respiratoria mortal, aun en ausencia de hemoptisis.

En otros casos puede ser la forma de presentación de una *vasculitis sistémica*. La presencia de hemoptisis con caída del hematocrito e infiltrados pulmonares es la tríada clásica que caracteriza a la hemorragia alveolar difusa. Su asociación con la glomerulonefritis rápidamente progresiva define al síndrome pulmón-riñón, cuyos principales diagnósticos diferenciales son las vasculitis asociadas a ANCA, el síndrome de Goodpasture, las crioglobulinemias (**fig. 39-5**), el LES y la microangiopatía trombótica.

En un número no despreciable de pacientes, que presentan radiografía de tórax y fibrobroncoscopia normales, la causa no puede detectarse y se la denomina *criptogénica* o *idiopática*. El pronóstico es favorable y, en la mayoría de los casos, se resuelve espontáneamente.

Examen físico

Se debe realizar un examen físico completo prestando especial atención a la pérdida de peso y al deterioro del estado general (tuberculosis y cáncer de pulmón), a la presencia de fiebre (tuberculosis, absceso pulmonar) y al examen cardiovascular (estenosis mitral, hipertensión pulmonar). En la semiología respiratoria, la auscultación de roncus o sibilancias focalizadas puede ayudar a la localización del sangrado. A menudo revela estertores en el pulmón afectado, pero pueden también aparecer en el pulmón contralateral; a veces, el paciente percibe cuál es el pulmón que sangra.

CASO CLÍNICO 39-2

Lilah, de 27 años, consulta por expectorar sangre roja desde hace una semana. En el último mes presentó episodios febriles diarios vespertinos y pérdida de peso no cuantificada. Convive con su padre y su hermano, quienes están medicados con antibióticos por una "infección pulmonar". En el examen físico se encuentra adelgazada, con FC 116 lat/min, TA 120/80 mm Hg, FR 28/min y temperatura axilar 37,6 °C. La auscultación pulmonar revela roncus y estertores crepitantes en el campo superior derecho.

¿Cómo se denomina la expectoración de sangre roja? ¿Cómo la diferencia de la hematemesis?

¿Cuáles son las causas más probables del cuadro clínico?

¿Cómo continúa la evaluación diagnóstica?

Comentario

La expectoración de sangre que proviene del árbol respiratorio se denomina hemoptisis. Se presenta después de un golpe de tos, lo que la diferencia de la hematemesis, que es sangre proveniente del aparato digestivo, suele ser de una coloración más oscura y es producida por un vómito. Las causas más frecuentes son la tuberculosis, el absceso pulmonar, las bronquiectasias y el cáncer de pulmón. El antecedente de contactos cercanos en tratamiento por un cuadro pulmonar obliga a descartar la tuberculosis. Se solicitó un laboratorio sanguíneo que mostró neutrofilia leve y eritrosedimentación elevada, una radiografía de tórax que evidenció cavernas en los campos superior y medio del pulmón derecho y una baciloscopia directa del esputo que constató la presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes.

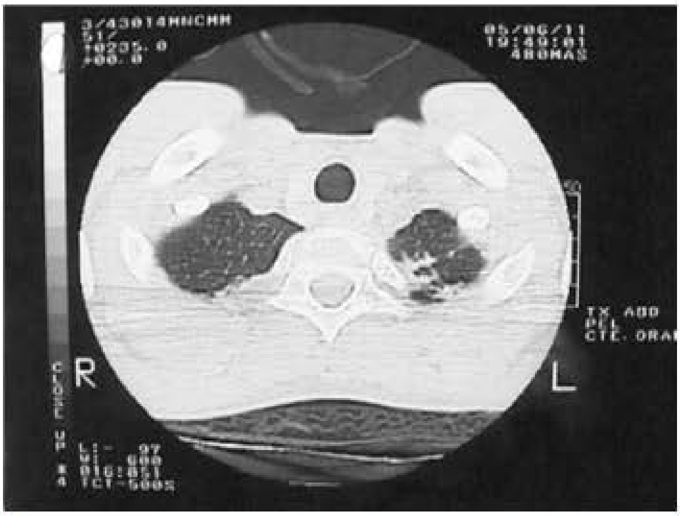


Fig. 39-4. Cavidad con condensación pericavitaria en el vértice pulmonar izquierdo.

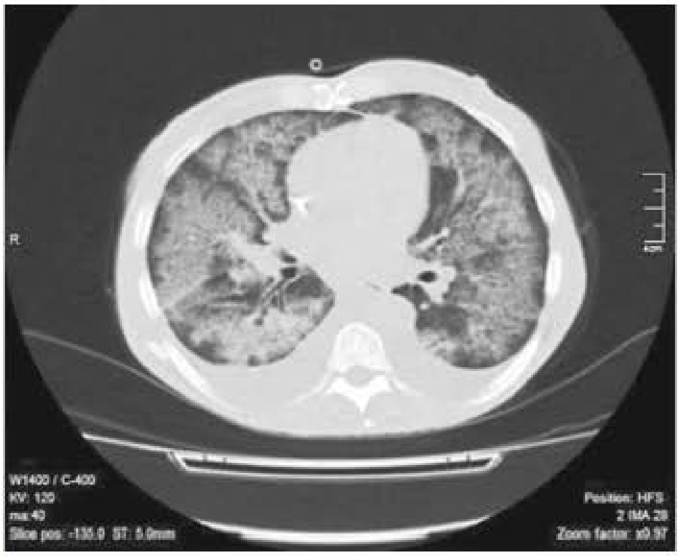


Fig. 39-5. Hemorragia alveolar difusa por crioglobulinemia en una paciente de 55 años portadora de una hepatopatía por virus C en estadio cirrótico.

Exámenes complementarios

En el paciente con hemoptisis, los **estudios de laboratorio básicos** y directamente relacionados incluyen la valoración del hemograma, de la función renal y de la coagulación y la hemostasia. El primero permite valorar la magnitud del sangrado y descartar la trombocitopenia como causa única o sobreagregada. La función renal puede encontrarse alterada por hipoperfusión y como partícipe de los síndromes pulmón-riñón como ocurre en ciertas vasculitis. La exclusión de los síndromes hemorragíparos es necesaria no solo por el papel patogénico en la hemoptisis, sino también para indicar los estudios complementarios invasivos que pueden ser necesarios para el diagnóstico.

La **radiografía de tórax** es una indicación obligada en todo paciente que expectora, ya que la identificación de una imagen puede ser diagnóstica de por sí u orientar hacia estudios de mayor complejidad.

Si se observa una imagen de aspecto tumoral, es necesario indicar la realización de una **tomografía computarizada (TC)** que facilite la precisión de la lesión y completar el estudio con **fibrobroncoscopia** para la visión *in situ* del tumor y la toma biópsica para su estudio histopatológico. En los casos en que el tumor no sea endoluminal, pero que haga compresión extrínseca de la luz bronquial, se puede realizar una **biopsia transbronquial**.

Si la alteración es compatible con bronquiectasias (imagen areolar aplanada), la TC es el mejor método para su detección.

Si se visualizan cavernas únicas o múltiples, la tuberculosis ocupa una instancia prioritaria. La caverna activa, bacilífera, presenta un nivel líquido en su interior y tiene condensación pericavitaria y bronquio de avenamiento. En las cavidades viejas con paredes finas se puede sospechar la infección por *Aspergillus* por la presencia en su interior de una imagen densa de aspecto nodular, el llamado *signo del cascabel,* considerado típico del aspergiloma.

Los abscesos de pulmón con bronquio de avenamiento pueden ser causa de hemoptisis, pero no reúnen las características de la cavidad TBC y el interrogatorio es muy orientador por el volumen de lo expectorado y por la fetidez del aliento. Se debe completar el estudio con endoscopia y lavado bronquial para la identificación bacteriológica, fundamentalmente cuando el examen directo sea negativo.

Una alternativa de diagnóstico clínico y con radiografía de tórax muy poco demostrativa es la bronquitis aguda o crónica. En estos casos la observación endoscópica de la mucosa bronquial asegura esta posibilidad, a la par que excluye otras.

A manera de síntesis, tanto la TC como la fibrobroncoscopia se complementan y son necesarias para la formulación de un diagnóstico adecuado. Estos dos procedimientos pueden ser indistintamente elegidos o complementarios en los pacientes con condiciones de riesgo y radiografía de tórax normal:

- sexo masculino
- mayores de 50 años (otros estudios incluyen mayores de 40 años)
- tabaquista (más de 40 "paquetes-año")
- duración de la hemoptisis mayor de una semana

Sin estas circunstancias, se estima que la posibilidad de encontrar un tumor broncogénico es baja.

En el estudio de un paciente con hemoptisis debe tenerse en cuenta que ningún examen sustituye a otro o lo evita, sobre todo cuando la radiografía de tórax es normal (**fig. 39-6**).

DISNEA

Definición

El vocablo **disnea**, de origen grecolatino, significa mal-respirar y se define como la "sensación desagradable y dificultosa de la respiración" como consecuencia de la percepción de una función que, normalmente, no llega al plano de la conciencia.

La disnea es un motivo frecuente de consulta que debe ser adecuadamente interpretado para determinar su origen (véanse también **caps. 15** *Disnea* y **33-1** *Disnea*).

Fisiopatología

El **sistema respiratorio** tiene la función de extraer el oxígeno del aire atmosférico hacia los alvéolos, donde se produce el intercambio gaseoso, y su difusión a la sangre a través de la membrana alveolocapilar y del dióxido de carbono en sentido contrario. El funcionamiento normal depende de:

- El ***centro respiratorio***, que funciona de forma automática y rítmica, en virtud de la excitación:

  - nerviosa, a través del reflejo neumovagal de Hering y Breuer
  - química: indirecta a través de los quimiorreceptores aórticos y carotídeos sensibles a la hipoxemia y a la hipercapnia, y directa por hipercapnia y acidosis
  - mecánica, mediada por los presorreceptores de la aurícula derecha, de la vena cava (aumento de la presión venosa), aórticos y carotídeos (disminución de la presión sanguínea)

- La ***bomba respiratoria***, en la que intervienen:

  - músculos respiratorios
  - nervios periféricos que transmiten las órdenes del centro respiratorio a los músculos de la respiración
  - pared torácica y espacio pleural que determinan la presión intratorácica negativa
  - tubería bronquial

- El ***intercambio gaseoso***, que depende fundamentalmente de la membrana alveolocapilar.

El **sistema cardiovascular** es el encargado de distribuir la sangre oxigenada, que llega a las cavidades izquierdas, a los tejidos metabólicamente activos y luego traer el dióxido de carbono de estos hacia el pulmón. Para que esto ocurra correctamente y el paciente no sienta disnea, el corazón se debe llenar y contraer sin

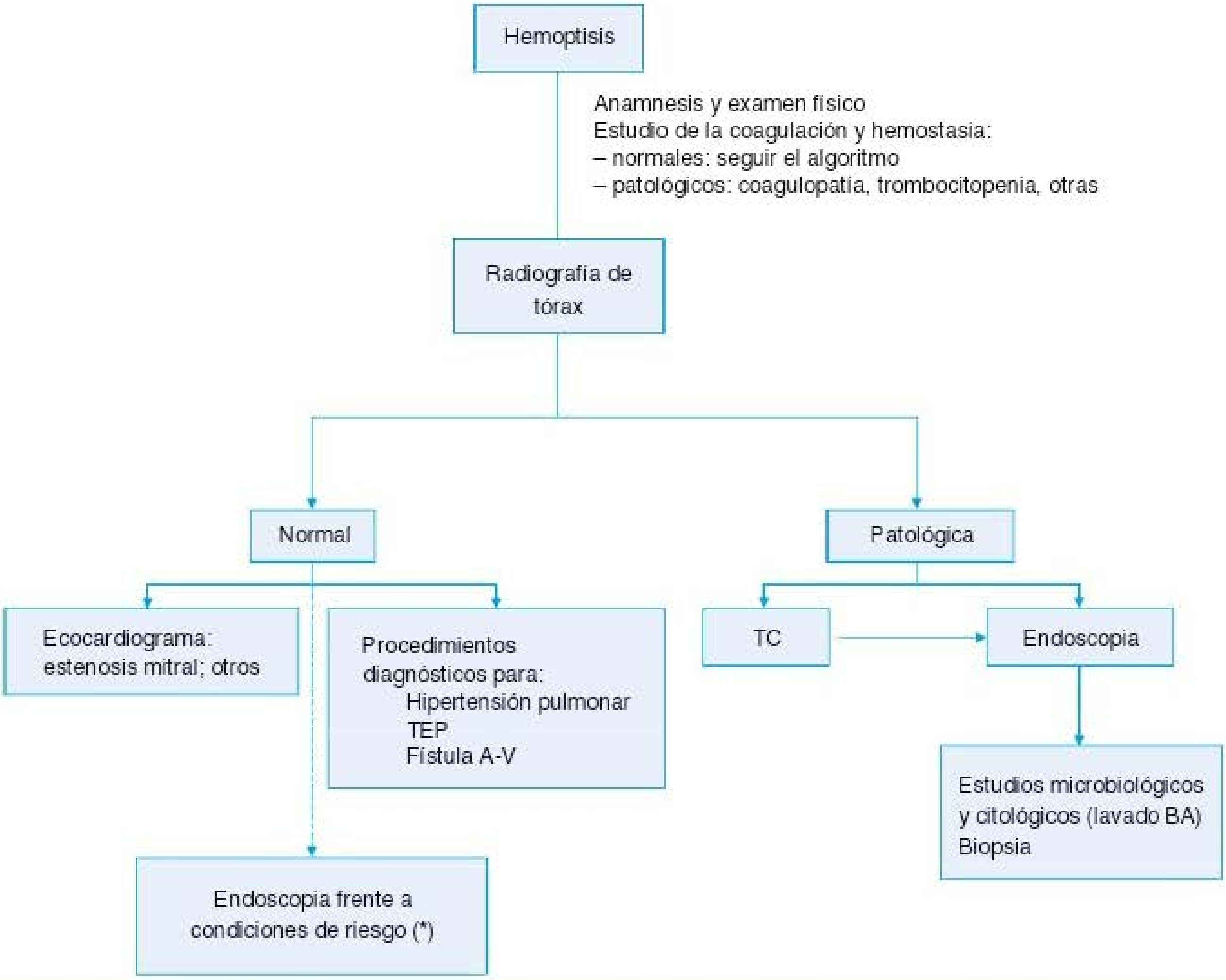

Hemoptisis
Anamnesis y examen físico
Estudio de la coagulación y hemostasia:
– normales: seguir el algoritmo
– patológicos: coagulopatía, trombocitopenia, otras
Radiografía de tórax
Normal
Patológica
Ecocardiograma: estenosis mitral; otros
Procedimientos diagnósticos para:
Hipertensión pulmonar
TEP
Fístula A-V
TC
Endoscopia
Estudios microbiológicos y citológicos (lavado BA)
Biopsia
Endoscopia frente a condiciones de riesgo (*)

Fig. 39-6. Algoritmo para el estudio de la hemoptisis. (*) Sexo masculino; mayores de 50 años (o mayores de 40 años); tabaquista (más de 40 "paquetes-año"); duración de la hemoptisis mayor de una semana.

generar aumento de las presiones en el capilar pulmonar. Además, la concentración de hemoglobina debe ser normal, ya que es el principal transportador de oxígeno en la sangre. Los mecanismos de disnea en la afección cardíaca responden a diversas causas:

- disminución de la distensibilidad (*compliance*) secundaria a la estasis pulmonar
- aumento de la resistencia al flujo aéreo por el edema de la mucosa bronquial (asma cardíaca)
- hipoxia y caída de la tensión arterial en el cayado aórtico y en el seno carotídeo

Las alteraciones del aparato respiratorio y cardiovascular en cualquiera de estos niveles desde el centro respiratorio hasta la hemoglobina pueden provocar disnea y su presencia pone en evidencia un ***aumento del trabajo respiratorio***. Este puede definirse como la acción que realizan los músculos de la respiración contra tres resistencias:

- *La de los tejidos elásticos de los pulmones y del tórax* (distensibilidad): ejemplos de su disminución son la congestión pulmonar por insuficiencia cardíaca izquierda y estrechez mitral, la fibrosis pulmonar, las enfermedades de la pleura y el dolor costal, entre otros.
- *La del paso del aire por el árbol respiratorio*, que normalmente es laminar y que en casos de obstrucción de la luz se hace turbulento; la espiración pasa a ser un fenómeno activo que intenta complementar la elasticidad toracopulmonar (inversa de la distensibilidad) para evitar el atrapamiento aéreo.
- *La de los tejidos no elásticos.*

Según la resistencia alterada, se puede atribuir la *disnea* por enfermedad del aparato respiratorio a dos mecanismos básicos:

- La disminución de la distensibilidad, que caracteriza a las ***enfermedades restrictivas*** toracopulmonares.
- El aumento de la resistencia al flujo aéreo, como ocurre en las ***enfermedades obstructivas***.

Algunos pacientes desarrollan disnea cuando realizan una actividad física vigorosa, aunque el sistema respiratorio y el cardiovascular sean normales y la concentración de hemoglobina, adecuada. En estos casos el sedentarismo y la falta de entrenamiento físico son los responsables y es típico que los pacientes la describan como "fatiga o respiración pesada".

Clasificación

En relación con la **severidad de la disnea**, se utiliza la clasificación funcional de la *New York Heart Association* (**cuadro 39-4**).

Enfoque diagnóstico

Frente a un paciente con disnea, el médico trata de diferenciar rápidamente si es de origen respiratorio o cardiovascular. El interrogatorio y el examen físico permiten hacerlo en la mayoría de los casos.

Anamnesis

Los antecedentes recabados de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), asma, neumopatías intersticiales, o la presencia de factores de riesgo aterogénico orientan el diagnóstico.

El ***lenguaje*** que utilizan los pacientes para describir la disnea muestra que este síntoma incluye una gran variedad de sensaciones. Sin embargo, la evaluación cuidadosa de las palabras o términos utilizados puede ser valiosa para el diagnóstico de la enfermedad subyacente.

La ***forma de expresar*** la dificultad respiratoria en el interrogatorio se relaciona con el mecanismo fisiopatológico y este, con la entidad que la determina. Desde 1980 se han diseñado distintos cuestionarios que ayudan al médico y al paciente a definir o describir la dificultad de la respiración. Así, el paciente puede expresar:

- *Sofocación o ahogo:* sugiere edema alveolar, por ejemplo, insuficiencia cardíaca izquierda aguda.
- *Falta de aire o respiración rápida y superficial:* indica disminución de la distensibilidad toracopulmonar, por ejemplo, enfermedades respiratorias y cardíacas que producen restricción.
- *Sensación de asfixia o urgencia por respirar:* estimulación del centro respiratorio por entidades que cursan con hipoxemia.
- *Respiración difícil o esfuerzo para respirar:* obstrucción de la vía aérea y enfermedades neuromusculares, por ejemplo, miastenia grave o síndrome de Guillain-Barré.
- *Insuficiente penetración del aire en los pulmones, opresión torácica, dificultad para entrar el aire:* broncoconstricción y edema intersticial por asma bronquial.
- *Fatiga o respiración pesada:* inadecuado aporte de oxígeno a los músculos que sugiere falta de entrenamiento físico.

En relación con la ***severidad***, es importante interrogar sobre la clase funcional de la disnea (véase **cuadro 39-4**). La disnea de esfuerzo tiene una sensibilidad del 100% para el diagnóstico de insuficiencia cardíaca, aunque su especificidad es baja. La rapidez con que se desarrollan los síntomas durante el esfuerzo también puede orientar al diagnóstico. Aquella que se presenta precozmente (50-100 pasos) corresponde a insuficiencia cardíaca. En cambio, la que aparece durante una actividad física más intensa es característica del asma inducida por el ejercicio.

Una vez conocida la clase funcional, el interrogatorio debe precisar su ***forma de aparición o comienzo:***

- **Disnea aguda:** se desarrolla en minutos u horas y se produce por un número limitado de causas (**cuadro 39-5**). Es típico que se acompañe de otros síntomas y signos que orientan al diagnóstico, como la presencia de dolor precordial y de factores de riesgo aterogénico en el síndrome coronario agudo. Sin embargo, otras veces la disnea aparece sin otros síntomas ni signos acompañantes como ocurre en el tromboembolismo de pulmón (TEP). En estos casos cobran importancia la sospecha clínica y la presencia de factores que deben buscarse mediante la anamnesis.
- **Disnea crónica:** se desarrolla en el transcurso de semanas o meses y en general aparece en pacientes con historia de enfermedad cardiopulmonar. En un estudio de 85 pacientes con disnea crónica, la impresión diagnóstica basada solo en la historia clínica fue la correcta en el 66% de los casos (**caso clínico 39-3**). Esto demuestra la importancia de los métodos complementarios para llegar al diagnóstico de certeza. En la mayoría de los pacientes, la disnea crónica de etiología no aclarada se debe a:
  - Asma.
  - Enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
  - Enfermedad del intersticio pulmonar.
  - Insuficiencia cardíaca.

CUADRO 39-4. Clasificación de la disnea *(New York Heart Association)*

Grado I	El paciente presenta disnea cuando realiza grandes esfuerzos (correr, subir varios pisos de escalera, deportes, trabajos físicos intensos), que efectuaba sin molestias poco tiempo antes
Grado II	El paciente presenta disnea cuando realiza esfuerzos moderados cotidianos (caminar, correr un breve trecho, subir un piso de escalera)
Grado III	El paciente presenta disnea cuando realiza esfuerzos ligeros (higienizarse, vestirse, hablar, comer)
Grado IV	El paciente presenta disnea en pleno reposo físico y mental

CUADRO 39-5. Forma de aparición de la disnea

Súbita, brusca, paroxística	- Síndrome coronario agudo - Rotura de una cuerda tendinosa valvular cardíaca por isquemia, espontánea o por endocarditis infecciosa - Insuficiencia cardíaca aguda: asma cardíaca y edema agudo de pulmón - Crisis de asma bronquial - Tromboembolismo de pulmón - Neumotórax
Progresiva o de instalación en semanas o meses	- Insuficiencia cardíaca crónica evolutiva - EPOC - Enfermedades del intersticio pulmonar - Asma bronquial

CASO CLÍNICO 39-3

Simona, de 69 años, consulta por disnea progresiva hasta clase funcional IV de un mes de evolución, precedida de dolor en la región anterior del hemitórax derecho y tos seca. En el examen físico se constatan los siguientes signos vitales: TA 120/80 mm Hg FC 78 lat/min, FR 22/min, afebril, saturación de la hemoglobina 92% con FiO_2 del 21%. En la auscultación pulmonar presenta el murmullo vesicular abolido y matidez hasta el campo medio del hemitórax derecho, con columna mate. Se detecta un nódulo en el cuadrante superoexterno de la mama derecha. En la radiografía de tórax se observa el hemitórax derecho con opacidad homogénea hasta el campo medio y desplazamiento del mediastino hacia la izquierda.

¿Cuál es el síndrome que presenta esta paciente?

¿Qué dato del examen físico puede tener vinculación con su etiología?

Comentario

Desde el punto de vista semiológico, la paciente presenta un síndrome de derrame pleural que está certificado por la radiografía de tórax. La topografía del nódulo mamario sugiere un cáncer de mama en una mujer menopáusica. El derrame homolateral puede ser metastásico.

Para la confirmación se requieren mamografía, ecografía y biopsia de mama, además del estudio histopatológico del líquido pleural que, con frecuencia, es un exudado hemorrágico.

Se debe preguntar, además, acerca de la ***posición en que aparece o se exacerba*** la disnea, que puede definir alguna de las siguientes situaciones de gran valor diagnóstico:

- **Ortopnea:** se presenta cuando el enfermo se encuentra en decúbito dorsal y lo obliga a adoptar la posición de sentado. Caracteriza a la insuficiencia cardíaca izquierda grave y al asma bronquial. En este último caso, la posición de sentado mejora la acción de los músculos accesorios de la respiración (es preferencial y no obligada).
- **Disnea paroxística nocturna:** despierta al paciente con sensación de ahogo y lo obliga a incorporarse en busca de alivio. En la insuficiencia cardíaca se la atribuye a la reabsorción de los edemas y al consiguiente aumento del retorno venoso al corazón. Si la disnea paroxística nocturna se presenta inmediatamente después de acostarse, debe atribuirse a los cambios de la presión intratorácica que aumentan bruscamente el retorno venoso al corazón derecho. En otros casos, como en el asma bronquial, la causa es el broncoespasmo (asma nocturna).
- **Trepopnea:** cuando el paciente prefiere el decúbito lateral derecho o izquierdo, se observa en el derrame pleural de magnitud, el paciente se acuesta sobre el derrame para mejorar la mecánica respiratoria del hemitórax no afectado.
- **Platipnea:** la disnea que empeora cuando el paciente está de pie y mejora cuando se acuesta. Se observa en casos de *shunts* intracardíacos o intrapulmonares de derecha a izquierda. Es característico del síndrome hepatopulmonar y se acompaña de ortodesoxia (hipoxemia arterial de pie que mejora acostado).

Examen físico

A los fenómenos subjetivos se agregan otros objetivos o signos que el médico debe saber reconocer:

- Alteraciones de la ***frecuencia respiratoria***: *taquipnea* (mayor de 24 respiraciones por minuto) y *bradipnea* (menos de 12 ciclos por minuto).
- Alteraciones de la ***profundidad***: *batipnea* (aumento) e *hipopnea* (disminución).
- Alteraciones de las ***fases respiratorias***:
  - *Disnea inspiratoria* por obstrucción laríngea o traqueal, a menudo con disfonía: puede acompañarse de *cornaje* y *estridor* (inspiración y a veces espiración ruidosas) y de *tiraje* (depresión de las fosas supraesternal y supraclaviculares y espacios intercostales y epigástrico) por el aumento de la presión negativa intratorácica.
  - *Disnea espiratoria*, característica en el asma bronquial, con la auscultación de *roncus* y *sibilancias*.
- ***Modificaciones del patrón ventilatorio*** normal:
  - *Restrictivo:* taquipnea e hipopnea.
  - *Obstructivo:* bradipnea fundamentalmente espiratoria.
- Signos de ***insuficiencia cardíaca***:
  - *Falla anterógrada:* piel húmeda, fría y pálida con cianosis distal o sin ella.
  - *Falla retrógrada:* estertores crepitantes bibasales en ascenso y sibilancias.

En la **anemia intensa**, la disnea es solo de esfuerzo y el paciente la refiere como cansancio fácil. En la **acidosis**, el aumento de la concentración de hidrogeniones estimula los quimiorreceptores y provoca hiperventilación, respiración acidótica de Kussmaul (**Epónimos**) y el paciente suele no referir disnea.

Exámenes complementarios

El laboratorio de rutina permite excluir la anemia.

La medición en la sangre del **péptido natriurético auricular (ANP)** y del **péptido natriurético cerebral (BNP)**, que aumentan en respuesta a un aumento de las presiones de llenado ventricular, es de un valor indudable en el diagnóstico diferencial de la disnea aguda. En especial en los pacientes añosos, en quienes es frecuente el compromiso concurrente cardíaco y pulmonar, que plantea un difícil problema diagnóstico.

El electrocardiograma, la radiografía de tórax, el eco-Doppler color y el examen funcional respiratorio permiten, en la mayoría de los casos, establecer el diagnóstico del origen de la disnea.

DOLOR TORÁCICO

Definición

El dolor torácico puede deberse a múltiples causas; sobre la base de la anamnesis, el examen físico, el electrocardiograma y la radiografía de tórax, se procura descartar, con la mayor precisión y rapidez posibles, las causas que ponen en riesgo la vida del paciente. En la población con riesgo de padecer cardiopatía isquémica es necesario descartar en primer término el origen anginoso del dolor torácico. Teniendo en cuenta este concepto básico, solo se hará referencia en este apartado a aquellos dolores que tienen su origen en el aparato respiratorio y en la caja torácica (véanse también **caps. 33-2** *Dolor* y **44-1** *El paciente con dolor torácico*).

Fisiopatología

Los siguientes son algunos conceptos anatomofisiológicos relacionados con el dolor torácico:

- El pulmón y la pleura visceral carecen de terminaciones nerviosas receptoras del dolor.
- Las fibras desde la pleura parietal y las esofágicas se proyectan de C7 a D12.
- Las fibras localizadas en la pleura diafragmática se proyectan a nivel cervical (C3-C4) a través del nervio frénico y, por lo tanto, el dolor pleural puede referirse a la base del cuello y al hombro.

El origen del dolor torácico puede ser:

- **Visceral:** la estimulación nociceptiva de las estructuras vasculares o vísceras intratorácicas da origen a la percepción del dolor visceral, que se caracteriza por ser difuso (como una presión) y suele producir el aumento del tono muscular y desencadenar respuestas autonómicas (cambios en la frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria y presión arterial). En general, el dolor puede estar referido a regiones cutáneas que son inervadas por los mismos segmentos medulares.
- **Somático superficial:** originado en la piel y en las estructuras musculoesqueléticas, es habitualmente bien localizado, de tipo quemante y suele exacerbarse con los movimientos.

Las aferencias nociceptivas son llevadas al sistema nervioso central por los haces espinotalámicos. El tálamo interactúa con la corteza cerebral, donde la información es elaborada agregándole el componente subjetivo al dolor. Así se explica, en parte, el hecho de que algunos pacientes refieran dolores muy intensos frente a patologías banales y haya escasa manifestación dolorosa en algunas patologías graves. Por lo tanto, la intensidad del dolor no siempre es un sinónimo de enfermedad severa.

Etiología

Las distintas etiologías que pueden producir dolor torácico se describen en el **capítulo 44-1** *El paciente con dolor torácico*. En la mayoría de los casos, el dolor en el tórax no responde a una enfermedad orgánica que lo justifique. En otros, se debe a una costocondritis, a enfermedad por reflujo gastroesofágico y, en un 10% de los casos, a isquemia miocárdica aguda.

En las enfermedades del aparato respiratorio, si bien puede constituir el motivo de consulta por su intensidad (puntada de costado que se exacerba con la respiración), el dolor queda subestimado por los síntomas o signos acompañantes a los que el médico da mayor importancia. Se observa en:

- *Afecciones traqueobronquiales:* de localización retroesternal, carácter urente y acompañado de tos irritativa, seca y persistente.
- *Compromiso de la pleura parietal, mediastínica o diafragmática:* con frecuencia es referido como una puntada en la región lateral del tórax. Las patologías prevalentes que lo provocan son la neumonía, el infarto de pulmón con contacto pleural y las enfermedades de la pleura.
- En la *pleuritis aguda* el dolor se alivia con el derrame en tanto se incrementa la disnea. El *neumotórax* es una de las causas más frecuentes de dolor agudo y, cuando es espontáneo, puede asociarse o no con una patología pulmonar subyacente.
- En el cáncer de pleura (*mesotelioma*) el dolor torácico es constante y menos localizado.
- En los procesos inflamatorios ubicados por encima o por debajo del diafragma el dolor se refiere al hombro y al cuello homolateral (nervio frénico) y puede acompañarse de paresia del hemidiafragma afectado.
- El *cáncer broncogénico* provoca dolor por invasión de la pleura y de la pared costal; es constante y progresivo. Otras veces responde a metástasis vertebrales con osteólisis. En sus estadios iniciales, limitado a la mucosa bronquial, el cáncer no duele.

Entre los numerosos síndromes dolorosos de origen parietal merecen especial mención:

- El *síndrome apicocostovertebral* o de *Pancoast-Tobías*, producto de la invasión de las últimas raíces del plexo braquial por un carcinoma broncogénico, por lo general adenocarcinoma, del orificio superior del tórax (vértice pulmonar). Se caracteriza por intenso dolor en el hombro, en el dorso torácico y en la cara interna del miembro superior homolateral, que obliga a su aducción permanente; una radiografía descentrada de los vértices pulmonares aclarará el diagnóstico. Se acompaña del *síndrome de Claude Bernard-Horner* (**fig. 39-7**).
- El *síndrome de Tietze*, tumoración unilateral que no presenta rubor ni aumento de la temperatura local, pero sí sensibilidad a la palpación y que se localiza en la primera, segunda o tercera articulación condroesternal como resultado de una costocondritis.
- El *síndrome del desfiladero costoclavicular* reúne un variado grupo de afecciones producto de la compresión del paquete vasculonervioso a su paso por la encrucijada formada entre los músculos escalenos, el "piso" costoclavicular y la inserción del pectoral menor (orificio superior del tórax). Puede deberse a anomalías óseas (costilla cervical, megaapófisis transversa o callos costales) o musculares (hipertrofia de los escalenos, músculo subclavio o rafes aponeuróticos interescalénicos). Los síntomas pueden ser neurológicos o vasculares; se destaca el dolor continuo o intermitente, espontáneo o desencadenado por determinadas posturas o movimientos; puede iniciarse por la noche en

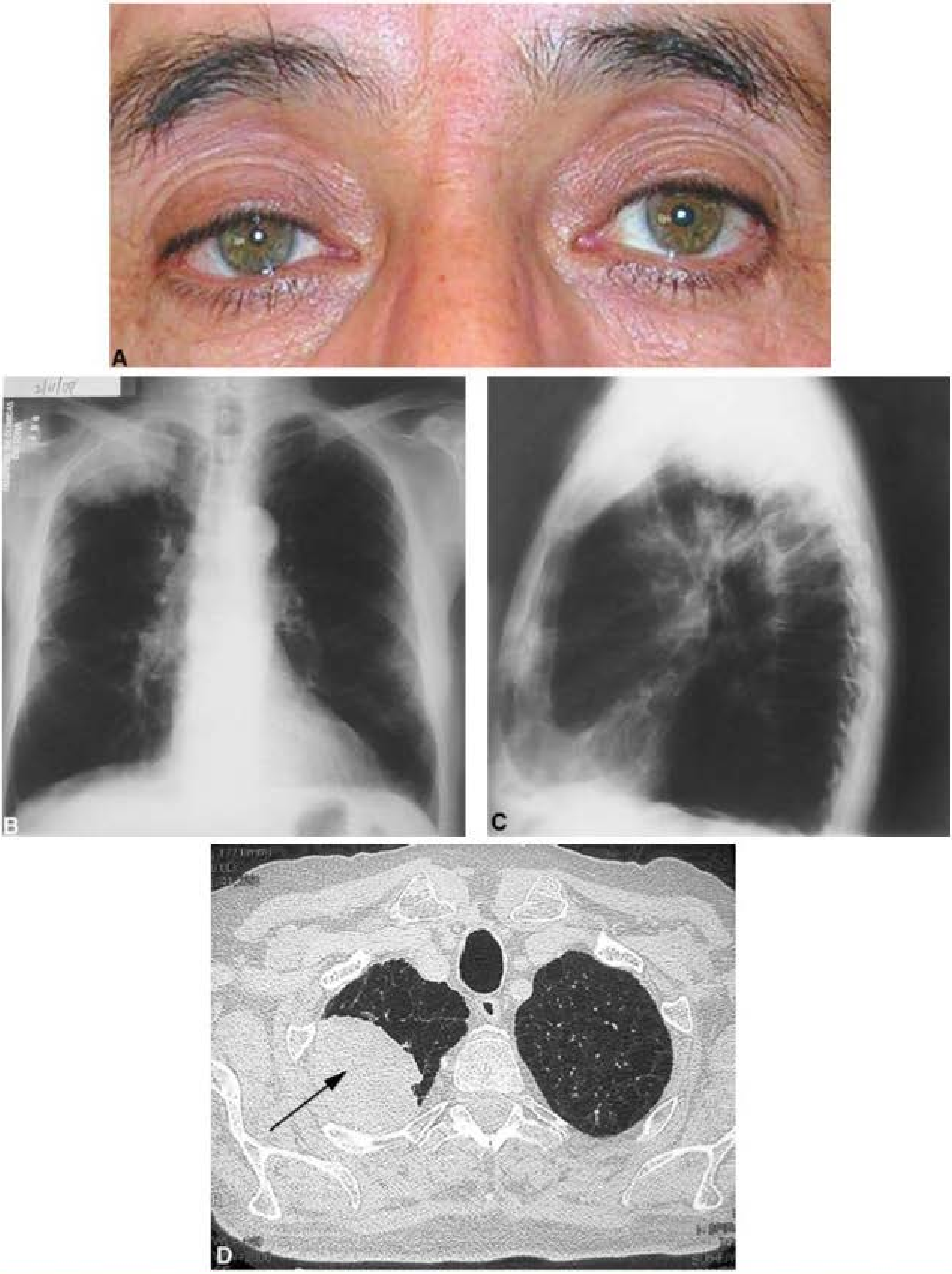


Fig. 39-7. A. Ptosis y anisocoria por miosis derecha secundaria a un síndrome de Horner. **B** y **C.** Radiografía de tórax de frente y perfil. Hiperinsuflación pulmonar, diafragmas aplanados, aumento del tamaño del espacio claro precardíaco y una opacidad homogénea ubicada en el vértice del pulmón derecho. **D.** Tomografía computarizada de tórax: tumor del vértice pulmonar (flecha), sólida, periférica, con una amplia base de contacto pleural y sin osteólisis. Las imágenes corresponden a un varón de 74 años con antecedentes de tabaquista. El diagnóstico final fue síndrome de Pancoast-Tobías por un carcinoma epidermoide del sulcus pulmonar superior derecho (gentileza del doctor Marcelo J. Melero).

la cama y en situaciones de relajación muscular, acompañarse de parestesias e irradiarse a la mano en los territorios correspondientes a C7 o D1. La prueba de Adson se basa en objetivar la desaparición del pulso radial durante la abducción, extensión y rotación externa del brazo (poniendo los brazos en cruz) mientras el pa-

ciente gira la cabeza en sentido contralateral al brazo que se examina. En ese momento la presión de los escalenos puede comprimir la subclavia y hacer desaparecer el pulso radial. La prueba siempre debe hacerse en ambos lados de forma comparativa (**fig. 39-8**).
- El *síndrome de Cyriax-Davies-Colley* se caracteriza por la exquisita sensibilidad en el extremo distal de las costillas flotantes, en general con los movimientos o los cambios de posición que originan la contracción de los músculos blandos del abdomen que en ellas se insertan; el *signo de la tecla* (presión digital dolorosa sobre el extremo sensible de cada costilla) confirma el diagnóstico.
- El *síndrome de compresión radicular* se origina en lesiones vertebrales localizadas entre la cuarta vértebra cervical y la duodécima dorsal generadas por espondiloartrosis, metástasis de tumores sólidos, mal de Pott, mieloma múltiple y tumores intrarraquídeos de cualquier naturaleza. El dolor suele estar acompañado por hipoestesia o hiperestesia cutánea en franja.
- El *virus del herpes zóster* puede provocar también dolor radicular: la erupción eritematovesiculosa de distribución metamérica aclara el diagnóstico.

Enfoque diagnóstico

En un paciente con dolor torácico, el objetivo principal es descartar en primer lugar aquellas patologías potencialmente mortales (infarto agudo de miocardio, embolia de pulmón, disección aórtica y neumotórax a tensión).

Anamnesis

Es indispensable realizar una anamnesis completa haciendo hincapié en los siguientes puntos:

- Presencia de factores de riesgo.
- Características del dolor, especialmente sus modificaciones con la tos y la respiración:
  - Si se exacerba con la respiración se debe sospechar afectación de la pleura (derrame, neumotórax).
  - Si aumenta con la tos, el estornudo y la defecación, debe evaluarse la compresión radicular por espondilitis y espondiloartrosis, discopatías, metástasis, etc.
  - Otras veces, el dolor precede, incluso en varios días, a la aparición de lesiones cutáneas eritematovesiculosas provocadas por el virus del herpes zóster.
- Síntomas acompañantes: tos y disnea, entre los más frecuentes. Frente a la asociación con tos se plantean, como diagnósticos diferenciales: infección respiratoria, isquemia miocárdica con insuficiencia cardíaca, neoplasia de pulmón, tromboembolismo pulmonar y enfermedad por reflujo gastroesofágico.

La evaluación clínica inicial basada en estos datos de la anamnesis permitirá estimar la probabilidad de que se trate de una causa orgánica y su etiología más probable, que dirigirán el examen físico y la solicitud de estudios diagnósticos.

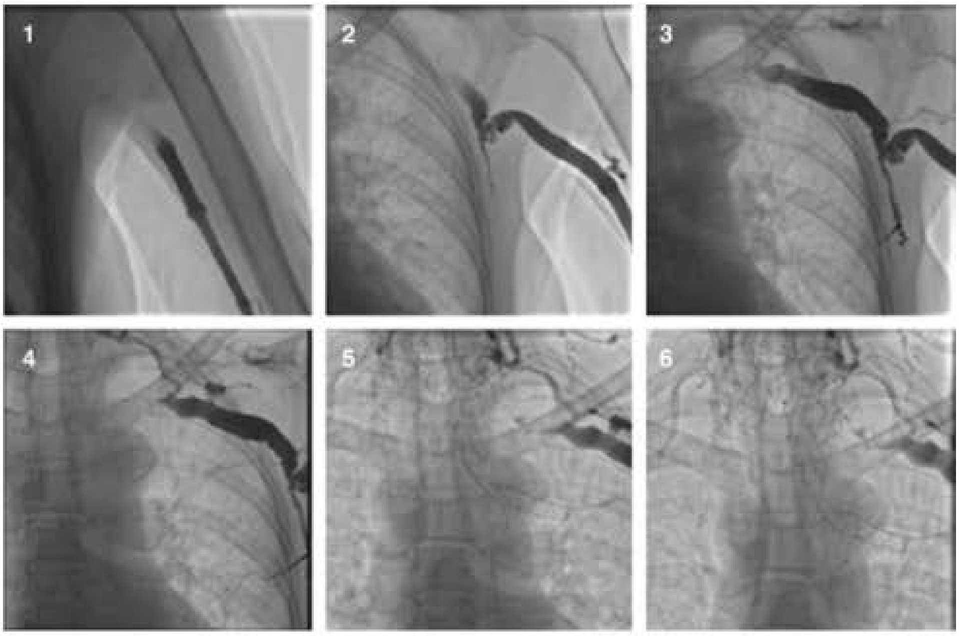


Fig. 39-8. Venografía a través de la vena radial izquierda con imágenes secuenciales del progreso de la sustancia de contraste, que muestran una marcada dilatación venosa en todo su trayecto (1 a 3) hasta la entrada entre la primera costilla y la clavícula (4) y, desde allí, la misma morfología de la derecha (5-6). Se trata de una mujer de 73 años que consultó por tumefacción de la región supraclavicular izquierda, dolor y parestesias intermitentes en la región precordial izquierda y la mano del mismo lado, de años de evolución. El eco-Doppler cervical mostró trombosis de las venas yugular interna y axilar izquierdas y la tomografía computarizada de tórax descartó la presencia de lesiones tumorales compresivas.
La venografía fue compatible con un síndrome del opérculo torácico, y la cirugía, con resección de la primera costilla y liberación del paquete vasculonervioso, permitió recuperar el flujo venoso e hizo desaparecer el dolor y las parestesias.

Examen físico

Puede ser normal o poner en evidencia distintos síndromes respiratorios (véase **cap. 41** *Examen físico del aparato respiratorio*) entre los que se destacan:

- Síndrome de derrame pleural.
- Síndrome de condensación pulmonar por una neumonía.
- Síndrome de neumotórax.
- Síndrome canalicular.

Exámenes complementarios

El *electrocardiograma (ECG)* y la *radiografía de tórax* son dos herramientas imprescindibles en la evaluación de un paciente con dolor torácico.

> En la mayoría de los casos de dolor torácico, con la anamnesis, el examen físico, el ECG y la radiografía de tórax se puede formular una hipótesis diagnóstica correcta.

La *TC de tórax* sin contraste complementa los hallazgos de la radiografía convencional y la *angiotomografía* es de elección frente a la sospecha clínica de tromboembolismo con infarto de pulmón o sin él.

CIANOSIS

Definición

Se denomina cianosis a la coloración azulada de la piel y de las mucosas que se observa cuando la hemoglobina reducida supera los 5 g/dL de sangre capilar (véase **cap. 16** *Cianosis*). Su presencia depende de la concentración absoluta de hemoglobina reducida en la sangre capilar. Este valor es el promedio de la suma de la hemoglobina reducida arterial (0,45 g/dL) y de la venosa (3,75 g/dL) y es necesario superar los 5 g/dL para que se manifieste clínicamente. Esta cifra se alcanza con facilidad en los pacientes con poliglobulia, aun con insaturación arterial mínima, en quienes la cianosis es frecuente y, por el contrario, muy difícil de alcanzar en los pacientes con anemia severa.

La cianosis rara vez es motivo de consulta, si bien puede ser advertida por el mismo enfermo que refiere disnea; con mayor frecuencia es un familiar, por ejemplo los padres de un niño, los que observan el cambio de color de la piel y deciden la consulta.

Clasificación

Sobre la base de su **localización o distribución** la cianosis se clasifica en:

- *Generalizada:* se observa preferentemente en los lóbulos de las orejas, la nariz, los labios y las mucosas yugal y lingual. En las extremidades se detecta en los dedos y en los lechos ungueales, pero en los casos severos puede extenderse a toda la superficie cutánea.
- *Localizada:* cuando solo se observa en alguna de las áreas ya mencionadas; por ejemplo, en las obstrucciones venosas.

De acuerdo con el **mecanismo de producción** la cianosis se define como:

- *Central:* cuando la causa se debe a la insaturación arterial de oxígeno o a variantes de la hemoglobina con baja afinidad por el oxígeno.
- *Periférica:* cuando habiendo una saturación arterial normal el trastorno reside en un aumento de la extracción del oxígeno tisular.
- *Mixta:* es la que presenta en su origen factores de causa central y periférica combinados.

Etiología

En el **cuadro 39-6** se presentan las diferentes etiologías de la cianosis de acuerdo con su mecanismo de producción. El ejemplo paradigmático de la cianosis mixta es la insuficiencia cardíaca global, en la cual la congestión pulmonar secundaria a la insuficiencia cardíaca izquierda es la responsable del mecanismo central y la rémora venosa sistémica, de la claudicación del ventrículo derecho del mecanismo periférico.

Enfoque diagnóstico

El cuadro clínico del paciente con cianosis depende de la enfermedad que la produce y la cianosis suele ser un signo siempre acompañante de otras manifestaciones que motivan la consulta.

Anamnesis

Estará dirigida fundamentalmente a la búsqueda de antecedentes de enfermedades broncopulmonares (que orientan hacia la cianosis central) y cardíacas (cianosis periférica o mixta). En todos los casos se preguntará sobre los síntomas concomitantes, el tiempo de evolución de la cianosis y su relación con el esfuerzo.

CUADRO 39-6. Causas de los diferentes tipos de cianosis

Central (insaturación arterial)
De causa pulmonar - Disminución de la PO_2 del aire inspirado - Hipoventilación alveolar: EPOC, debilidad de los músculos respiratorios, deformidades de la caja torácica - Alteraciones de la relación ventilación/perfusión: --- tipo espacio muerto: tromboembolismo pulmonar --- tipo admisión venosa: neumonía, dificultad respiratoria aguda - Alteraciones de la difusión del oxígeno: enfermedades intersticiales, edema pulmonar
De causa cardíaca Cardiopatías con *shunt* de derecha a izquierda: tetralogía de Fallot; comunicación interauricular, interventricular y conducto arterioso con hipertensión pulmonar (complejo de Eisenmenger)
Hemoglobinas con baja afinidad por el oxígeno
Periférica (saturación arterial normal)* - Insuficiencia cardíaca derecha - Shock - Vasoconstricción por exposición al frío, etapa de asfixia del fenómeno de Raynaud, fármacos vasoconstrictores como la ergotamina. - Arteriopatía obstructiva - Oclusión venosa
Mixta - Insuficiencia cardíaca global

*Estas situaciones favorecen el aumento de la extracción periférica de oxígeno y se relacionan con la disminución de la velocidad circulatoria.

Examen físico

La inspección puede mostrar algunas características que orientan al diagnóstico:

- Las cianosis localizadas reconocen una causa periférica.
- Las cianosis generalizadas pueden reconocer una causa periférica o central.
- La presencia de cianosis en las mucosas yugal y lingual induce a considerar la causa central.
- En el conducto arterioso persistente con hipertensión pulmonar puede observarse una cianosis diferencial de los miembros inferiores en relación con los miembros superiores de coloración normal.
- La cianosis de una extremidad que disminuye con su elevación o su calentamiento sugiere claramente un mecanismo periférico de producción.

En el examen físico de la cianosis por mecanismo central es posible encontrar acropaquia o *clubbing*.

Cuando se sospeche una cianosis central, el examen físico se orientará hacia el aparato respiratorio en busca de alteraciones productoras de hipoxemia (bronquitis crónica, neumonía, embolia pulmonar). Frente a una cianosis periférica generalizada, el examen se centrará en el aparato cardiovascular y buscará signos de shock, insuficiencia cardíaca o taponamiento.

Exámenes complementarios

Los estudios complementarios se vinculan a la sospecha diagnóstica y esta, al mecanismo de producción. En la cianosis central los estudios para solicitar dependerán de si la causa es cardíaca o pulmonar. En la cianosis periférica localizada el eco-Doppler es de gran utilidad frente a la sospecha de obstrucción vascular.

Véase **Bibliografía** cap. 39 *Motivos de consulta del aparato respiratorio.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 39 *Motivos de consulta del aparato respiratorio.*

Véase **Autoevaluación** cap. 39 *Motivos de consulta del aparato respiratorio.*

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

40

Antecedentes respiratorios

Fernando G. Lasala, Horacio A. Argente y Marcelo E. Álvarez

DATOS PERSONALES

La ***edad*** del paciente con una afección respiratoria es muy importante, pues el diagnóstico diferencial recorre caminos distintos a partir de este dato. Así, la consulta por hemoptisis induce sospechas etiológicas muy diferentes si ocurre en un paciente joven (tuberculosis, estrechez mitral) o en un adulto (carcinoma broncogénico). Del mismo modo, la evolución y las eventuales complicaciones de enfermedades que aparecen en todos los grupos etarios, como la neumonía, son diferentes según se produzcan en jóvenes, adultos o ancianos. El asma bronquial suele aparecer entre los 10 y los 30 años de vida, aunque puede hacerlo antes o después de ese período. El cáncer de pulmón tiene su mayor incidencia entre los 50 y los 60 años.

El ***domicilio***, el ***tipo de vivienda*** y los ***convivientes*** pueden ser decisivos para la sospecha de enfermedades favorecidas por la falta de higiene, la pobreza, la mala alimentación y la promiscuidad (como es el caso de la tuberculosis pulmonar). También la hidatidosis y las micosis profundas, como la paracoccidioidomicosis, la coccidioidomicosis y la histoplasmosis, se vinculan estrechamente a la vivienda y su ubicación geográfica. Los individuos que viven en alturas mayores de 3.000 metros, por ejemplo, los habitantes del macizo andino (Perú, el altiplano de Bolivia y el noroeste argentino), pueden desarrollar una hipertensión arterial pulmonar moderada, debida a la disminución del tenor de O_2 ambiental (hipertensión pulmonar por anoxia). Frente a un cuadro de neumonía atípica, nunca se dejará de preguntar sobre la presencia de aves en el hogar, por su conocida asociación con la psitacosis.

La ***ocupación*** tiene valor para la sospecha clínica de enfermedades como las alérgicas y las ocupacionales, por ejemplo, la neumoconiosis en personas que trabajan en ambientes cargados de polvo (sílice, asbesto, amianto, berilio, algodón, carbón).

ANTECEDENTES PERSONALES

Por su frecuencia y las complicaciones asociadas (enfermedad pulmonar obstructiva crónica y cáncer de pulmón) es de fundamental importancia interrogar sobre el antecedente de ***tabaquismo***. Deberá averiguarse la edad de comienzo del hábito y la cantidad de cigarrillos por día o atados al año fumados por el paciente. Debe recordarse que el humo de la marihuana tiene 3 veces más alquitrán que el del tabaco y un 50% más de carcinógenos. Además, los cigarrillos de marihuana se fuman sin filtro y se aspiran profundamente.

Hay que interrogar con minuciosidad sobre las ***enfermedades anteriores***, ya que situaciones patológicas previas pueden estar estrechamente relacionadas con el motivo de la consulta actual. Por ejemplo, en un paciente que refiere hemoptisis y tiene claros antecedentes de bronquitis crónica, debe sospecharse la presencia de bronquiectasias. Los pacientes postrados o sometidos a intervenciones quirúrgicas recientes tienen predisposición al tromboembolismo de pulmón, y las cirugías abdominales favorecen el desarrollo de atelectasias pulmonares.

Frente a un cuadro de asma bronquial de reciente comienzo, el antecedente de otras manifestaciones alérgicas como rinitis, urticaria o eccema orientará sobre la etiología de la enfermedad. En asmáticos conocidos, la anamnesis sobre la medicación utilizada para su tratamiento habitual y las características de las crisis anteriores (frecuencia, duración, necesidad de internación o intubación) permitirá una evaluación de la potencial gravedad del cuadro actual.

Ciertos cuadros infecciosos como la gripe, el sarampión y la coqueluche o tosferina pueden complicarse con una neumonía.

Descartadas otras enfermedades del aparato respiratorio, el consumo de fármacos como el enalapril puede ser la causa de una tos persistente.

ANTECEDENTES FAMILIARES

En algunas patologías el *antecedente familiar* es relevante. Un claro ejemplo es la tuberculosis, ya que suelen compartirse los factores predisponentes y es frecuente el contagio familiar. Se preguntará sobre la existencia de miembros de la familia con tos crónica, hemoptisis o fiebre prolongada.

En los pacientes asmáticos es común el antecedente de otros miembros de la familia con manifestaciones alérgicas como rinitis, eccema o urticaria.

En el **cuadro 40-1** se resumen los antecedentes personales y sus relaciones más importantes.

CUADRO 40-1. Repaso de los antecedentes personales y sus relaciones más importantes

Domicilio
- TBC
- micosis
- hidatidosis

Ocupación
- enfermedades alérgicas
- neumoconiosis

Alergia
- rinitis
- asma bronquial

Tabaquismo
- EPOC
- cáncer de pulmón

Cirugía reciente
- tromboembolismo de pulmón
- atelectasia

EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica.

Véase **Autoevaluación** cap. 40 *Antecedentes respiratorios.*

SECCIÓN 3
Examen físico

41

Examen físico del aparato respiratorio

Horacio A. Argente, Marcelo E. Álvarez y Fernando G. Lasala

INTRODUCCIÓN

Las afecciones respiratorias constituyen uno de los motivos de consulta más frecuentes en la práctica cotidiana, razón por la cual los médicos pasan más tiempo revisando el aparato respiratorio que cualquier otro sistema orgánico. Esto explica la necesidad de conocer en detalle el examen físico de este aparato, así como sus posibilidades y limitaciones.

Se hará a continuación una descripción detallada y sistemática de *todos* los procedimientos semiológicos, sin dejar de destacar que en la práctica los médicos los *seleccionan* y *jerarquizan* según las presunciones diagnósticas que surgen del interrogatorio. Asimismo, los hallazgos positivos en cualquiera de estos procedimientos deberán evaluarse dentro del contexto clínico del paciente.

De este modo, frente a un determinado motivo de consulta y después de una anamnesis minuciosa, siguiendo la correcta metodología de los cuatro procedimientos semiológicos (inspección, palpación, percusión y auscultación), con frecuencia se podrá confirmar la hipótesis diagnóstica. En otros casos (examen físico sin hallazgos semiológicos), serán necesarios los estudios complementarios para confirmar o descartar esa hipótesis.

GENERALIDADES

Para efectuar un examen físico adecuado del aparato respiratorio es necesario conocer, en primer lugar, la **topografía torácica**, que se construye sobre la base de líneas convencionales que delimitan regiones también convencionales (**fig. 41-1**) y, en segundo lugar, la proyección de los lóbulos pulmonares sobre la superficie del tórax (**fig. 41-2**).

El reconocimiento adecuado de la topografía torácica permitirá comprender que, cuando se examinan las regiones anteriores, se están explorando fundamentalmente los lóbulos superiores y, cuando se lo hace con las posteriores, se exploran los inferiores; además, una gran superficie del pulmón se proyecta sobre la región lateral que, por lo común, se olvida en el examen físico. Permitirá, además, referir con precisión la ubicación de los hallazgos semiológicos que constituyen diferentes síndromes clínicos y que pueden afectar áreas localizadas (neumonía de la base derecha), todo un hemitórax (neumotórax) o ser bilaterales y difusos (enfisema pulmonar, enfermedad intersticial).

Se deberán reconocer además, por inspección y palpación, los **reparos anatómicos**. Estos son:

- Clavículas.
- Esternón:
  - horquilla
  - ángulo esternal de Louis
  - apéndice xifoides
  - ángulo epigástrico
- Mamilas: corresponden en el hombre al cuarto espacio intercostal.
- Escápulas:
  - espina: su extremo interno corresponde a la tercera vértebra dorsal
  - ángulo inferior: corresponde a la séptima vértebra dorsal
- Apófisis espinosa prominente de la séptima vértebra cervical.

El conocimiento de la topografía torácica y de los reparos anatómicos, junto con la **maniobra para contar**

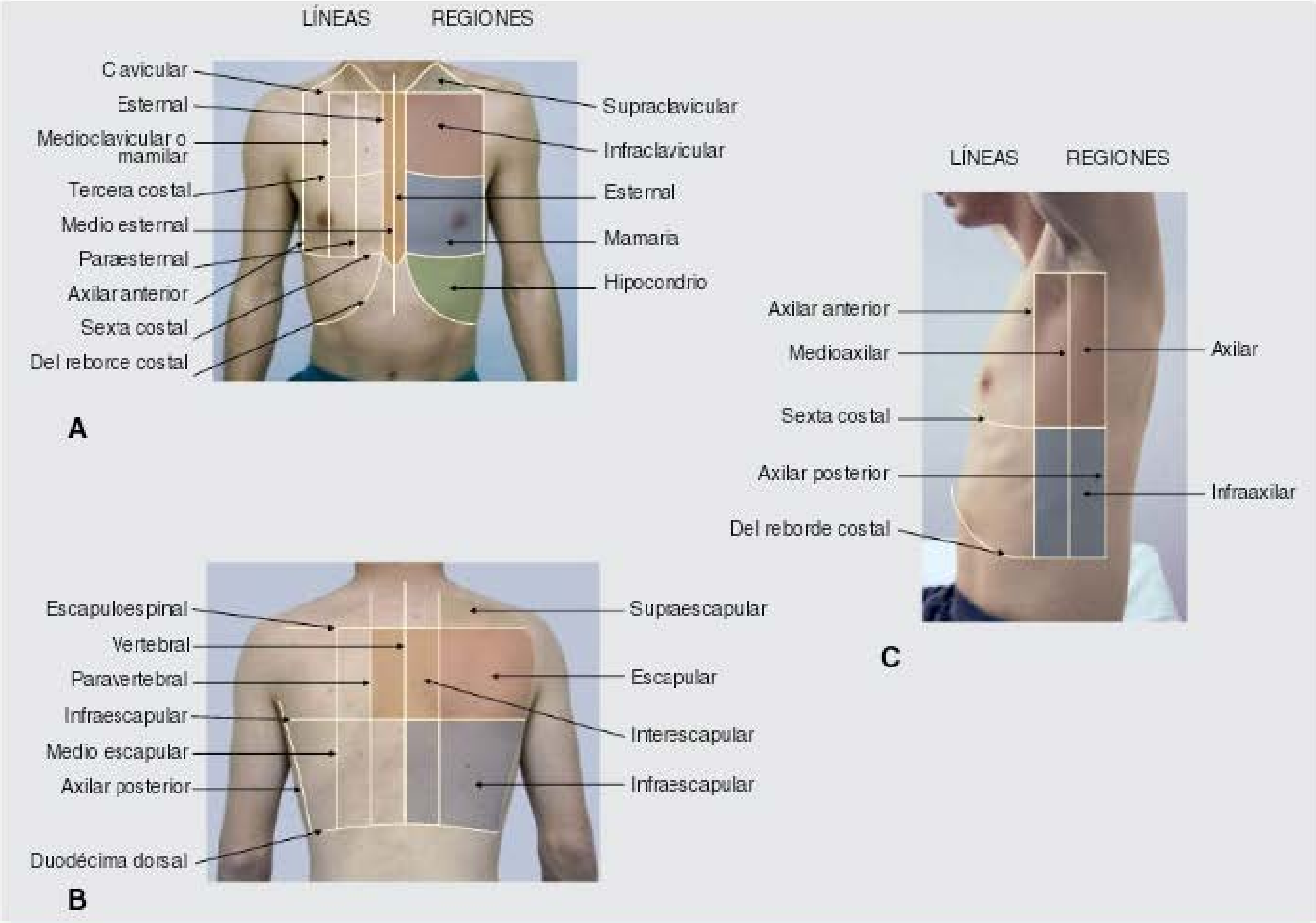

LÍNEAS
REGIONES
Clavicular
Esternal
Medioclavicular o mamilar
Tercera costal
Medio esternal
Paraesternal
Axilar anterior
Sexta costal
Del reborde costal
Supraclavicular
Infraclavicular
Esternal
Mamaria
Hipocondrio
A
Escapuloespinal
Vertebral
Paravertebral
Infraescapular
Medio escapular
Axilar posterior
Duodécima dorsal
Supraescapular
Escapular
Interescapular
Infraescapular
B
LÍNEAS
REGIONES
Axilar anterior
Medioaxilar
Sexta costal
Axilar posterior
Del reborde costal
Axilar
Infraaxilar
C

Fig. 41-1. Líneas y regiones de la topografía torácica. **A.** Vista anterior. **B.** Vista posterior. **C.** Vista lateral.

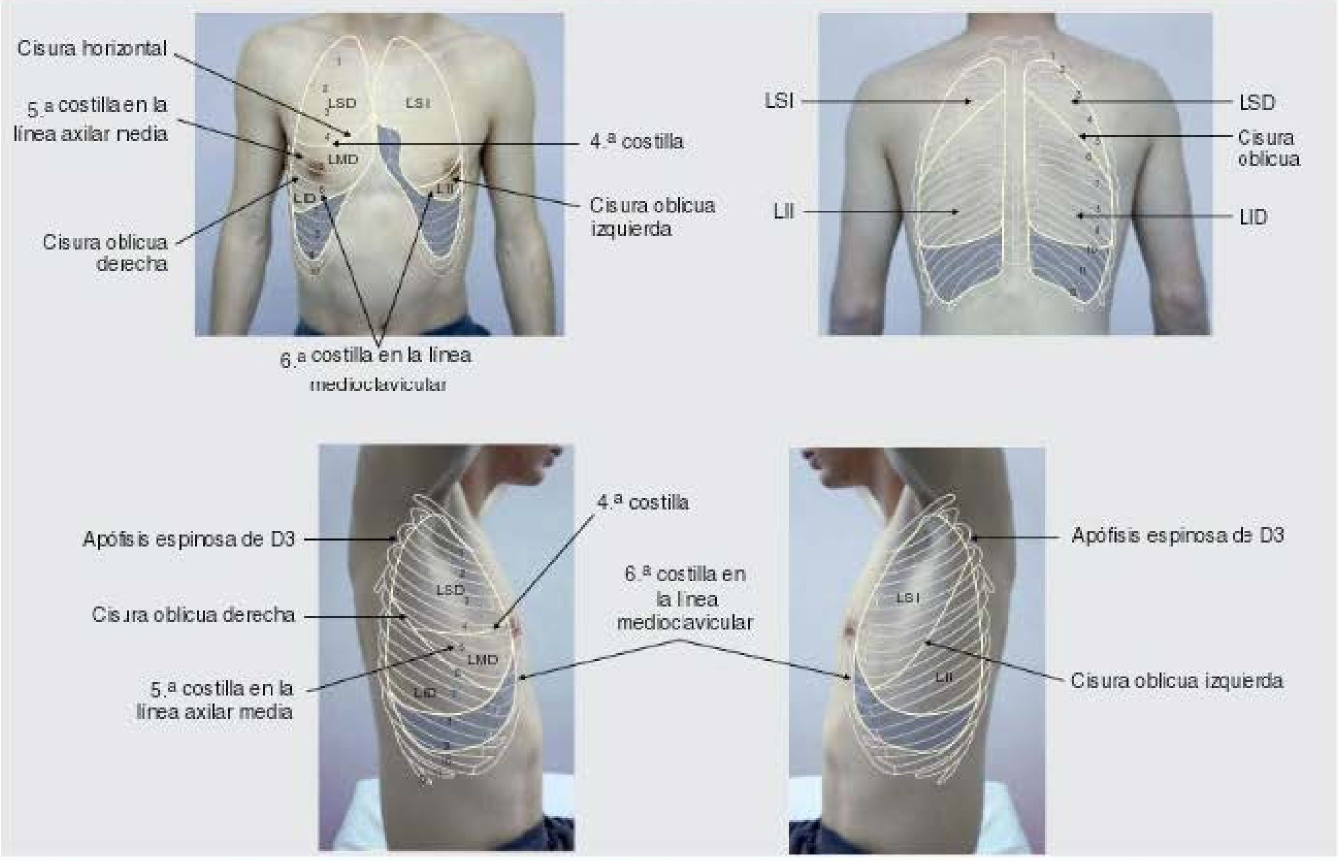

Cisura horizontal
5.ª costilla en la línea axilar media
Cisura oblicua derecha
LSD
LSI
LMD
LID
LII
4.ª costilla
Cisura oblicua izquierda
6.ª costilla en la línea medioclavicular
LSI
LII
LSD
Cisura oblicua
LID
Apófisis espinosa de D3
Cisura oblicua derecha
5.ª costilla en la línea axilar media
4.ª costilla
6.ª costilla en la línea medioclavicular
LSD
LMD
LID
Apófisis espinosa de D3
LSI
LII
Cisura oblicua izquierda

Fig. 41-2. Proyección de los lóbulos y cisuras pulmonares sobre la superficie del tórax. **A.** Vista anterior. **B.** Vista posterior. **C.** Vista lateral. LSD: lóbulo superior derecho; LMD: lóbulo medio derecho; LID: lóbulo inferior derecho; LSI: lóbulo superior izquierdo; LII: lóbulo inferior izquierdo.

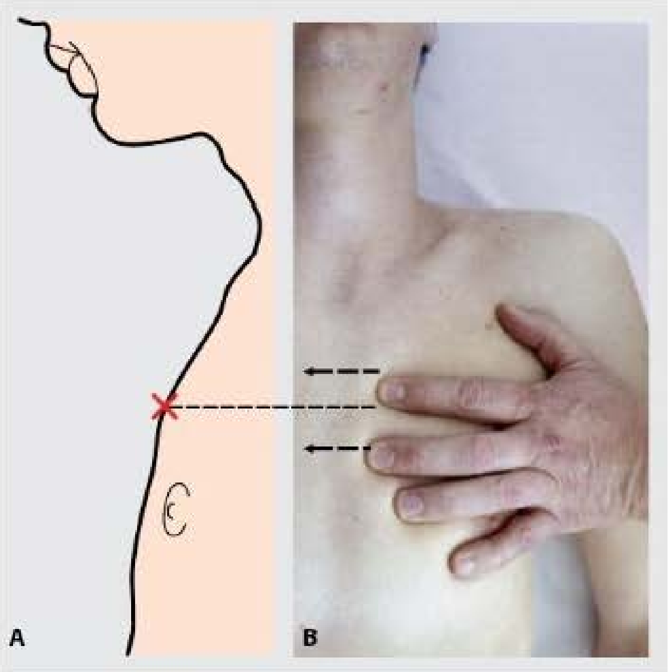


Fig. 41-3. Reconocimiento del ángulo de Louis (**A**) y maniobra para contar las costillas (**B**).

las costillas permitirán, como ya se mencionó, una descripción precisa de los hallazgos semiológicos en el tórax y, en algunos casos, por ejemplo, frente a un derrame pleural, servirán para evaluar su magnitud.

Para contar las costillas se utiliza la siguiente técnica: entre los pulpejos de los dedos índice y medio se reconoce la arista (transversal) del ángulo esternal de Louis que corresponde a la inserción del segundo cartílago costal en el esternón (**fig. 41-3**). Por debajo de este (segundo espacio intercostal), y sin perder contacto con la pared torácica, se deslizan los dedos progresivamente hacia fuera –tanto a la derecha como a la izquierda–, presionando y contando sobre los espacios intercostales. Si el ángulo de Louis no es apreciable, se palpa la primera costilla inmediatamente por debajo de la extremidad interna de la clavícula y, por debajo de ella, se encuentra el primer espacio intercostal.

INSPECCIÓN

En la primera aproximación al examen físico del paciente es posible evaluar ***alteraciones generales*** de valor diagnóstico. Algunos ejemplos son:

- El *estado de nutrición*, que puede llegar al grado de caquexia en el carcinoma broncogénico y en la tuberculosis crónica extendida.
- La *cianosis* en los labios, las regiones malares, la lengua y la mucosa bucal, en particular sublingual (cianosis central), debe hacer sospechar un mecanismo de insaturación arterial por enfermedad broncopulmonar (bronquitis crónica).
- La *respiración con los labios fruncidos* (como inflando un globo), muy común en los pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica, quienes aprenden que de esta manera mejora su disnea. Se sabe que esta maniobra disminuye la frecuencia respiratoria, aumenta el volumen corriente, disminuye la $PaCO_2$ (un 5%) y aumenta la saturación de oxígeno (un 3%). La presencia de este tipo de respiración tiene un cociente de probabilidad (CP)+ de 2,7 para el diagnóstico de EPOC.
- El *aleteo nasal* y la *utilización de los músculos esternocleidomastoideos* en la crisis asmática.
- La *facies* característica en el paciente bronquial crónico (abotagado azul), en la neumonía neumocócica (eritema malar del lado de la neumonía y herpes zóster labial) y en el síndrome mediastínico (facies abotagada y edema en esclavina).
- El *decúbito lateral* que suele observarse en los grandes derrames pleurales (hacia el lado del derrame) para aliviar la disnea o facilitar la expansión pulmonar. La contractura lateral (pleurostótonos) ha sido descrita en neoplasias pleuropulmonares con dolor.
- Los *dedos en palillo de tambor* (dedos hipocráticos o acropaquia) aparecen en situaciones de hipoxia y supuraciones pulmonares crónicas, y en la osteoartropatía hipertrofiante néumica (síndrome de Bamberger-Marie) como manifestación paraneoplásica en el carcinoma broncogénico (véase **fig. 23-5**).
- El *síndrome de Claude Bernard-Horner* (**Epónimos**) (miosis, enoftalmos y disminución de la hendidura palpebral), que se observa homolateral a la lesión en los tumores del vértice pulmonar (síndrome de Pancoast-Tobías).
- El *eritema nudoso*, que puede aparecer en casos de tuberculosis pulmonar.

La inspección del tórax propiamente dicho debe comenzar con la observación de la ***piel***, el ***tejido celular subcutáneo*** y los ***músculos***, que orientará hacia determinadas posibilidades diagnósticas:

- Nevos en araña en las hepatopatías crónicas y vesículas o costras en el zóster intercostal.
- Cicatrices por cirugías o traumatismos.
- Fístulas por osteomielitis costal o actinomicosis.
- Atrofias musculares debidas a procesos pulmonares crónicos (tuberculosis).
- Circulación venosa colateral y edema en esclavina en el síndrome mediastínico.
- Ginecomastia unilateral en el cáncer de pulmón (homolateral a la lesión y de patogenia oscura) y bilateral por hiperestrogenismo (cirrosis hepática) o hiperprolactinemia (medicamentosa, prolactinoma).

Tórax estático

Se procede luego a la evaluación del llamado **tórax estático** para detectar la presencia de deformaciones de origen congénito o adquirido, que se describen a continuación.

Bilaterales: afectan todo el tórax. La más característica es la del paciente con EPOC; se trata del llamado tórax *en tonel* o *enfisematoso*, que se manifiesta por el aumento de todos sus diámetros, en especial el anteroposterior, que equipara o supera al lateral y da al corte transversal del tórax un aspecto redondeado en vez de ovoide.

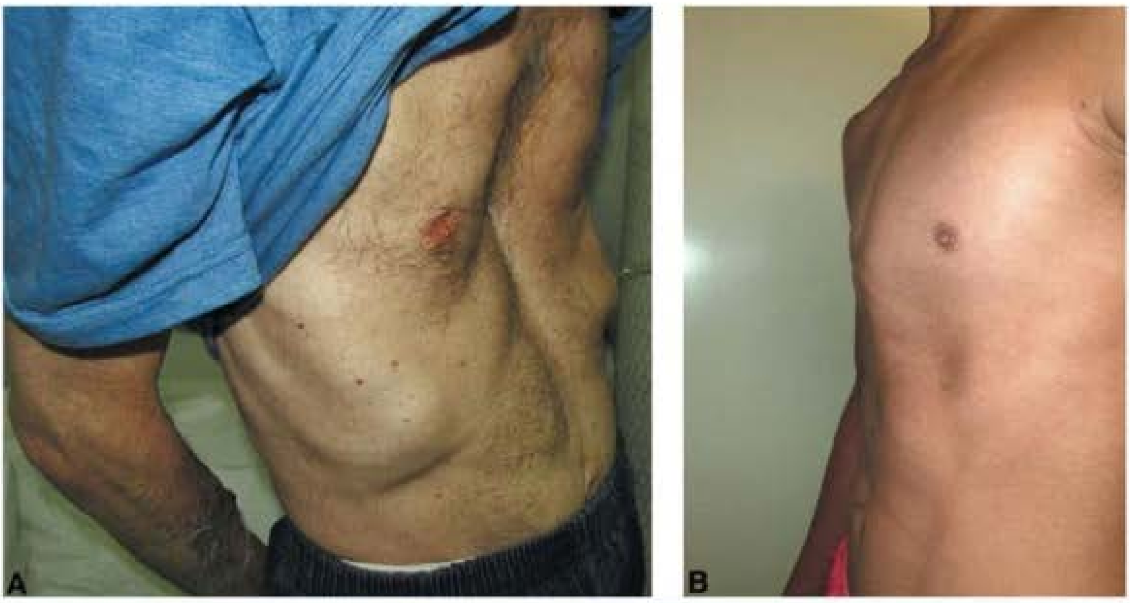


Fig. 41-4. A. Tórax acanalado o de zapatero (*pectus excavatum*). **B.** Tórax en carena o en pecho de pollo (*pectus carinatum*). Obsérvese además el pezón supernumerario en la línea axiloumbilical izquierda.

Se debe tener en cuenta que el tórax en tonel puede verse también en personas de edad avanzada sin patología pulmonar. En ocasiones, la presunta deformidad se trata más bien de una ilusión óptica, a la que contribuyen la cifosis dorsal y el adelgazamiento del abdomen por pérdida de peso, ambos comunes en estos pacientes.

El *tórax paralítico*, plano o tísico se distingue por un alargamiento del diámetro vertical y una reducción del anteroposterior; puede ser una variante congénita normal o la consecuencia de una tuberculosis crónica.

En otros casos las deformaciones son el resultado de alteraciones de la columna vertebral (*tórax cifoescoliótico*).

El desarrollo anormal del diafragma genera un tórax en embudo o infundibuliforme (también llamado *pectus excavatum* o tórax acanalado o de zapatero). El crecimiento desproporcionado de las costillas provoca el denominado tórax en carena o en quilla o en pecho de pollo (*pectus carinatum*), el tórax piriforme y el tórax piramidal (**fig. 41-4**).

El raquitismo, con su típico *rosario raquítico*, también altera la conformación torácica normal.

Unilaterales: estas deformaciones se expresan por abovedamientos y retracciones. Se observan fundamentalmente en los niños, que mantienen una amplia elasticidad torácica. En los pacientes con un derrame pleural voluminoso o con neumotórax a tensión, se produce el abovedamiento del hemitórax afectado; en sentido inverso, la sínfisis pleural, la paquipleuritis y la atelectasia por obstrucción retraen la pared costal.

Tórax dinámico

El análisis del **tórax dinámico** o de los *movimientos del tórax* con la respiración permite evaluar el tipo, la frecuencia, la amplitud y el ritmo respiratorios, y la presencia de signos de dificultad respiratoria.

Tipo respiratorio

En condiciones normales es:

- Costal superior en la mujer.
- Costoabdominal en el hombre.
- Abdominal en el niño.

Diferentes patologías pueden provocar la inversión del tipo respiratorio normal, como se observa, por ejemplo, en la mujer con una fractura costal o una pleuritis (moverá menos el tórax y tendrá una respiración costoabdominal) y en el hombre que por alteraciones en la motilidad diafragmática (ascitis a tensión) o procesos dolorosos abdominales (peritonitis o posoperatorio de cirugía abdominal) moverá menos el abdomen y tendrá una respiración de tipo costal.

Frecuencia respiratoria

En condiciones normales es de 12 a 24 ciclos por minuto en el adulto (promedio 18). Se explora mejor colocando la mano sobre el tórax del paciente y contando las respiraciones en por lo menos 30 segundos a 1 minuto.

Se denomina **taquipnea** al aumento de la frecuencia respiratoria que puede ser producida por fiebre, anemia o ansiedad. Puede ser simple o estar acompañada por una disminución de la amplitud respiratoria (*respiración superficial*) o por un aumento de la profundidad respiratoria con el incremento consiguiente de la ventilación/minuto (p. ej., después de un ejercicio). En este último caso se habla de **polipnea** o **hiperpnea**.

Se denomina **bradipnea** a la disminución de la frecuencia respiratoria. Puede observarse en atletas entrenados, luego de la ingestión de sedantes o narcóticos, en la hipertensión endocraneal y en algunos pacientes en coma.

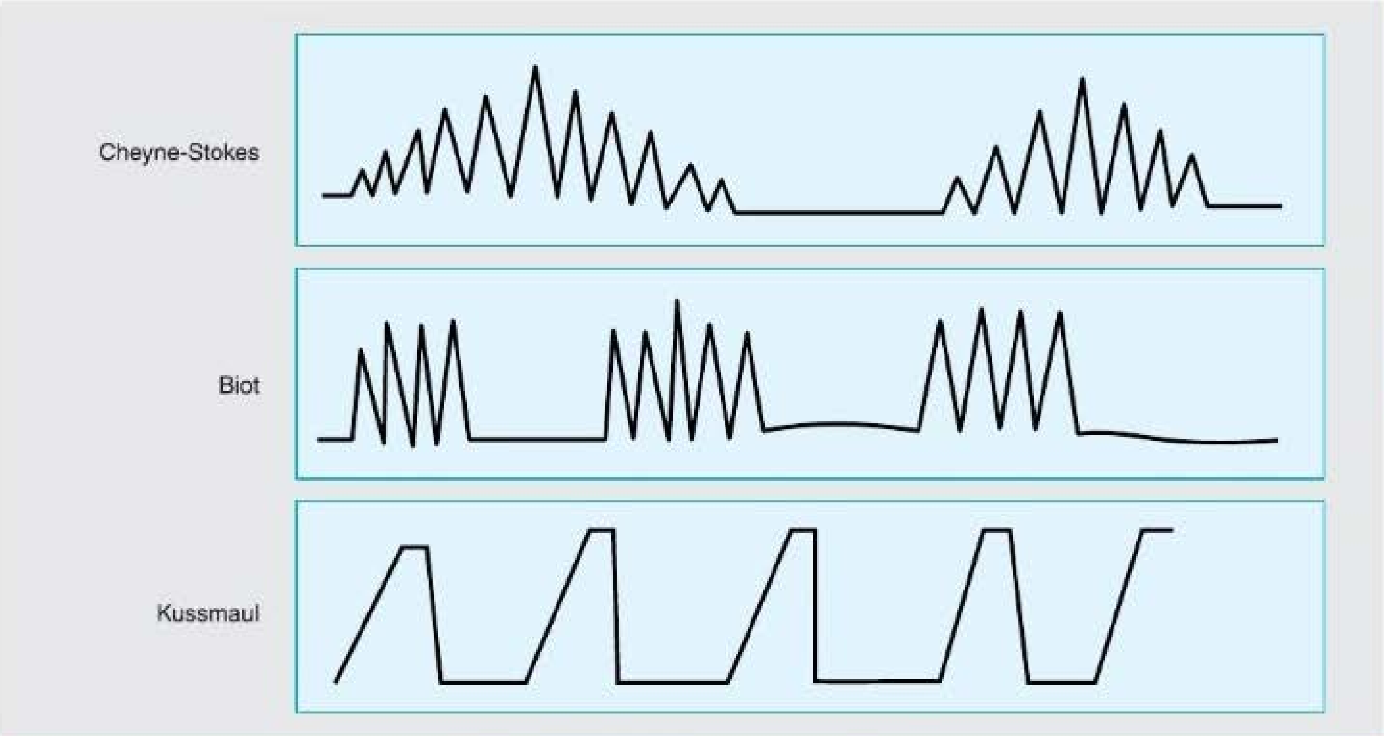


Fig. 41-5. Principales patrones respiratorios.

Amplitud respiratoria

Su aumento se denomina **batipnea** o respiración profunda y su disminución, **hipopnea** o respiración superficial.

Ritmo respiratorio

Indica la regularidad de los ciclos en cuanto a la relación cronológica entre inspiración, espiración y apnea (lo normal es 3:2:1, respectivamente). Los principales patrones respiratorios anormales son (**fig. 41-5**):

- *Respiración periódica de Cheyne-Stokes* (ciclopnea) (**Epónimos**): se observan series de respiraciones de profundidad creciente y luego decreciente, después de las cuales el paciente deja de respirar (apnea) durante un período variable de 10 a 30 segundos. Se debe fundamentalmente a un aumento de la sensibilidad al dióxido de carbono. El retraso circulatorio entre los pulmones y las arterias sistémicas, causado por una disminución del volumen minuto, también contribuye a la fluctuación de las respiraciones. Debido a la mayor sensibilidad al dióxido de carbono el paciente hiperventila en exceso y lleva sus niveles tan bajos que se produce una apnea central. Con la suspensión de la respiración, los niveles de dióxido de carbono comienzan a aumentar nuevamente y desencadenan otra respuesta hiperventilatoria, con lo que el ciclo se perpetúa. La respiración de Cheyne-Stokes afecta al 30% de los pacientes con insuficiencia cardíaca estable y se observa también en muchos trastornos neurológicos como ateroesclerosis, meningitis, encefalitis, hemorragias, infartos, traumatismos y tumores del sistema nervioso central (SNC) (véase **video *Respiración de Cheyne-Stokes***).
- *Respiración de Biot*: es otro tipo de respiración periódica en la que alternan apneas de duración variable con ciclos de respiraciones de igual o distinta profundidad. Es característica de la meningitis. El compromiso de la parte baja de la protuberancia (tumores, hemorragias) produce un patrón respiratorio similar denominado respiración en salvas.
- *Respiración acidótica de Kussmaul* (**Epónimos**): consiste en una inspiración amplia, profunda y ruidosa, seguida de una breve pausa y posterior espiración corta y quejumbrosa, para dar paso a una nueva pausa más prolongada. Se observa en los cuadros de acidosis metabólica, como la acidosis diabética o la urémica.
- Otros patrones respiratorios menos frecuentes son la respiración alternante (ciclos de respiraciones amplias alternados con respiraciones pequeñas), que suele verse en los enfermos caquécticos, y la respiración suspirosa (respiraciones profundas y ruidosas con espiraciones rápidas acompañadas de una sensación de angustia, sed de aire y, en ocasiones, opresión precordial) de los pacientes con neurosis de angustia.
- Diferentes niveles topográficos de lesión neurológica (cortical, peduncular, protuberancial, bulbar) condicionan alteraciones características del patrón ventilatorio con un claro significado diagnóstico y pronóstico.

Signos de dificultad ventilatoria

Aparecen cuando hay una obstrucción en cualquier punto del tracto respiratorio. Estos son:

- *Aleteo nasal inspiratorio:* las alas de la nariz se mueven con cada respiración.
- *Tiraje:* es el hundimiento o retracción de los espacios intercostales o de las fosas supraesternales o supracla-

viculares. Se debe a un aumento de la presión negativa intratorácica.
- *Utilización de la musculatura accesoria* de la respiración (músculos esternocleidomastoideos, trapecios e intercostales).
- *Paradoja costal o signo de Hoover:* durante la inspiración, las paredes laterales del tórax se deprimen por la contracción de un diafragma aplanado en un tórax hiperinsuflado.

Cuando se producen fracturas costales múltiples, bilaterales o asociadas con fracturas del esternón, hay pérdida de la estabilidad torácica con grave deterioro de la función pulmonar.

Es lo que se conoce como ***volet costal***, ***flail chest*** o **tórax inestable**. Durante la inspiración, como consecuencia del aumento de la presión negativa intratorácica, la zona fracturada se deprime e interfiere en la expansión del pulmón subyacente. Se produce una verdadera respiración paradójica, con graves consecuencias para la mecánica respiratoria del paciente.

A manera de síntesis, puede afirmarse que mediante la interpretación de los hallazgos del **tórax dinámico** es posible presuponer el trastorno ventilatorio subyacente. Las enfermedades del aparato respiratorio se pueden expresar por **restricción** de la expansión toracopulmonar (*afecciones restrictivas*), como la condensación y la atelectasia pulmonares, las intersticiopatías, el derrame pleural y el neumotórax, o por **obstrucción** del flujo de aire por la vía aérea (*afecciones obstructivas*), como es el caso del asma bronquial, la bronquitis crónica y los cuerpos extraños.
El patrón ventilatorio **restrictivo** se caracteriza por taquipnea con hipopnea. El patrón **obstructivo intratorácico** se manifiesta por tiraje, bradipnea y prolongación del tiempo espiratorio. La **obstrucción extratorácica** de la vía aérea alta aparece acompañada de dificultad inspiratoria, por lo general con tiraje y cornaje o estridor laríngeo.

Además del incremento en el diámetro torácico anteroposterior ya mencionado, el envejecimiento disminuye la elasticidad del parénquima y el número de alvéolos y de capilares pulmonares. El diafragma y los músculos intercostales se debilitan y causan fatiga precoz, más acentuada con el ejercicio. Las vías respiratorias tienen menor movilidad de los cilios y disminución en la producción de IgA, lo que aumenta la incidencia de las infecciones.

En el **cuadro 41-1** se resumen los elementos que deben evaluarse en la inspección del tórax.

PALPACIÓN

La palpación del tórax permite verificar y completar los hallazgos de la inspección e incluye las siguientes maniobras.

Palpación general de las partes blandas y de la caja torácica

La mano plana se pasa por todas las regiones del tórax y luego, con una palpación más profunda y metódica, se estudian los detalles que hayan llamado la atención. Esta maniobra podrá poner de manifiesto:

CUADRO 41-1. Inspección del tórax

Observación de la piel, el tejido celular subcutáneo y los músculos

Tórax estático:
- tipos de tórax
- abovedamientos y retracciones

Tórax dinámico:
- tipo respiratorio
- frecuencia respiratoria
- amplitud respiratoria
- ritmo respiratorio
- signos de dificultad ventilatoria

- ***Alteraciones de la sensibilidad:*** en un paciente que consulta por dolor torácico, la palpación permitirá definir, mediante el examen de la piel, el tejido celular subcutáneo, los músculos, los cartílagos y los huesos, si este se origina en la caja torácica (véase **cap. 44-1** *El paciente con dolor torácico*). El **síndrome de Tietze**, provocado por una osteocondritis condrocostal o condroesternal, requiere el diagnóstico diferencial con las afecciones cardiovasculares (en especial, la isquemia miocárdica aguda). En las osteocondritis, el dolor se reproduce o se exacerba con la palpación de las articulaciones afectadas. En ciertas ocasiones puede palparse, además, una tumefacción sobre ellas. Las **fracturas y fisuras costales** (por traumatismos, tos seca y persistente, estornudos, metástasis costales, o en ancianos con osteoporosis) que evocan el dolor pleural se investigan intentando reproducir el dolor mediante la compresión del tórax con la misma maniobra que se utiliza para evaluar la elasticidad torácica (véase más adelante) o haciendo presión directa con los pulpejos de los dedos sobre las costillas. La compresión de la costilla rota o fisurada despertará un dolor intenso y a veces se percibirán crepitaciones óseas. En las **neuralgias intercostales** existe hiperestesia cutánea y dolor exquisito a la presión de lugares determinados donde el nervio intercostal se hace superficial y se lo puede presionar contra los planos óseos. Estos son los denominados *puntos dolorosos de Valleix* (vertebral, lateral y esternal).

Enfisema subcutáneo: es la presencia de aire en el tejido celular subcutáneo y se percibe en la palpación como finas crepitaciones por debajo de la piel. El aire suele desplazarse hacia las fosas supraclaviculares y el cuello. Es posible observarlo en el neumotórax (en especial, el traumático), en la perforación esofágica y en los pacientes sometidos a ventilación mecánica.

- ***Frémito o roce pleural:*** es una vibración especial percibida por la palpación, de carácter patológico y originada por el roce de ambas hojas pleurales inflamadas. Constituye el equivalente palpatorio del frote pleural auscultatorio. Se palpa mejor en inspiración y se localiza con mayor frecuencia en las regiones infraaxilar e inframamaria. Es un hallazgo de gran valor semiológico que se observa en las pleuritis secas y en las serofibrinosas, antes de la aparición del derrame y después de su desaparición.

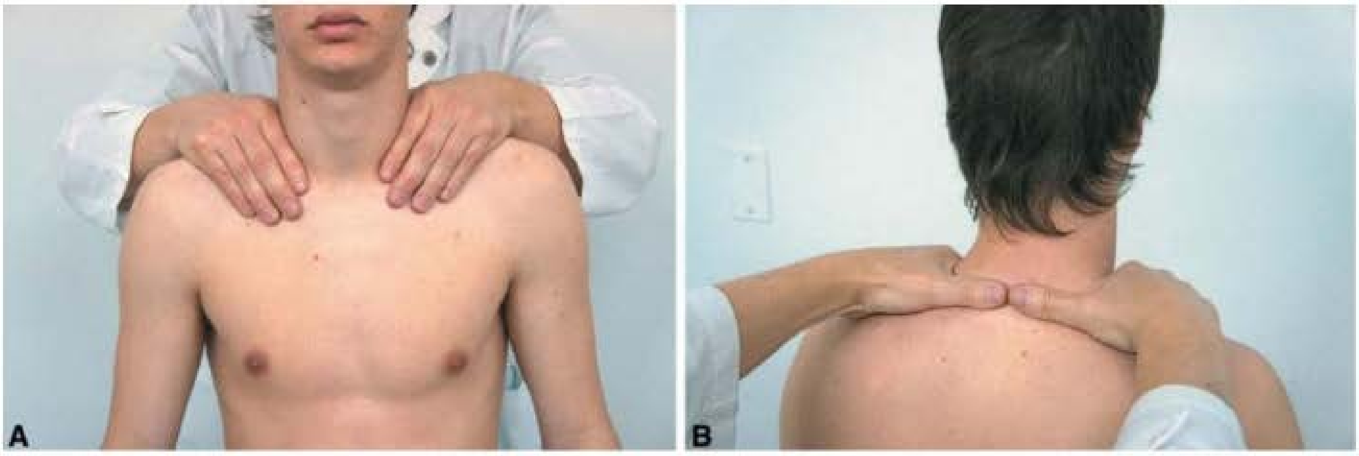


Fig. 41-6. A y **B.** Maniobra para examinar la expansión de los vértices.

- ***Frémito brónquico* o *roncus palpables:*** se producen cuando las secreciones espesas obstruyen el árbol traqueobronquial. Se modifican con la tos.
- Las ***adenopatías***, en especial de las regiones supraclaviculares, el cuello, la axila y las partes laterales del tórax, se investigan mediante palpación cuidadosa (véase **cap. 26** *Sistema linfático*) y pueden tener estrecha vinculación con patologías del aparato respiratorio (cáncer broncogénico avanzado, tuberculosis) y tumores del mediastino.
- Por último, otros hallazgos que surgen de la palpación del tórax son el ***edema en esclavina*** del síndrome mediastínico y la ***tumefacción mamaria***, en la que permite el diagnóstico diferencial entre la ginecomastia y la lipomastia. Como ya se mencionó, la frecuencia respiratoria puede registrarse colocando una mano sobre el tórax y contando las respiraciones por minuto.

Elasticidad torácica

Es una maniobra de escaso valor semiológico y los hallazgos dependen en gran medida de la edad y el sexo del paciente (es mayor en los niños y en las mujeres). Se explora colocando una palma de la mano por delante y la otra diametralmente opuesta por detrás, comprimiendo al final de la espiración tratando de acercarlas. Se deben explorar comparativamente ambos hemitórax.

La disminución de la elasticidad puede deberse a alteraciones de la caja torácica o de su contenido. El ejemplo característico de la primera posibilidad es el enfisema pulmonar (también se observa en la espondilitis anquilopoyética). Los derrames pleurales voluminosos y los grandes tumores pueden ocasionar la disminución unilateral de la elasticidad del tórax.

Expansión torácica

La expansión respiratoria con la inspiración se evalúa colocando simétricamente ambas manos en los vértices, en las bases (por delante y por detrás) y en las regiones infraclaviculares del tórax (**figs. 41-6** y **41-7**). Normalmente, la expansión torácica ofrece variantes individuales, pero comienza al mismo tiempo y tiene la misma amplitud en las regiones simétricas del tórax. La alteración de la expansión torácica puede ser:

- ***Bilateral:*** la causa más frecuente es el enfisema pulmonar. También puede haber una disminución bilateral de la expansión en procesos pleuropulmonares bilaterales como la fibrosis pulmonar difusa o los derrames pulmonares bilaterales.
- ***Unilateral:*** la disminución unilateral de la expansión del tórax puede deberse a lesiones extendidas, como sínfisis pleural, atelectasia pulmonar unilateral, derrame pleural masivo y neumotórax total.
- ***Localizada:*** la disminución de la expansión se limita a una región del tórax. Es el hallazgo más frecuente. Son ejemplos la tuberculosis y el cáncer de pulmón,

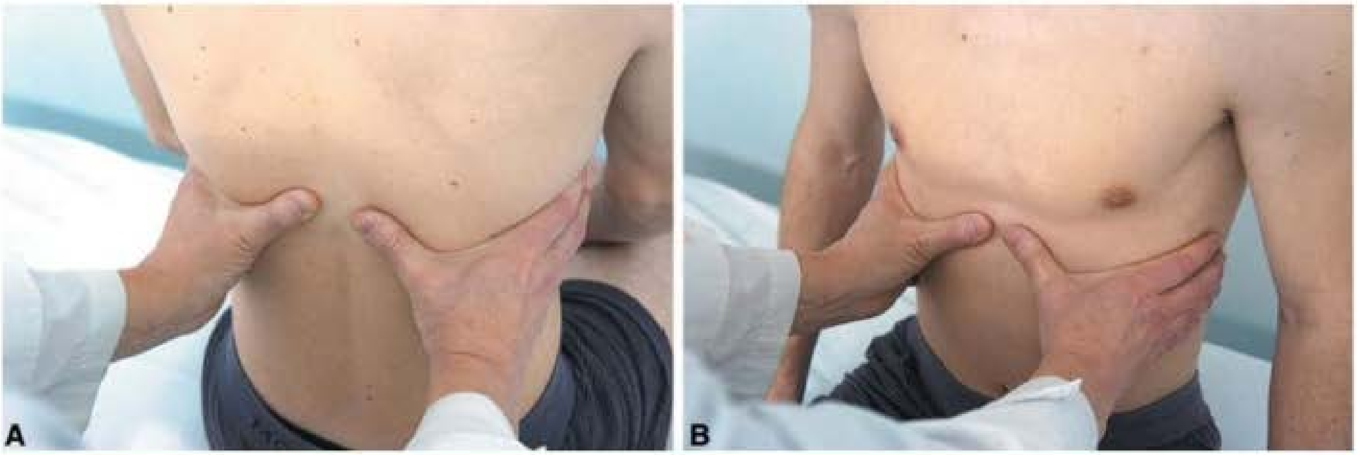


Fig. 41-7. Maniobra para examinar la expansión de las bases. **A.** Por detrás. **B.** Por delante.

que pueden comprometer y alterar la movilidad de un vértice pulmonar, y la neumonía y las adherencias y derrames pleurales pequeños, que disminuyen la expansión de una base pulmonar.

Vibraciones vocales

Las vibraciones vocales (VV) se originan en las cuerdas vocales y son transmitidas por la columna aérea traqueal y bronquial hasta el parénquima pulmonar, que vibra y transmite estas vibraciones a través de la pleura y la pared hasta alcanzar la superficie del tórax. Así, todo cuanto facilite o impida la propagación influirá en la mayor o menor propagación de estas vibraciones.

Las VV son más notorias en el hombre que en la mujer, ya que estos tienen un tono de voz más bajo que se conduce mejor a través del tejido pulmonar que los tonos más altos. Por ese motivo, las VV pueden ser prácticamente imperceptibles en las personas sanas con un tono de voz muy alto o con las paredes torácicas muy gruesas, de manera que solo puede considerarse un hallazgo anormal la **asimetría** en su palpación.

Las VV se exploran con las palmas de las manos, recorriendo **comparativamente** ambos hemitórax de arriba abajo, mientras el enfermo pronuncia las palabras "treinta y tres". Se comienza por detrás, luego por delante y, finalmente, en las regiones laterales del tórax (**fig. 41-8**). Es una exploración de indudable valor semiológico. Cuando se desea establecer con precisión los límites de una zona con aumento, disminución o abolición de las VV, la palpación puede realizarse con el borde cubital de la mano (palpación lineal) (**fig. 41-9**). Constituyen hallazgos anormales:

- ***Aumento de las VV:*** para que este fenómeno se produzca deben darse las siguientes condiciones:

  - Condensaciones del tejido pulmonar que al tornarlo más homogéneo faciliten la transmisión de las vibraciones.
  - Permeabilidad bronquial hasta el foco de condensación.
  - Contacto del foco con la pared torácica.
  - El ejemplo más característico de aumento de las VV en una zona localizada del tórax es el síndrome de condensación o consolidación con luz bronquial permeable, es decir, la *neumonía* o *block neumónico*.

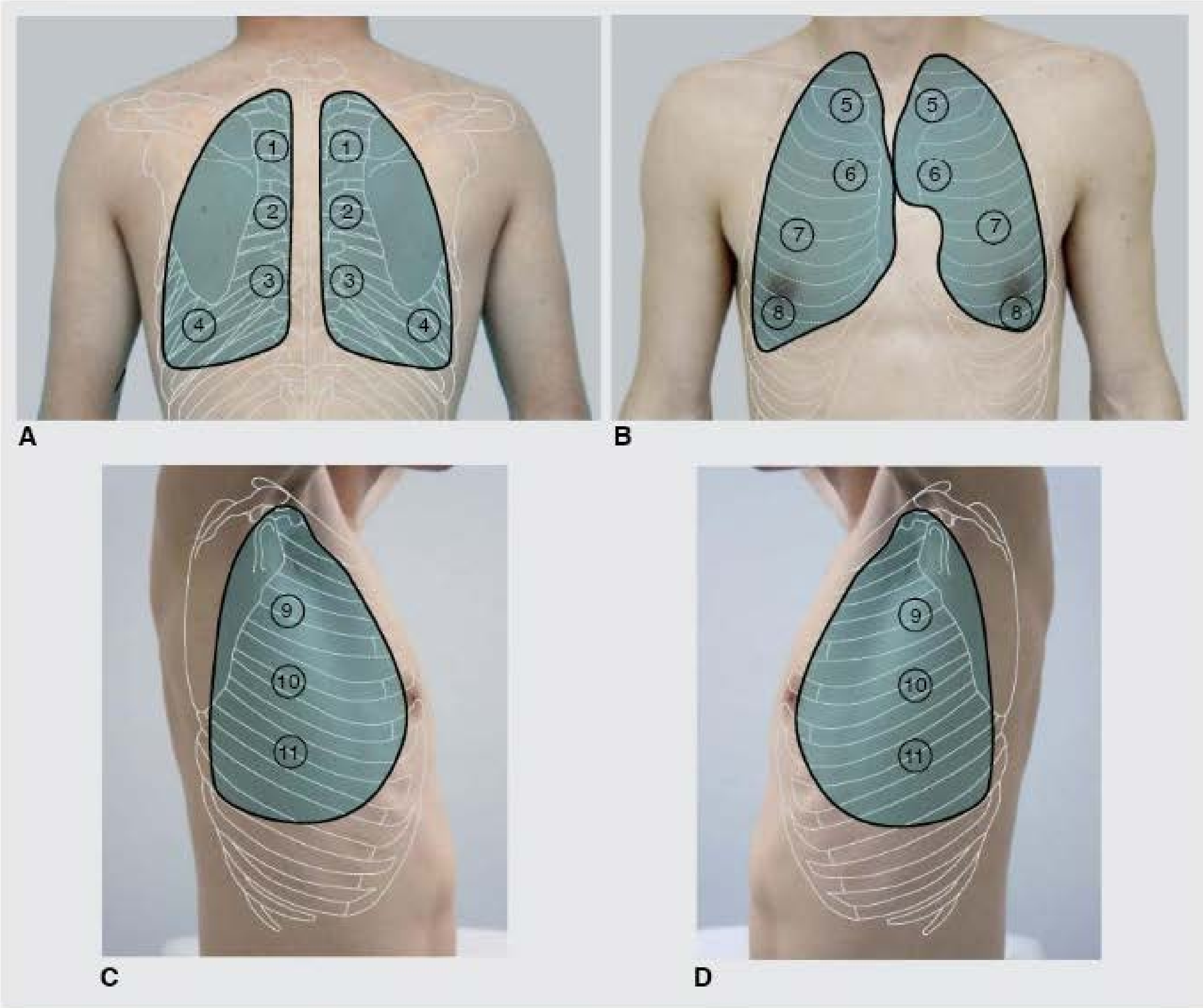


Fig. 41-8. A a **D.** Palpación sistemática de las vibraciones vocales. Se exploran ambos hemitórax en forma simétrica siguiendo la secuencia indicada por los números.

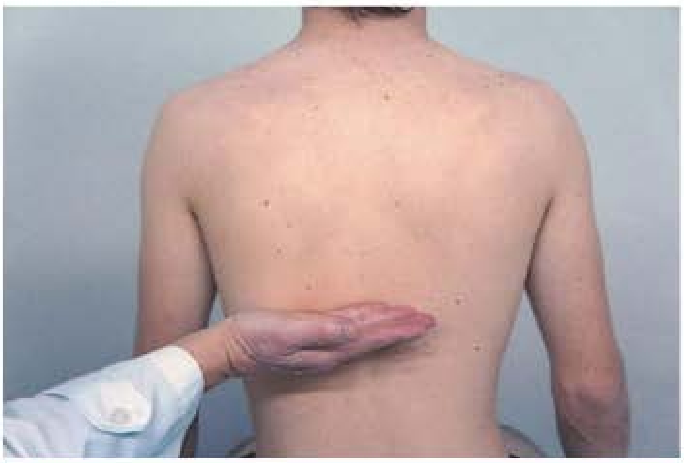


Fig. 41-9. Palpación lineal de las vibraciones vocales con el borde cubital de la mano.

  Indica que la vibración que genera la voz originada en la laringe ha podido recorrer la vía aérea y ha sido amplificada a través de un parénquima pulmonar condensado en estrecha vinculación con la pared del tórax.
  - Con mucha menor frecuencia, el aumento de las VV puede deberse a una cavidad pulmonar voluminosa, situada en la periferia del pulmón, en comunicación con un bronquio y rodeada de parénquima condensado. Estas condiciones pueden darse en una *caverna tuberculosa*.

- ***Disminución de las VV:*** se observa en toda circunstancia que dificulte la transmisión o propagación de las VV. El defecto puede encontrarse:
  - *En los tubos aéreos:* la luz bronquial se halla obstruida y no permite el pasaje de la columna aérea en vibración. El ejemplo típico es la *atelectasia*, es decir, el síndrome de condensación con bronquio obstruido. También puede darse en presencia de cuerpos extraños endobronquiales.
  - *En los pulmones:* por ejemplo, en el *enfisema* por disminución de la capacidad vibrátil del parénquima.
  - *Entre el pulmón y la pared:* cuando hay un engrosamiento de la pleura (*paquipleuritis*) o, más a menudo, cuando entre las hojas pleurales se interpone una colección líquida (*derrame pleural*) o aérea (*neumotórax parcial*).
  - *En la pared:* en la obesidad marcada (por interposición de grasa) y en el enfisema (por rigidez de la pared).

- ***Abolición de las VV:*** las mismas condiciones fisiopatológicas que generan disminución de las VV determinan, cuando actúan en grado mayor, su abolición. Son ejemplos los derrames pleurales voluminosos y el neumotórax total.

En el **cuadro 41-2** se presentan ejemplos de la exactitud diagnóstica de la palpación del tórax.

PERCUSIÓN

Al percutir se hacen vibrar cuerpos elásticos que emiten ondas sonoras. Estas se propagan a través del aire, llegan al oído y producen en él la sensación de sonido. Por lo tanto, la percusión permite la audición de las características de los sonidos generados al golpear determinadas zonas de la superficie corporal.

Hay dos teorías que explican la génesis de los distintos sonidos percutorios sobre el tórax. Según la primera de ellas, o *teoría de la percusión topográfica*, estos sonidos son el resultado de la vibración de los órganos ubicados en una zona limitada, con forma de semiesfera, cuya base corresponde a la superficie del tórax y cuyo punto más profundo se encuentra a unos 6 cm. Por este motivo, las lesiones situadas en la profundidad del tórax (neumonías centrales, tumores) no producirían alteraciones percutorias. Según esta teoría, la pared corporal afecta de manera escasa las características del sonido resultante y actúa meramente como un diafragma que transmite las vibraciones de los tejidos subyacentes. Si bien esta teoría fue apoyada por grandes maestros de la semiología como Piorry, Skoda, Mueller y Major (**Epónimos**) y todavía se sigue enseñando, carece de evidencia científica que la sustente (de hecho,

CUADRO 41-2. Exactitud diagnóstica de la palpación del tórax

			Cociente de probabilidad (CP) si el hallazgo está:	
Hallazgo palpatorio	**Sensibilidad (%)**	**Especificidad (%)**	**Presente**	**Ausente**
Expansión asimétrica del tórax				
Detección de neumonía en pacientes con tos aguda	5	100	**44,1**	NS
Detección de derrame pleural en pacientes hospitalizados con síntomas respiratorios	74	91	**8,1**	0,3
Diminución de las vibraciones vocales				
Detección de derrame pleural	82	86	**5,7**	0,2

NS: no significativo.
Modificado de McGee S. Evidence-Based Physical Diagnosis. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p. 251.

se originó en escasos experimentos con cadáveres y en el registro de los sonidos mientras se percutían pulmones exenterados).

La segunda teoría, menos difundida, pero que goza de mayor sustento científico, se denomina *de la caja de resonancia* y establece que el tono percutorio refleja fundamentalmente la libertad de la pared corporal para vibrar. En consecuencia, las vibraciones son influidas por los órganos que tocan la pared, así como por los músculos, los huesos subyacentes y otras presiones externas. Esta teoría se apoya en evidencias que demuestran que:

- Los sonidos percutorios contienen más frecuencias que las que pueden explicarse solo por la vibración del área de la pared corporal percutida (las áreas distantes también vibran y contribuyen al sonido).
- La presión externa sobre el tórax (una almohada o una mano apoyada cerca del punto de percusión) impide la movilidad de la pared y atenúa el tono percutorio.
- La fuerza del golpe percutorio influye sobre la producción de un tono sonoro o mate, en especial, cerca de áreas de la pared corporal de transición entre la sonoridad y la matidez. Por ejemplo, el tamaño percutorio del hígado es 3 cm menor cuando se utilizan golpes fuertes que cuando se percute más suavemente. Esto ocurre porque el golpe fuerte genera más fácilmente las vibraciones necesarias para producir un tono sonoro.

Técnica

Se utiliza la técnica digitodigital de Gerhardt, en la cual un dedo *percutor* (el índice o medio de la mano derecha) golpea sobre un dedo *plexímetro* (el dedo medio o el índice de la mano izquierda) apoyado horizontalmente en un espacio intercostal. Para una buena técnica deben seguirse las siguientes recomendaciones:

- El dedo plexímetro debe adaptarse a la superficie del tórax sin ejercer demasiada presión y los otros dedos deben mantenerse levantados.
- El golpe debe darse con el extremo o punta del dedo percutor, moviendo la mano solo por la articulación de la muñeca. El antebrazo no debe moverse y en general estará orientado en sentido perpendicular a la mano del dedo percutido.
- El dedo percutor debe caer perpendicular al dedo plexímetro e inmediatamente por detrás de su uña (**fig. 41-10**).
- Los golpes deben ser suaves y breves, es decir, levantando enseguida el dedo que percute (con rebote).
- En cada sitio deben darse dos o tres golpes espaciados, cuidando de que tengan igual ritmo e intensidad.
- En órganos simétricos resulta útil la percusión comparada de uno y otro lado, prestando atención a colocar el dedo de la misma manera y percutir con igual fuerza.
- Además de la sensación auditiva, se prestará atención a las vibraciones que percibe el dedo plexímetro.

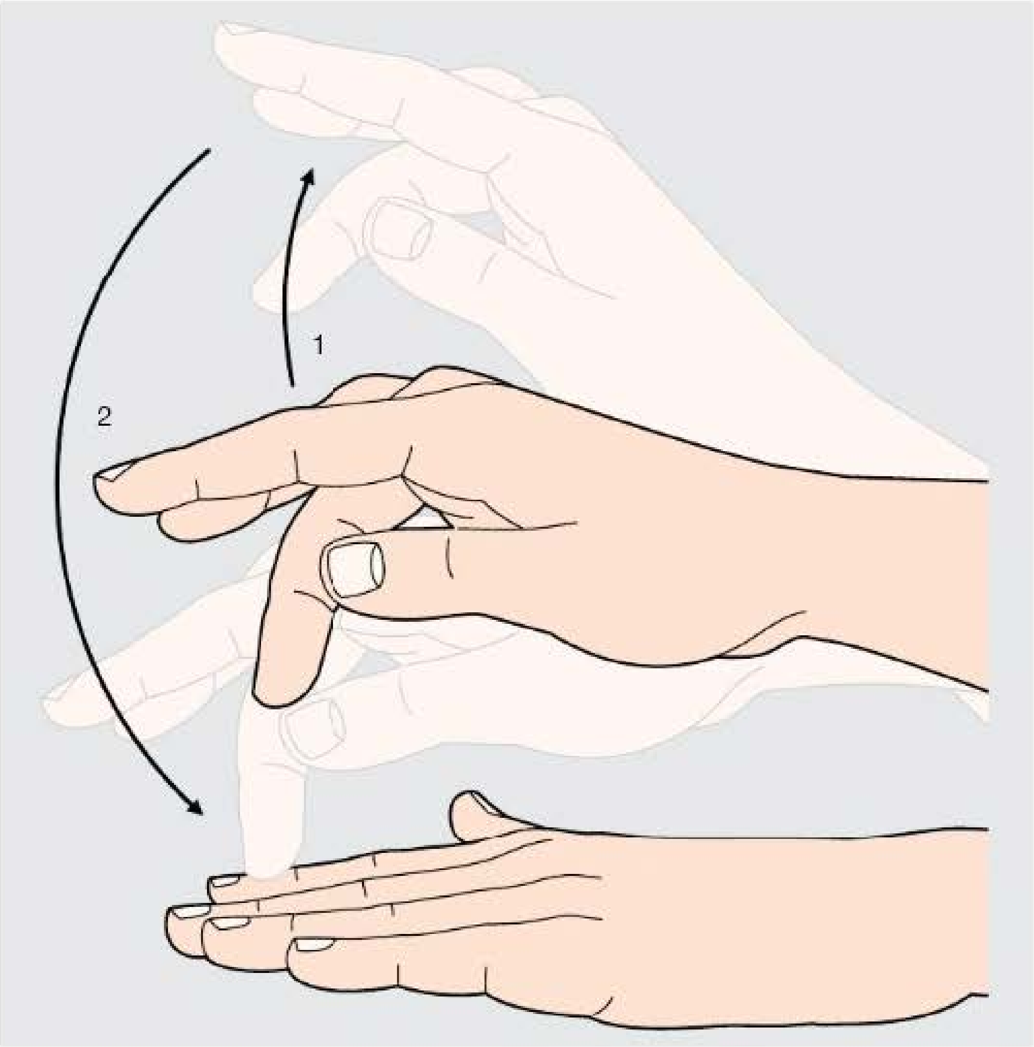


Fig. 41-10. Técnica de la percusión del tórax. Se percute con el dedo medio de la mano derecha sobre el índice de la izquierda, con fuerza y rebote.

Cuando la sonoridad pulmonar es escasa o falta, es decir, hay matidez (véase más adelante), el dedo percibe la disminución o la ausencia de la vibración de la pared.

La **percusión auscultada** no ha mostrado mayor utilidad que la percusión convencional del tórax y no se aconseja su realización.

Sonidos obtenidos por la percusión del tórax

La percusión del tórax produce sonidos cuya cualidad dependerá, como ya se mencionó, de la constitución, el contenido aéreo y la tensión de los tejidos puestos en vibración. Se reconocen tres sonidos[1] fundamentales:

1. ***Sonoridad:*** se obtiene percutiendo sobre el pulmón aireado. Es un sonido de intensidad fuerte, tono bajo y duración prolongada. Se lo encuentra con toda su pureza en la zona infraclavicular.
2. ***Matidez:*** aparece cuando se percute sobre un pulmón privado totalmente de aire (neumonía, atelectasia) y, por lo tanto, incapacitado para vibrar, o cuando entre este y la superficie del tórax se interpone líquido (derrame pleural) que impide la propagación de las vibraciones. Es un sonido de escasa intensidad, tono alto y duración breve. Es idéntico al que se obtiene al percutir sobre órganos macizos como el hígado o el bazo, o sobre las masas musculares.
3. ***Timpanismo:*** normalmente se percibe percutiendo sobre órganos de contenido solo aéreo (estómago e intestinos). Es un sonido musical con intensidad superior a los otros dos sonidos, duración máxima y tonalidad intermedia entre el mate y el sonoro. En el tórax se lo encuentra sobre el espacio de Traube.

Sumados a estos tres sonidos fundamentales pueden describirse otros dos que son:

4. ***Submatidez:*** es una variación del sonido mate con mayor sonoridad y tono más grave. Se encuentra en zonas del pulmón con menor aireación que la necesaria para producir sonoridad o cuando disminuye la lámina de pulmón por encima de un órgano sólido. El ejemplo característico es la submatidez hepática, a nivel de la quinta costilla derecha, una zona intermedia entre la sonoridad pulmonar y la matidez hepática.
5. ***Hipersonoridad:*** constituye una variedad de la sonoridad caracterizada por ser más fuerte, más grave (de tono más bajo) y de mayor duración, pero sin el carácter musical del timpanismo. Se encuentra en pulmones hiperaireados (enfisema y crisis de asma) y en el neumotórax.

Secuencia de la percusión

Debe percutirse la totalidad del tórax y, para ello, resulta útil seguir una sistemática preestablecida. El orden de la percusión es el siguiente:

Región anterior

Se realiza con el paciente en decúbito dorsal o sentado. Se percute sobre los espacios intercostales desde la región superior hasta la inferior mientras el paciente respira suavemente. En el lado derecho se encuentra sonoridad desde la región infraclavicular hasta la quinta costilla, donde comienza la submatidez hepática. Sobre la sexta costilla aparece normalmente la matidez hepática, un límite percutorio valioso, pues junto con el límite hepático inferior palpatorio permiten establecer el tamaño del hígado. Sin embargo, diversos estudios han encontrado tamaños hepáticos "normales" muy variables (entre 6 y 13 cm) y mala correlación entre el tamaño asignado mediante el examen físico y el real medido con los estudios por imágenes.

En el lado izquierdo la presencia del corazón modifica la sonoridad pulmonar a partir de la tercera costilla, dando una zona de submatidez y matidez. Cerca del reborde costal aparece el timpanismo del espacio de Traube (**fig. 41-11**).

Vértices pulmonares

La percusión de los vértices pulmonares permite delimitar los campos apicales de Krönig. Se realiza situándose a ambos lados del paciente y, tanto en la región anterior (supraclavicular) como en la posterior, se coloca el dedo plexímetro perpendicular a las líneas de Krönig y se percute desde la región central (sonora) hacia dentro y hacia fuera (matidez). Se delimitan así dos franjas de sonoridad que, en condiciones normales, deben ser simétricas (véase **fig. 41-11**). Cualquier asimetría deberá hacer pensar en procesos retráctiles (tuberculosis) o infiltrativos (tumores, neumonía) del vértice pulmonar.

Región dorsal

Se realiza estando el enfermo sentado, con los miembros superiores relajados y en posición simétrica. Se percute de arriba abajo siguiendo las líneas paravertebral, medioescapular y axilar posterior. Resulta muy útil la percusión comparativa de ambos hemitórax. Entre la primera y la séptima costilla la sonoridad es menor que en la región anterior por la superposición de las masas musculares y la escápula. La sonoridad aumenta entre las costillas 7 y 11, para pasar luego a la matidez de las bases pulmonares. La derecha puede encontrarse algo más alta que la izquierda (hasta 2,5 cm).

Para explorar la *excursión de las bases pulmonares* se procede de la siguiente manera: con el paciente respirando normalmente, se traza una pequeña marca a la altura donde comienza la matidez. Se le solicita luego que realice una inspiración profunda y contenga la respiración, y se percute hacia abajo hasta volver a encontrar la matidez, sitio donde se hace una nueva marca. En condiciones normales, y coincidiendo con el descenso de las bases pulmonares durante la inspiración, el límite de la matidez se desplaza 4 a 6 cm hacia abajo.

Completando la percusión de la región posterior, se debe percutir la *columna vertebral* en toda su extensión. El dedo plexímetro se coloca sobre la línea de las apófisis espinosas y perpendicular a ella. En condiciones normales, se percibe sonoridad desde la séptima vértebra cervical hasta la décima o undécima dorsal.

---

[1] Es común designar como sonidos a los originados por la percusión del tórax, pero estrictamente hablando, a excepción del timpanismo, se debería hablar de ruidos y no de sonidos.

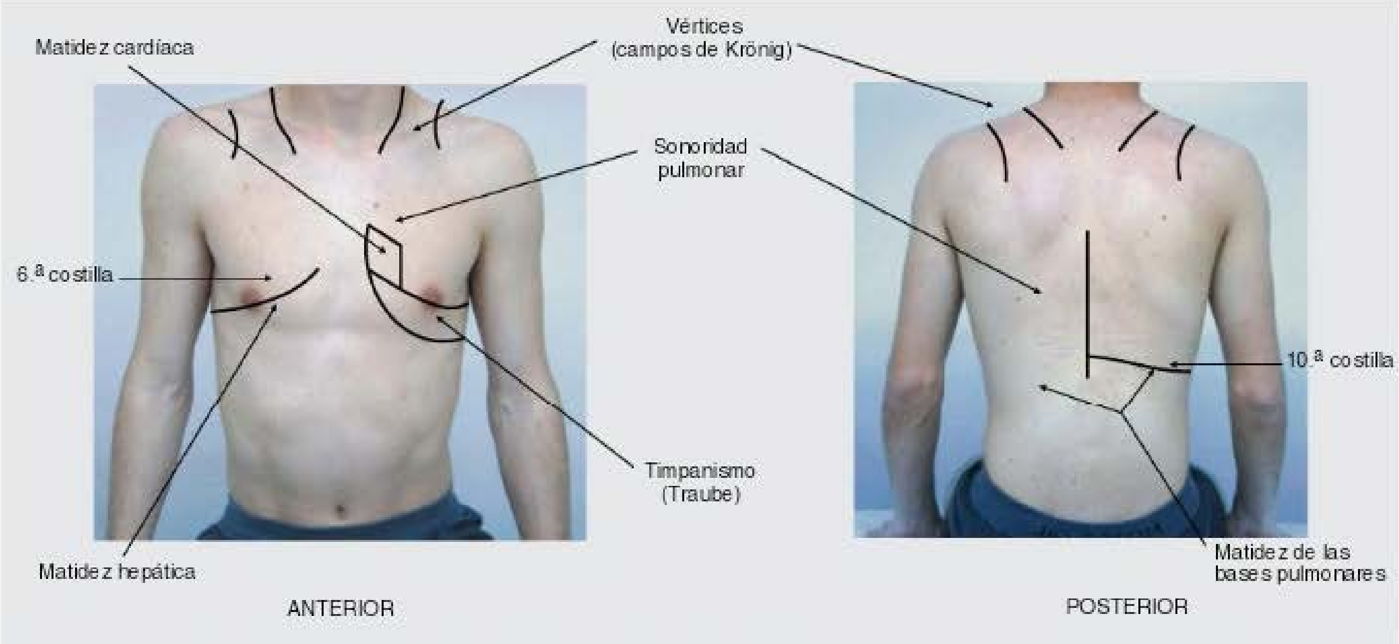


Fig. 41-11. A y B. Hallazgos percutorios normales en las distintas áreas topográficas del tórax.

Regiones laterales

Se exploran con el paciente sentado o en decúbito lateral, con el brazo elevado y la mano colocada sobre la nuca. Son más sonoras que las regiones posteriores. Se percuten de arriba abajo siguiendo la línea axilar media con el dedo plexímetro colocado en los espacios intercostales. Las bases se encuentran normalmente a la altura del noveno espacio intercostal y tienen una amplia movilidad inspiratoria (hasta 6 cm). En el lado derecho se pasa de la sonoridad pulmonar a la matidez del hígado y en el izquierdo, en la región anterior, al timpanismo del espacio de Traube y en la posterior, a la matidez esplénica.

Hallazgos anormales en la percusión

Matidez o submatidez

El hallazgo de una zona de matidez debe sugerir como posibilidades diagnósticas:

- ***Condensaciones*** del parénquima pulmonar (neumonía y atelectasia) y grandes tumores (**fig. 41-12**). Para que se produzca matidez, la condensación debe ser voluminosa y superficial (en contacto con la pared); de lo contrario, se percibirá submatidez (**caso clínico 41-1**).
- ***Derrame pleural:*** en este caso, el área de matidez adopta una forma característica, con su mayor altura en la región lateral del tórax (curva parabólica de Damoiseau o línea de Ellis) (**fig. 41-13**). La columna se torna mate en toda la altura del derrame y, si este es izquierdo, desaparece el timpanismo del espacio de Traube.

Si el derrame tiene cierta magnitud y está libre en la cavidad pleural, la matidez sufre modificaciones con los cambios de posición. Este importante hallazgo semiológico constituye el **signo del desnivel**, que se explora de la siguiente manera. Con el paciente sentado o de pie, se delimita cuidadosamente y se marca sobre la piel el límite superior de la matidez. Luego se repite la maniobra con el paciente inclinado hacia delante (si estaba de pie) o en decúbito dorsal o ventral, según se investigue el desnivel por delante o por detrás. Frente a un derrame libre, la altura de la matidez disminuirá en la posición inclinada hacia delante u horizontal.

Los derrames enquistados generan una zona de matidez que guarda relación con la ocupada por el líquido y no se desplaza con los cambios de posición. Los derrames interlobulares (cisurales) o una condensación pulmonar entre dos áreas ventiladas producen una zona de matidez suspendida entre dos áreas de sonoridad. El derrame pleural que ocupa todo un hemitórax (masivo) tiene una semiología similar a la de la atelectasia de todo un pulmón (excepto por la ausencia de

CASO CLÍNICO 41-1

Isaías, de 54 años, tiene antecedentes de cáncer de pulmón irresecable desde hace un año, por lo que recibió quimioterapia y radioterapia. Ingresa en la guardia del hospital por un cuadro de deterioro del estado general y disnea progresiva de varios días de evolución. En el examen físico del tórax, usted detecta disminución de las vibraciones vocales en la base pulmonar derecha, matidez a la percusión y silencio auscultatorio.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Qué otros elementos del examen físico le ayudarían a definir mejor el cuadro?

Comentario

El antecedente de cáncer de pulmón y los hallazgos semiológicos del tórax obligan a pensar en una atelectasia por obstrucción bronquial o un derrame pleural por compromiso de la pleura. Para orientar el diagnóstico diferencial será útil la percusión de la columna y, en especial, la búsqueda del signo del desnivel. En este caso, la columna sonora y la ausencia de modificación del área de matidez con los cambios de decúbito orientaron el diagnóstico hacia la atelectasia.

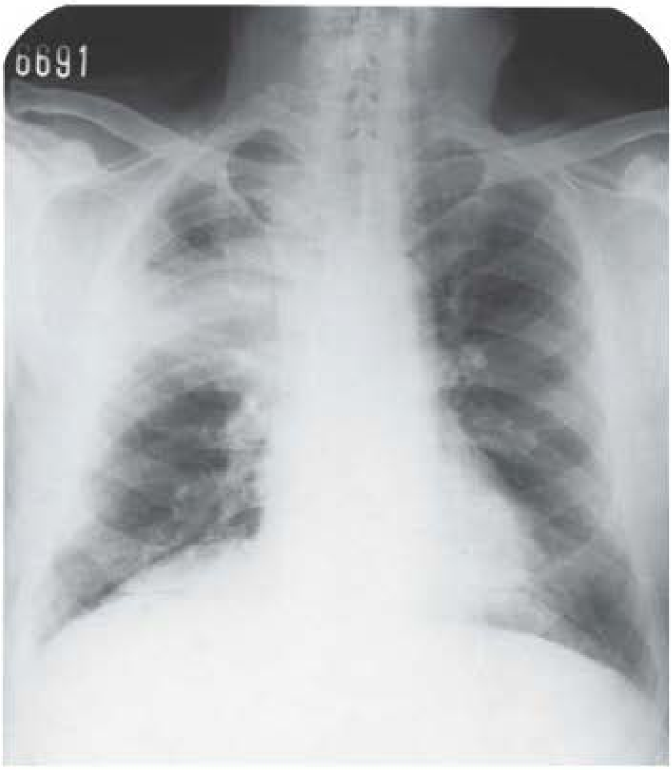


Fig. 41-12. Condensación pulmonar del segmento anterior del lóbulo superior derecho.

matidez de la columna en esta última). En estos casos la radiografía de tórax permite el diagnóstico diferencial (**figs. 41-14** y **41-15**). La presencia de líquido y aire dentro de la cavidad pleural (hidroneumotórax) produce una zona de matidez de límite superior horizontal (**fig. 41-16**).

Hipersonoridad o timpanismo

El hallazgo de hipersonoridad o timpanismo puede ser localizado o generalizado. Las grandes bullas o cavernas superficiales y de paredes finas pueden crear zonas de hipersonoridad, del mismo modo que el neumotórax (en general, de todo un hemitórax) (**fig. 41-17**). La hipersonoridad del todo el tórax es típica del enfisema pulmonar (**fig. 41-18** y **cuadro 41-3**) y de la crisis de asma bronquial.

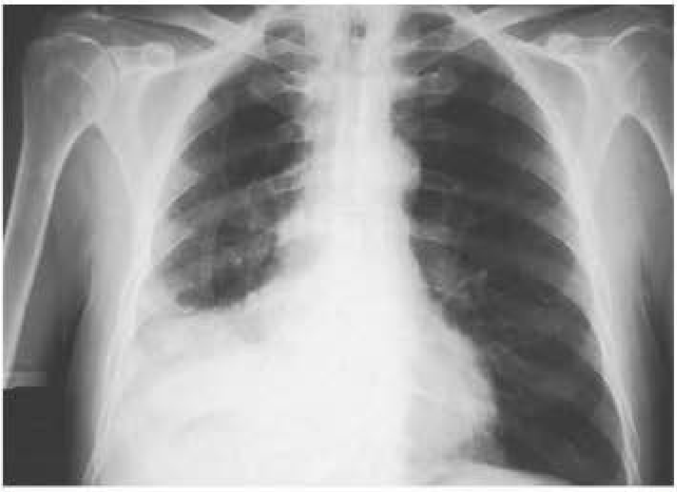


Fig. 41-13. Derrame pleural derecho. Opacidad del tercio inferior que borra el seno costodiafragmático con un límite superior cóncavo (curva parabólica de Damoiseau).

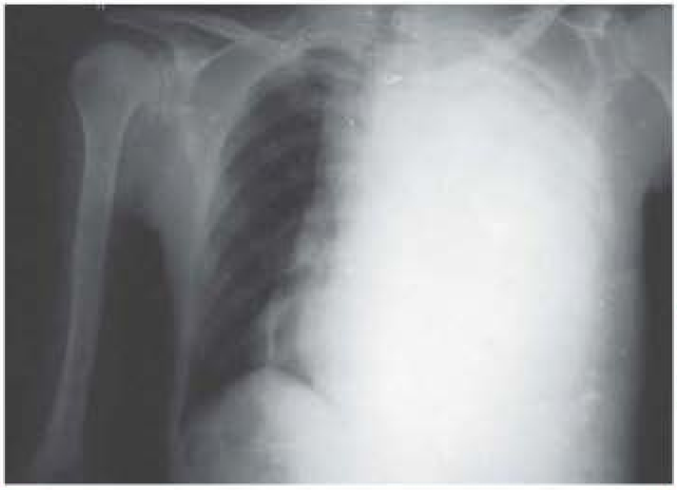


Fig. 41-14. Derrame pleural izquierdo masivo (tórax opaco). Obsérvese el desplazamiento del mediastino y la tráquea hacia el lado opuesto.

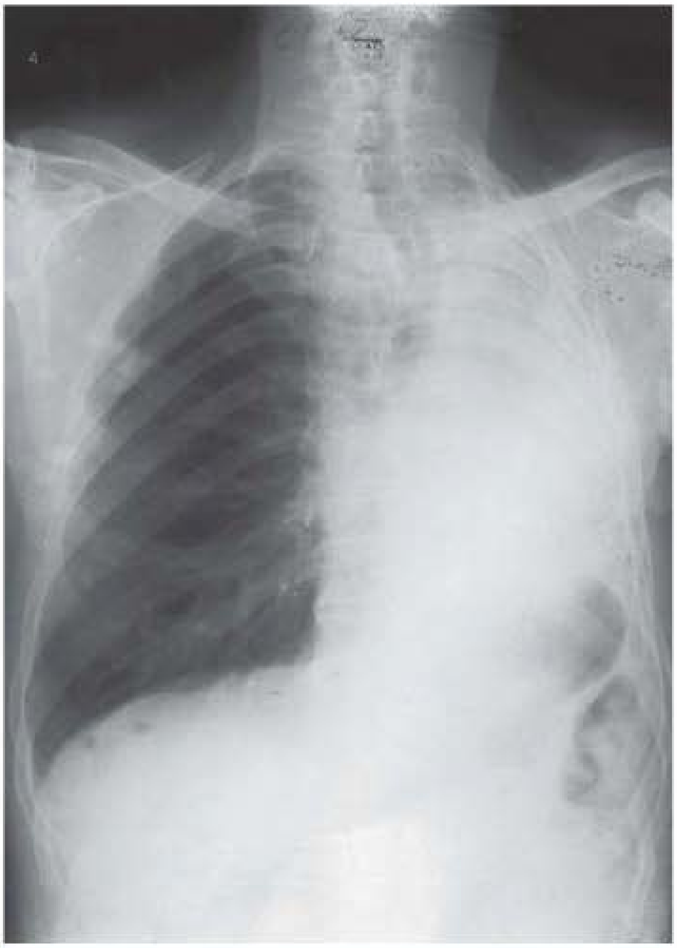


Fig. 41-15. Atelectasia del pulmón izquierdo (tórax opaco). Obsérvense el pinzamiento de las costillas, la elevación del hemidiafragma y el desplazamiento del mediastino y la tráquea hacia el lado de la atelectasia (compárese la opacidad de todo el pulmón con la de la **fig. 41-14**).

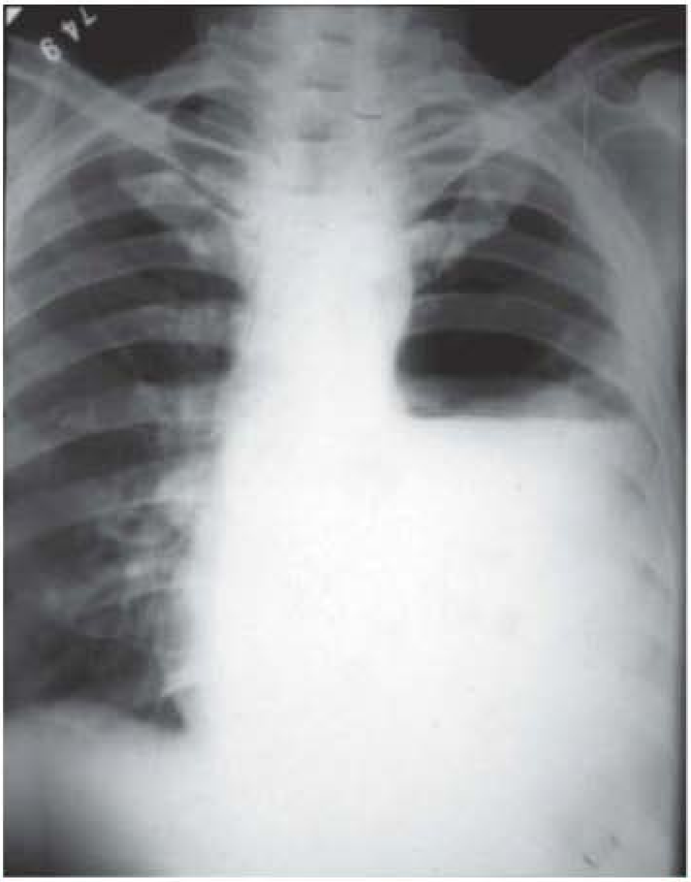


Fig. 41-16. Hidroneumotórax izquierdo. Obsérvese la línea horizontal del derrame.

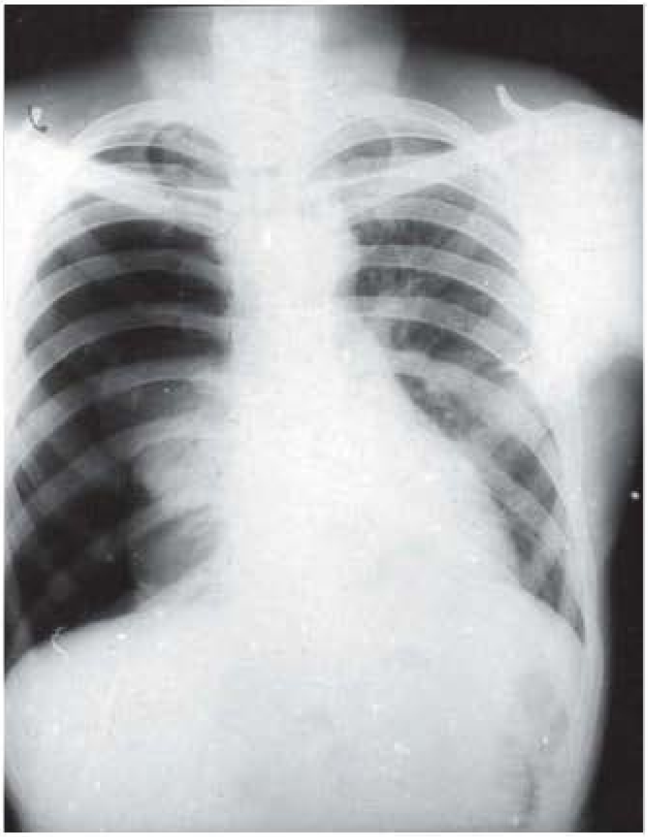


Fig. 41-17. Neumotórax derecho. Obsérvense la hiperclaridad periférica y el muñón pulmonar a nivel del hilio.

CUADRO 41-3. Hallazgos percutorios en el enfisema pulmonar
Hipersonoridad en las playas pulmonares
Descenso de las bases pulmonares
Descenso de la matidez hepática
Disminución de la excursión respiratoria
Ausencia de matidez cardíaca (corazón "cubierto")

Desaparición de la matidez hepática

La ausencia de matidez hepática puede deberse a la presencia de aire libre en la cavidad peritoneal (*signo de Jobert*). Este es un hallazgo de gran valor semiológico solo en el contexto de un paciente con abdomen agudo (por lo general, de instalación rápida) y orientará hacia el diagnóstico etiológico de perforación de una víscera hueca (úlcera gastroduodenal, diverticulitis). Siempre debe corroborarse mediante una radiografía de abdomen en posición de pie, que permitirá observar aire por debajo de los diafragmas (neumoperitoneo).

Valor de los hallazgos anormales de la percusión

Como se mencionó, resulta de mayor utilidad la percusión comparativa que la topográfica, aunque el valor de los hallazgos percutorios anormales es escaso debido a que están influidos por múltiples factores (técnica percutoria, características propias del tórax). No obstante, la matidez asimétrica es un hallazgo útil, aunque infrecuente, a favor del diagnóstico de neumonía en los pacientes con fiebre y tos. La percusión también es muy útil para la detección de derrames pleurales voluminosos (alta sensibilidad) y para descartarlos cuando no hay asimetría (CP –0,1), y para predecir una obstrucción crónica del flujo aéreo en los fumadores crónicos (**cuadro 41-4**).

Sin embargo, una percusión torácica normal es un hallazgo común en los pacientes con enfermedades pulmonares significativas y nunca puede usarse para descartar la presencia de enfermedad (todos los cocientes de probabilidad negativos son no significativos).

AUSCULTACIÓN

Aporta importantes datos sobre el estado del parénquima pulmonar y de las pleuras. Se realiza con el estetoscopio biauricular mientras el paciente respira de forma lenta y profunda con la boca abierta. Debe tenerse en cuenta que esta hiperventilación puede ocasionar mareos o cansancio (sobre todo en los ancianos) y pedirle al paciente que informe si esto sucede para realizar una pausa en el examen.

Se utiliza la membrana del estetoscopio que se apoya firmemente sobre el tórax desnudo. El orden de la auscultación es similar al de la percusión y se prestará especial atención a la comparación de zonas simétricas. Como se mencionó al principio del capítulo, es importante recordar la proyección de los diferentes lóbulos sobre la superficie del tórax y no olvidar explorar las regiones laterales (**fig. 41-19**).

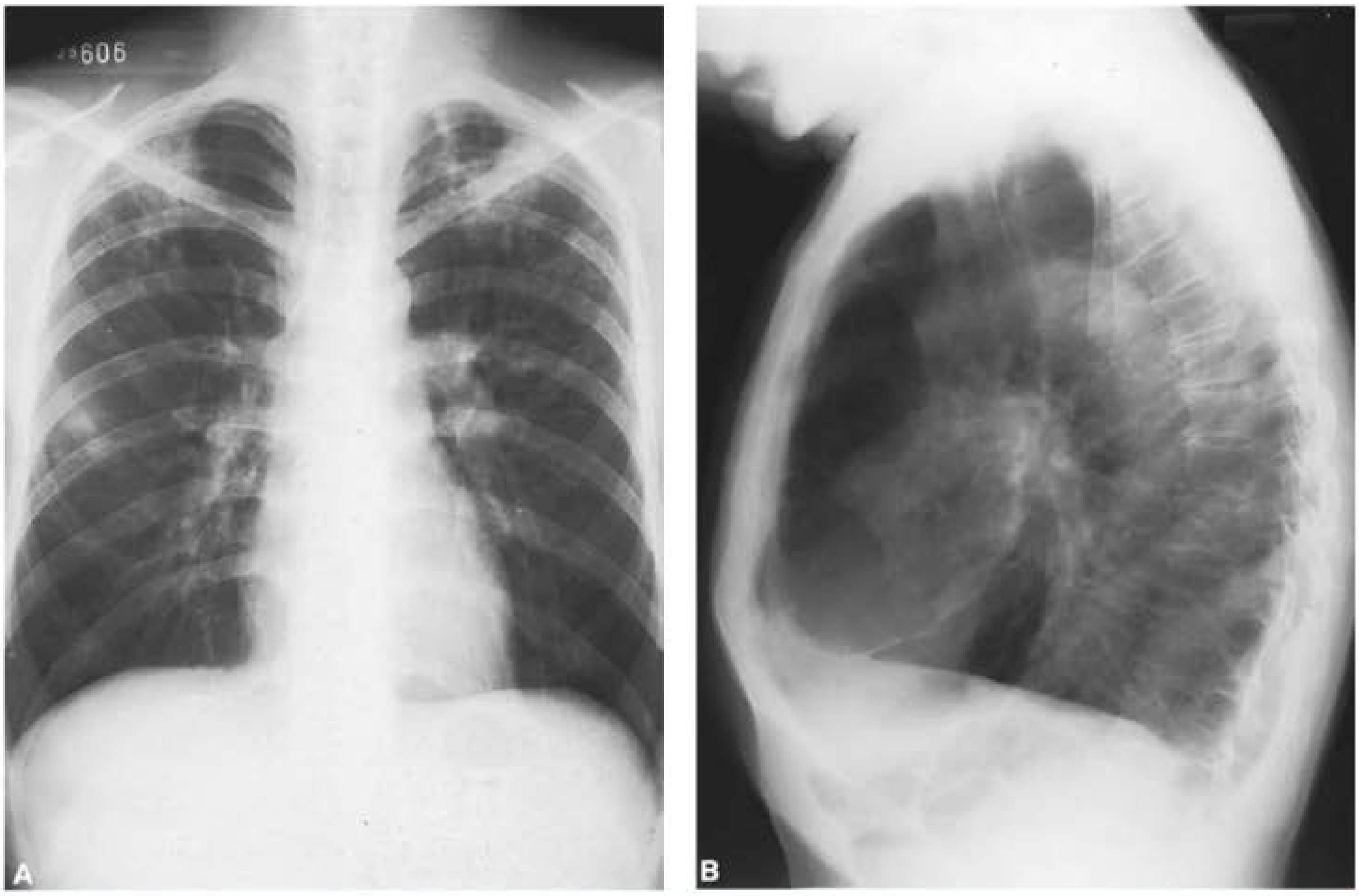


Fig. 41-18. A y **B.** Tórax hiperinsuflado. Obsérvense el aumento del diámetro vertical, la horizontalización de las costillas, el aplanamiento del diafragma y, en el perfil, el aumento del diámetro anteroposterior.

Hallazgos normales de la auscultación pulmonar

Si se ausculta en diferentes regiones del tórax, es posible distinguir:

- ***Murmullo vesicular (MV):*** se lo percibe en todas las partes en las que el pulmón normal está en contacto con la pared torácica. Se origina en las porciones periféricas del pulmón, cerca de donde se coloca el estetoscopio. Es el resultado de la suma de los ruidos elementales producidos por el aire al ser aspirado por millones de alvéolos que se distienden bruscamente en la inspiración. Es suave, de tonalidad baja y predomina en la inspiración (relación con la espiración 3:1 o 4:1). Se ausculta con máxima pureza sobre la cara anterior en los dos primeros espacios intercostales, en las regiones axilares y en las infraescapulares.
- ***Respiración laringotraqueal:*** también llamada respiración brónquica o glótica (esta última denominación es incorrecta, dado que no es necesaria la glotis para su

CUADRO 41-4. Exactitud diagnóstica de la percusión del tórax

			Cociente de probabilidad (CP) si el hallazgo está:	
Hallazgo percutorio	**Sensibilidad (%)**	**Especificidad (%)**	**Presente**	**Ausente**
Matidez asimétrica				
Detección de neumonía en pacientes con fiebre y tos	4-26	82-99	**3,0**	NS
Detección de derrame pleural en pacientes hospitalizados con síntomas respiratorios	89	81	**4,8**	**0,1**
Hipersonoridad				
Detección de obstrucción crónica del flujo aéreo	21-33	94-98	**7,3**	0,8

NS: no significativo.
Modificado de McGee S. Evidence-Based Physical Diagnosis. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p. 258.

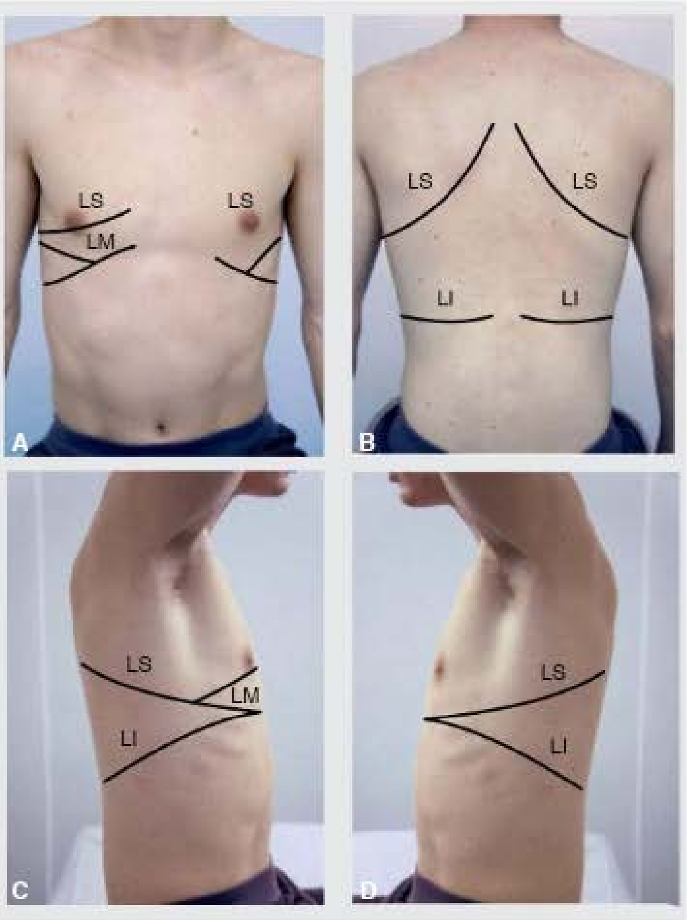


Fig. 41-19. A a **D.** Proyección superficial de los lóbulos del pulmón. LS: lóbulo superior; LM: lóbulo medio; LI: lóbulo inferior.

producción). Se origina en las vías aéreas proximales más grandes y es producida por las turbulencias generadas por el pasaje del aire a través de la vía aérea alta. Es soplante y de tonalidad elevada, y audible en la inspiración y en la espiración. Entre ambas fases es posible distinguir una pausa, la espiración es más fuerte y más prolongada. Es fácil de reconocer colocando el estetoscopio sobre la tráquea en la cara anterior del cuello. También se lo percibe en el dorso sobre la columna cervical. Normalmente no se ausculta sobre las playas pulmonares (**fig. 41-20**).

- ***Respiración broncovesicular:*** de menor importancia y significado, representa la superposición, en determinadas regiones del pulmón (zona de bifurcación de la tráquea y sobre los grandes bronquios cercanos a la pared), de la respiración laringotraqueal y el murmullo vesicular. Su intensidad es intermedia y su fase espiratoria, más larga y más intensa que la de este último. Se lo ausculta en la región infraescapular derecha, sobre el manubrio esternal y las articulaciones esternoclaviculares y en la región interescapular, en especial, del lado derecho.

Hallazgos anormales de la auscultación pulmonar

Se pueden dividir en tres grandes categorías:

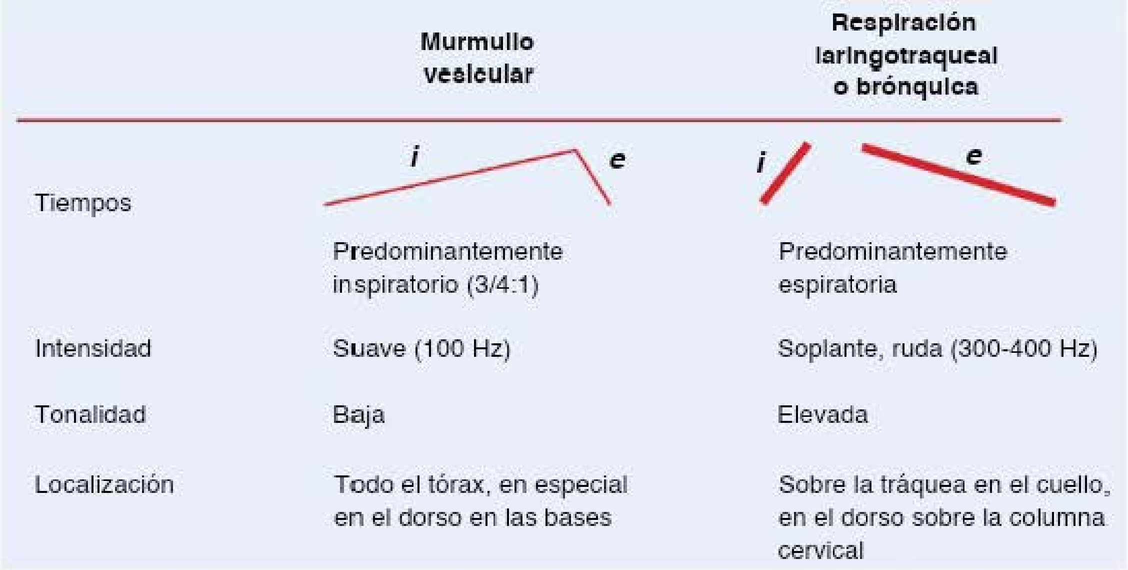
1. *Alteraciones cuantitativas del murmullo vesicular.*
2. *Reemplazo del murmullo vesicular por otros ruidos respiratorios.*
3. *Ruidos agregados.*

1. Alteraciones cuantitativas del murmullo vesicular

Aumento: la hiperventilación pulmonar es la causa del aumento del MV. Ello ocurre, por ejemplo, en el ejercicio o la acidosis metabólica (respiración de Kussmaul). Por otra parte, cuando un pulmón está total o parcialmente excluido (por atelectasia, derrame pleural masivo o neumotórax), se exagera el murmullo vesicular del lado contrario: es la llamada *hiperventilación supletoria*.

Disminución o abolición: puede deberse a dos causas principales:

- *Alteraciones en la producción:* si la entrada de aire en los alvéolos se encuentra disminuida o suprimida (hipoventilación alveolar), el MV disminuye en intensidad. Un ejemplo es el enfisema pulmonar, aunque se cree que en este caso se debe más a la alteración de la caja torácica (tórax en tonel) que a una real disminución de la ventilación alveolar. El ejemplo característico es la atelectasia por obstrucción de la luz bronquial, en la cual hay un verdadero silencio auscultatorio ya que, por un lado, los alvéolos colapsados no se distien-



	Murmullo vesicular	Respiración laringotraqueal o bronquica
Tiempos		
	Predominantemente inspiratorio (3/4:1)	Predominantemente espiratoria
Intensidad	Suave (100 Hz)	Soplante, ruda (300-400 Hz)
Tonalidad	Baja	Elevada
Localización	Todo el tórax, en especial en el dorso en las bases	Sobre la tráquea en el cuello, en el dorso sobre la columna cervical

Fig. 41-20. Hallazgos normales en la auscultación pulmonar.

den y, por el otro, el soplo laringotraqueal no puede transmitirse a la superficie torácica por la obstrucción de la vía aérea.

- *Alteraciones en la transmisión:* son ejemplos la obesidad marcada (por interposición del panículo adiposo) y los grandes derrames o el neumotórax (por interposición de líquido o aire, respectivamente).

2. Reemplazo del murmullo vesicular por otros ruidos respiratorios

Soplo o respiración laringotraqueal: como ya se explicó, este sonido se ausculta normalmente sobre la laringe o la tráquea. Sin embargo, en determinadas circunstancias puede percibirse sobre una zona del parénquima pulmonar un sonido casi idéntico, aunque de tonalidad algo más alta (también se lo denomina **soplo brónquico o soplo tubario**). Para que esto suceda deben darse ciertas condiciones que faciliten la conducción del ruido originado en el interior de los tubos aéreos. Son las siguientes:

- la condensación debe alcanzar la superficie del pulmón o estar próxima a ella
- tiene que tener cierto volumen
- la vía aérea debe estar permeable (de lo contrario se transformará en una atelectasia y se producirá un silencio auscultatorio)

El ejemplo característico de auscultación de un soplo brónquico o tubario en alguna región del tórax es la presencia de una condensación pulmonar (neumonía), en la cual la ocupación alveolar por secreciones (hepatización) torna al tejido más compacto y, por lo tanto, más apto para transmitir el sonido.

Soplo pleural: es originado por el pulmón colapsado debido a un derrame pleural. Es similar al soplo tubario, pero menos intenso, fundamentalmente espiratorio y con tonalidad en "e". Se ausculta por encima del nivel líquido.

Soplo cavernoso o cavitario y soplo anfórico: son de auscultación poco frecuente. El primero se produce cuando existe una cavidad grande cerca de la pleura visceral en comunicación con un bronquio, vacía de secreciones y rodeada por un halo de parénquima consolidado. El segundo se ausculta en el neumotórax. Es un ruido análogo al que se produce soplando en una botella o en una jarra.

3. Ruidos agregados

Los ruidos agregados o adventicios no se auscultan en condiciones fisiológicas y son expresión de patología de las diferentes estructuras del pulmón o de las pleuras.

Existe una verdadera disparidad de nomenclatura para denominar estos ruidos que dificulta su comprensión e interpretación. Se describirán según su clasificación moderna y se incluirá la terminología antigua solo para comprender las equivalencias (**cuadro 41-5**). Pueden dividirse en tres grandes grupos:

a. Sibilancias y roncus.
b. Estertores.
c. Frote pleural.

a. Sibilancias y roncus

Son los *wheezes* de la literatura en inglés y también se los denomina estertores secos o continuos. Son sonidos musicales continuos, asociados con *obstrucción* bronquial en diferentes niveles por secreciones espesas, espasmo de la musculatura bronquial o edema de la mucosa. Son característicos del asma y de la bronquitis crónica. Se deben a la vibración de las paredes contrapuestas de las vías aéreas estrechadas y no a la resonancia del aire dentro de ellas como en un tubo de órgano. Los de tono más alto indican mayor obstrucción y mayor tensión de la pared que vibra y no el tamaño del bronquio que los genera. Se auscultan predominantemente en la espiración (porque durante esta fase la vía aérea se estrecha hasta alcanzar el punto crítico en el que comienza a generarse el sonido), pero pueden oírse en ambas fases respiratorias.

Los de tonalidad más alta o aguda de denominan **sibilancias** (similares a un silbido). Las sibilancias múltiples, diseminadas en ambos campos pulmonares y de distintas tonalidades (sibilancias polifónicas), son típicas de la crisis de asma bronquial. Una sibilancia aislada (sibilancia monofónica o fija) puede indicar la obstrucción parcial de un bronquio por un tumor o un cuerpo extraño (**caso clínico 41-2**).

Las sibilancias constituyen un hallazgo del examen físico con una alta concordancia interobservador (coeficiente kappa de 0,43-0,93) y representan el predictor más potente de obstrucción del flujo aéreo (sensibilidad 15%; especificidad 99,6%; CP positivo 35; CP negativo 0,85).

Los de tonalidad más baja o grave se denominan **roncus** (similares al ronquido de un hombre que duerme). La distinción entre sibilancia y roncus es superflua y carece de importancia clínica, ya que ambos sonidos tienen la misma fisiopatología. El término roncus, además,

CUADRO 41-5. Clasificación de los principales ruidos agregados

1. Sibilancias y roncus (*wheezes* o estertores secos)
Musicales, asociados con obstrucción, continuos, predominantemente espiratorios
- ***Sibilancias:*** tonalidad más alta o aguda (similares a un silbido)
- ***Roncus:*** tonalidad más baja o grave

2. Estertores (*crackles*, rales o estertores húmedos)
Originados por la presencia de secreciones en los bronquios y alvéolos y despegamiento alveolar, intermitentes o discontinuos, predominantemente inspiratorios

- ***Estertores gruesos (húmedos, mucosos o de burbuja)***
  - burbuja gruesa
  - burbuja mediana
  - burbuja fina (estertores subcrepitantes)

- ***Estertores finos***
  - estertores crepitantes
  - estertores de tipo velcro
  - estertores marginales o de decúbito

CASO CLÍNICO 41-2

Olivia, de 21 años, consulta en la guardia de emergencias médicas por presentar dificultad respiratoria de reciente comienzo. No fuma, no ingiere fármacos ni tiene antecedentes clínicos de importancia. En el examen físico usted observa hundimiento de las fosas supraesternal y supraclaviculares durante la inspiración, utilización de músculos accesorios de la respiración y espiración prolongada.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Qué otro hallazgo del examen físico le ayudaría a definir mejor el cuadro?
¿Cuál puede ser la causa y cómo la certificaría?

Comentario

Los hallazgos del examen físico sugieren un cuadro de dificultad ventilatoria por obstrucción aérea intratorácica. La auscultación de roncus y sibilancias diseminados en ambos campos pulmonares confirmaría la presunción clínica. La falta de antecedentes debe hacer pensar en un primer episodio de asma bronquial. La solicitud del examen funcional respiratorio con evaluación de la respuesta a los broncodilatadores es obligatoria para certificar el diagnóstico.

crea confusión pues algunos autores denominan así a los sonidos discontinuos gruesos que presentan los pacientes con secreciones en la vía aérea (estertores de burbuja gruesa).

La obstrucción crítica de la vía aérea en la evolución de una crisis de asma puede hacer que desaparezcan las sibilancias por la disminución marcada del flujo aéreo. Esto puede interpretarse, de forma errónea, como una mejoría del cuadro cuando en realidad indica su agravamiento. Para el control evolutivo de una crisis asmática, no debe utilizarse la presencia o la magnitud de las sibilancias, sino la medición seriada del flujo espiratorio pico.

El **cornaje** es una variedad de roncus. Es intenso, de tonalidad áspera y audible a distancia. Se percibe en ambas fases respiratorias e indica una estenosis laríngea o traqueal.

El **estridor** es similar, pero de tonalidad más alta (aproximadamente 400 Hz), es inspiratorio e indica también una obstrucción de la vía aérea superior; está acompañado por tiraje y suele percibirse en los niños con obstrucción laríngea.

b. Estertores

Son los *crackles* de la literatura en inglés y también se los llama rales o estertores. Son intermitentes o discontinuos, sobre todo inspiratorios, y se deben a la presencia de secreciones en los bronquios o al colapso y la apertura alveolar.

Es en este grupo en el que la disparidad en la nomenclatura es mayor. Algunos autores los clasifican según el momento de la inspiración en el que se auscultan y los denominan estertores de principio, de mitad y de fin de inspiración. Otros denominan a estos mismos tres grupos según el tamaño de la burbuja que los origina y los llaman estertores de burbuja gruesa, mediana o fina. Sin embargo, resulta más útil tener en cuenta su fisiopatología y lugar de origen y así se los divide ahora en **dos grandes grupos:**

1. **Estertores gruesos:** se originan en *bronquios* de diferentes tamaños ocupados por secreciones, característicos de la bronquitis aguda y crónica y de las bronquiectasias. Son también llamados **estertores húmedos**, **mucosos** o **de burbuja**, pues semejan el sonido que se produce cuando se sopla a través de una bombilla en un vaso de agua. Se auscultan en ambas fases de la respiración y se modifican o movilizan con la tos. Como ya se dijo, según el tamaño de la burbuja (que se correlaciona con el diámetro del bronquio donde se generan), se los subdivide en estertores de burbuja gruesa, mediana o fina. Algunos autores denominan **estertores subcrepitantes** a los estertores de burbuja fina.
2. **Estertores finos:** son los que se generan en los *alvéolos* (por despegamiento alveolar), se auscultan como una lluvia de finas crepitaciones homogéneas, fundamentalmente al final de la inspiración y no se modifican con la tos (similares al sonido que se genera frotando un mechón de cabellos entre los dedos frente al oído). Estos ruidos se denominan también **estertores crepitantes** y son característicos de las siguientes enfermedades:

   - La *neumonía* en su etapa inicial, antes de que se produzca la hepatización (*crepitatio indux* o crepitantes de inicio) y en la etapa de resolución (*crepitatio redux* o crepitantes de retorno). Son localizados (se auscultan solo sobre la zona afectada) y ponen de manifiesto la presencia de secreciones dentro de los alvéolos.
   - La *insuficiencia cardíaca:* en este caso se auscultan en las bases pulmonares y ponen de manifiesto la congestión (trasudado) intersticial y alveolar.
   - La *patología intersticial:* son de tonalidad más alta, más intensos y más numerosos. En general son bilaterales, se denominan **estertores de tipo velcro** y son característicos de la fibrosis intersticial.

Los **estertores marginales** o **de decúbito** son, desde el punto de vista auscultatorio, indistinguibles de los estertores crepitantes. Se encuentran en las bases pulmonares cuando se hace sentar al paciente que ha permanecido muchas horas en decúbito dorsal. Solo se perciben durante las primeras respiraciones y desaparecen con rapidez, no tienen significado patológico e indicarían el despegamiento de áreas pulmonares colapsadas.

En el **cuadro 41-6** se muestra el valor del hallazgo de ruidos agregados en diferentes patologías.

c. Frote pleural

Lo ocasiona el roce, durante la respiración, de las superficies pleurales inflamadas. Es característico de las pleuritis agudas (en las que suele estar acompañado de dolor) y puede encontrarse también en la infiltración pleural neoplásica. Se ausculta en ambas fases respiratorias, aunque predomina en la inspiración, no se modifica con la tos y su intensidad se exagera si se aumenta la presión del estetoscopio. Puede simularse apoyando una mano plana sobre la oreja y frotando su cara dorsal con la yema de los dedos de la otra. En general se percibe en

CUADRO 41-6. Valor del hallazgo de estertores y sibilancias en diferentes estudios

			Cociente de probabilidad (CP) si el hallazgo está:	
Hallazgo	**Sensibilidad (%)**	**Especificidad (%)**	**Presente**	**Ausente**
Estertores finos				
Detección de fibrosis intersticial en trabajadores del asbesto	81	86	**5,9**	**0,2**
Detección de aumento de la presión en la AI en pacientes con insuficiencia cardíaca	15-64	82-94	2,1	NS
Detección de neumonía en pacientes con tos y fiebre	19-67	36-96	2,3	0,8
Estertores gruesos				
Detección de enfermedad severa en pacientes con EPOC	90	96	**20,8**	0,1
Sibilancias				
Detección de obstrucción crónica del flujo aéreo	13-56	86-99	2,6	0,8

NS: no significativo.

Modificado de McGee S. Evidence-Based Physical Diagnosis. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p. 269.

las regiones basales, sobre todo en las laterales y, si es suficientemente intenso, puede acompañarlo una sensación palpable (frémito pleural). Desaparece si se instala un derrame pleural (pues las hojas pleurales se separan) y puede volver a aparecer cuando este se reabsorbe.

Auscultación de la voz

Se explora con el estetoscopio, comparando zonas simétricas del pulmón mientras el paciente repite las palabras “treinta y tres”. Los sonidos producidos por las vibraciones de las cuerdas vocales son modificados en su intensidad, tono y timbre por los espacios aéreos, el parénquima pulmonar y el tórax.

En condiciones normales, la voz se ausculta sin que puedan distinguirse con claridad las vocales, las consonantes ni la articulación de la palabra. Existe un paralelismo entre la auscultación de la voz y la palpación de las vibraciones vocales, ya que tienen el mismo origen y se rigen por los mismos principios físicos.

A continuación se describen las principales alteraciones.

a. Disminución o abolición

Se produce cuando existe algún obstáculo a la propagación de las vibraciones desde la laringe hasta la pared del tórax. Como ocurre con las vibraciones vocales, la resonancia vocal disminuida o abolida se comprueba en el síndrome de condensación con obstrucción de la luz bronquial (atelectasia), en el enfisema pulmonar, en el neumotórax y en los derrames pleurales. También una pared torácica muy gruesa (obesidad) puede disminuir la auscultación de la voz.

b. Variaciones patológicas

Las principales alteraciones de la resonancia de la voz son la broncofonía, la pectoriloquia y la egofonía, términos introducidos por Läennec (**Epónimos**☜) en 1821. Si bien tienen distintas definiciones, su patogenia es la misma para las tres y todas pueden aparecer de forma simultánea en el mismo paciente.

- *Broncofonía:* es el aumento de la resonancia de la voz, pero sin mayor nitidez.
- *Pectoriloquia* (pecho que habla): la voz se oye clara y fuerte; se percibe la articulación de la palabra como ocurre normalmente si se ausculta sobre la laringe y la tráquea. La *pectoriloquia áfona* tiene iguales características que la anterior, pero cuando el paciente dice “treinta y tres” con la voz cuchicheada o en “secreto” (en condiciones normales, el fenómeno ocurre auscultando sobre las vértebras cervicales inferiores).
- *Egofonía* o *voz de cabra:* la voz tiene un carácter tembloroso (como si se hablara apretando la nariz con los dedos).

El pulmón normal se comporta como un filtro que transmite bien los sonidos de frecuencias bajas (100 a 200 Hz), pero filtra los de frecuencia alta (> 300 Hz). El pulmón consolidado transmite todos los sonidos muy bien, los de baja y los de alta frecuencia. Los derrames pleurales voluminosos reducen la transmisión de frecuencias por debajo de 200 a 300 Hz, pero aumentan aquellas por encima de 400 Hz (**fig. 41-21**). Estas modificaciones explican por qué tanto la neumonía como el derrame producen una resonancia anormal de la voz y alteran también las vibraciones vocales, aumentándolas la primera y disminuyéndolas el segundo (véase *Vibraciones vocales* antes). La mayor parte del lenguaje normal consiste en frecuencias menores de 300 Hz, pero el lenguaje en secreto tiene frecuencias mayores de 400 Hz y, por eso, la pectoriloquia áfona se ausculta en la neumonía y el derrame, que aumentan la transmisión de las frecuencias altas. Lo mismo sucede con la tonalidad en “e” que adquiere la voz en la egofonía por la amplificación de las frecuencias más altas que aparece en estas mismas patologías. El hallazgo de egofonía en un paciente con tos y fiebre tiene una sensibilidad del 4-16%, una especificidad del 96-99% y un cociente de probabilidad positivo de 4,1 para el diagnóstico de neumonía.

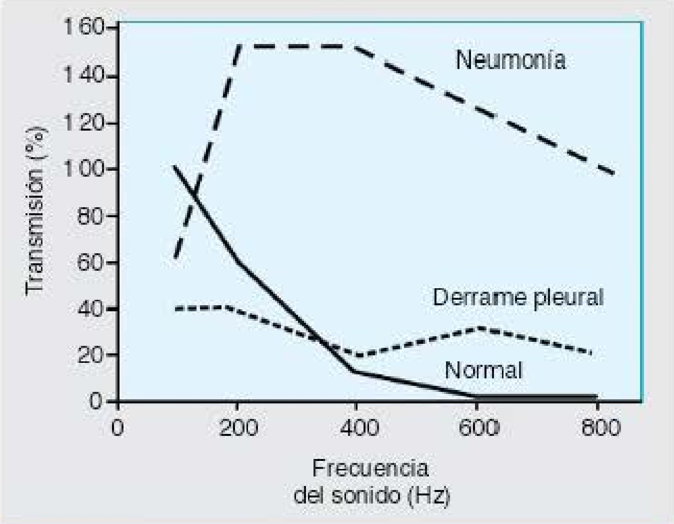


Fig. 41-21. Transmisión del sonido a la pared del tórax en diferentes situaciones.

En la *anforofonía* o *voz anfórica*, muy poco frecuente, la voz adquiere un timbre metálico y se ausculta en el neumotórax y en las cavidades pulmonares voluminosas.

Por último, la **auscultación de la tos** permite definir su carácter seco o húmedo y la modificación de determinados ruidos agregados (estertores de burbuja) por la movilización de las secreciones.

RESUMEN

Con criterio integrador del examen físico del aparato respiratorio, en el **cuadro 41-7** se presentan los diferentes síndromes con los signos de mayor especificidad para el diagnóstico.

CUADRO 41-7. Principales síndromes respiratorios

Síndrome bronquítico	Alteración ventilatoria con patrón obstructivo Tos húmeda, productiva o no Estertores gruesos o de burbuja debido al componente exudativo Sibilancias y roncus según el grado de broncoespasmo
Síndrome de condensación con bronquio permeable	Facies neumónica Alteración ventilatoria restrictiva Aumento de las vibraciones vocales Matidez con columna sonora Auscultación diferente en tres períodos: estertores crepitantes de inicio; soplo tubario y aumento de la resonancia vocal (broncofonía, pectoriloquia y egofonía), y crepitantes de retorno
Síndrome atelectásico	Alteración ventilatoria restrictiva Ausencia de vibraciones vocales Matidez con columna sonora Silencio auscultatorio
Síndrome de derrame pleural	Alteración ventilatoria restrictiva Ausencia de vibraciones vocales Matidez desplazable con columna mate Silencio auscultatorio Soplo pleurítico y egofonía en el límite superior del derrame
Síndrome del neumotórax	Alteración ventilatoria restrictiva Ausencia de vibraciones vocales Hipersonoridad o timpanismo Silencio auscultatorio Soplo anfórico

Véase **Bibliografía** cap. 41 *Examen físico del aparato respiratorio.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 41 *Examen físico del aparato respiratorio.*

Véase **Autoevaluación** cap. 41 *Examen físico del aparato respiratorio.*

Véase **Video 13** *Introducción a la semiología del aparato respiratorio.*

Véase **Video 14** *Maniobra para contar las costillas.*

Véase **Video 15** *Inspección del tórax.*

Véase **Video 16** *Palpación del tórax.*

Véase **Video 17** *Percusión del tórax.*

Véase **Video 18** *Auscultación del tórax.*

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

42-1

Síndromes de las vías aéreas

María Guillermina Ludueña y Marcelo M. Sauré

RESEÑA ANATÓMICA Y FUNCIONAL DE LA VÍA AÉREA

La vía aérea, dentro de la cual se encuentra el sistema bronquial, es la encargada de permitir el pasaje de aire desde la atmósfera hasta los alvéolos, región del pulmón que se ocupa de realizar la hematosis, es decir, el intercambio entre O_2 y CO_2. Este sistema de transporte puede ser asiento de diversas enfermedades, cuyas principales manifestaciones clínicas son producidas por la disminución de su diámetro. Esto puede ocurrir por diferentes mecanismos:

- ***De la luz:*** tapones mucosos por aumento de la producción local de moco por las células bronquiales, cuerpo extraño o tumor endobronquial.
- ***De la pared:*** edema de la mucosa o espasmo del músculo de Reisseisen (broncoespasmo).

De manera característica, la pared de la tráquea y los bronquios está constituida por cartílago, músculo y colágeno, e internamente está recubierta por epitelio ciliado y células secretoras de moco. A medida que ocurren las subsiguientes divisiones del árbol bronquial, la composición de su pared va cambiando, observándose una disminución progresiva de la cantidad de cartílago y aumento de la cantidad de músculo. Sobre esta composición histológica sucederán las distintas enfermedades.

El conocimiento anatómico y fisiológico constituye la base para entender las manifestaciones clínicas y los hallazgos del examen físico de los pacientes con compromiso de las vías aéreas.

Como ya se mencionó, la vía aérea conecta la atmósfera externa con el parénquima pulmonar. En la respiración normal, la inspiración es activa y la espiración es pasiva. Durante la **inspiración**, los músculos inspiratorios se contraen y la caja torácica se expande y genera presión negativa. La presión dentro de la vía aérea es mayor que la presión pulmonar circundante y produce un aumento del diámetro bronquial. Durante la **espiración**, los músculos respiratorios se relajan para permitir que las fuerzas elásticas los lleven pasivamente a su posición de equilibrio. El volumen pulmonar disminuye y, con ello, aumenta la presión dentro de la cavidad torácica, sobrepasando la presión dentro de la vía aérea, con la consecuente disminución de su diámetro.

La resistencia al flujo aéreo es inversamente proporcional al diámetro, por lo que al disminuir el diámetro aumenta la resistencia al flujo, que compromete principalmente la espiración y provoca atrapamiento aéreo.

El atrapamiento aéreo durante la espiración ocasiona la hiperinsuflación dinámica que reduce la capacidad respiratoria y aumenta la capacidad residual funcional, con lo que empeoran la disnea y la tolerancia al ejercicio.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La principal característica que explica las manifestaciones clínicas y los hallazgos del examen físico de los síndromes de las vías aéreas es la **limitación del flujo aéreo**. La disminución del diámetro de la tubería bronquial puede ser:

- Localizada, por ejemplo, al aspirar un cuerpo extraño o por un tumor endobronquial y, en estos casos, las sibilancias estarán limitadas a una región del tórax.
- Difusa, por ejemplo en la bronquitis aguda, el asma o la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). Frente a estas enfermedades los hallazgos de la auscultación pulmonar estarán en ambos campos pulmonares.

A su vez, la afectación puede ser producida por:

- Enfermedades del aparato respiratorio: bronquitis aguda, asma, EPOC, bronquiectasia.

- Enfermedades primarias de otros órganos que pueden generar compromiso bronquial. Por ejemplo, la insuficiencia cardíaca izquierda conocida como asma cardíaca (**fig. 42-1-1**).

Desde el punto de vista clínico-anatómico, la obstrucción de las vías respiratorias puede clasificarse en:

- Alta: cuando se estrechan u obstruye la tráquea, la laringe o la garganta (faringe). Puede deberse a procesos malignos y no malignos (**cuadro 42-1-1**).
- Baja: cuando se compromete la vía respiratoria inferior desde los bronquios hasta la pequeña vía área (síndromes bronquiales). La EPOC, el asma y las bronquiectasias son las entidades responsables de este cuadro.

Obstrucción alta

En la obstrucción laríngea o traqueal (alta) se **compromete principalmente la inspiración** y la disnea siempre es inspiratoria. Puede acompañarse de disfonía y de una respiración ruidosa resultante del paso turbulento del aire por la vía respiratoria alta, que puede ser audible sin necesidad de utilizar el estetoscopio. Estos ruidos agregados son:

- ***Cornaje:*** se refiere a la inspiración ruidosa, silbante, que puede escucharse a distancia.
- ***Estridor:*** es un ruido que suele escucharse durante la inspiración, pero en algunos casos es espiratorio o bifásico.

En el examen físico se observa, en la inspección dinámica del tórax, alteración del patrón ventilatorio normal que deriva en *taquipnea con bradipnea inspiratoria* y tiraje, con depresión de las fosas supraesternal y supraclaviculares y los espacios intercostales y epigástrico, por el aumento de la presión negativa intratorácica.

CUADRO 42-1-1. Causas de obstrucción de la vía aérea alta

	Etiologías
Malignas	Cáncer de pulmón (más frecuentemente cáncer de pulmón de células escamosas) Tumores malignos primarios de las vías respiratorias superiores Enfermedad metastásica causada por tumores distantes
No malignas	Aspiración de un cuerpo extraño Edema de glotis: reacción anafiláctica Traqueobroncomalacia Estenosis traqueales debidas a tubos endotraqueales o traqueostomía o estenosis anastomóticas después del trasplante de pulmón Tumores benignos: papilomas y hamartomas Anillos vasculares: el doble arco aórtico puede causar compresión extrínseca Infecciones granulomatosas: tuberculosis, histoplasmosis Laringoceles Hematoma de las vías respiratorias debido a un traumatismo u otra patología inflamatoria

La obstrucción de la vía aérea alta es una afección potencialmente mortal. Por esta razón, su reconocimiento clínico precoz es de fundamental importancia para la implementación de las medidas terapéuticas oportunas. Se caracteriza por la tríada típica de bradipnea inspiratoria con tiraje y/o cornaje o estridor (**caso clínico 42-1-1**).

Obstrucción baja

En los síndromes bronquiales, como en casi todas las enfermedades que comprometen el sistema respiratorio,

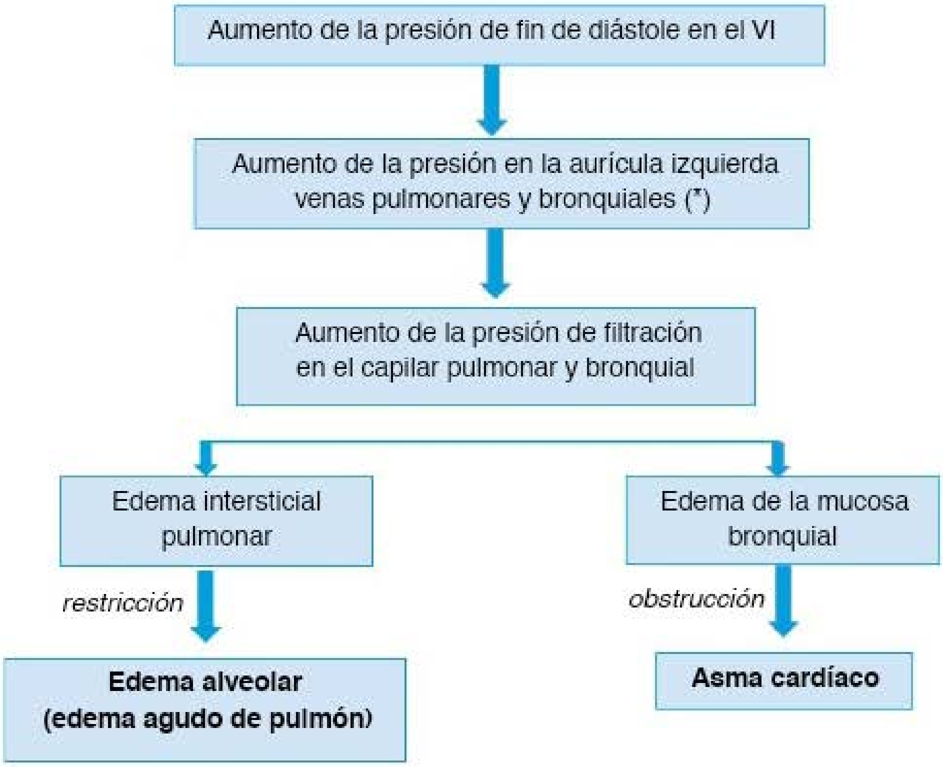

Aumento de la presión de fin de diástole en el VI
Aumento de la presión en la aurícula izquierda venas pulmonares y bronquiales (*)
Aumento de la presión de filtración en el capilar pulmonar y bronquial
Edema intersticial pulmonar
Edema de la mucosa bronquial
restricción
obstrucción
Edema alveolar (edema agudo de pulmón)
Asma cardíaco

Fig. 42-1-1. Secuencia de los mecanismos que generan obstrucción y restricción en la insuficiencia cardíaca.* Las venas bronquiales terminan directamente en la aurícula izquierda y constituyen parte del *shunt* fisiológico.

CASO CLÍNICO 42-1-1

Mientras cena en un restaurante, Romeo, de 30 años, se pone de pie, gesticula sin hablar, con expresión de miedo, señala su cuello y cae al suelo. Usted se aproxima y advierte esfuerzos inspiratorios prolongados y ruidosos, pero no observa expansión torácica.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Qué actitud adoptaría?

Comentario

El diagnóstico de obstrucción glótica es evidente por la imposibilidad de hablar y de respirar, y por la presencia de cornaje y tiraje supraclavicular. La causa más probable de la obstrucción es un trozo de comida. Se debe intentar extraer el cuerpo extraño introduciendo el dedo índice, recorriendo la cara lateral de la faringe y barrer la glotis como un limpiaparabrisas para evitar enclavar el cuerpo extraño. Si se fracasa y el paciente ha perdido el conocimiento, se dispone de 1 o 2 minutos para realizar una cricotiroideotomía.

al igual que en la obstrucción respiratoria alta, uno de los síntomas principales es la *disnea* como expresión del aumento del trabajo respiratorio. Si bien es un síntoma subjetivo, el grado o clase funcional va a depender de la magnitud de la obstrucción bronquial que puede llevar a la hipoxemia por un trastorno en la relación ventilación (V)/perfusión (P). Además, los pacientes con síndromes bronquiales manifiestan tos, sibilancias y producción de esputo. En el examen físico se pueden encontrar grados variables de signos que caracterizan la limitación del flujo aéreo (**cuadro 42-1-2**).

Las manifestaciones clínicas surgen como consecuencia de la dificultad de espirar el aire o del atrapamiento aéreo.

La limitación del flujo aéreo altera el patrón ventilatorio normal (costal superior en la mujer y toracoabdominal en el hombre) y **compromete principalmente la espiración**, que es un mecanismo pasivo. Por esta razón, el patrón ventilatorio que caracteriza a las enfermedades obstructivas bajas es: *taquipnea con bradipnea espiratoria*. El estrechamiento de la luz del árbol bronquial, ya sea por broncoconstricción, edema de la mucosa o aumento de la producción de moco, provoca turbulencia al paso del aire y genera en la auscultación ruidos respiratorios agregados:

- ***Roncus:*** de origen bronquial. Su fisiopatología es el broncoespasmo. Es un ruido de carácter seco como un ronquido y con claro predominio espiratorio.
- ***Sibilancias:*** de origen bronquial. El aire que fluye a gran velocidad a través de un bronquio estrechado tiene un efecto aspirativo sobre la pared del bronquio, por lo que la atrae hacia dentro e inicia un "aleteo". Es un ruido de carácter seco como un silbido. Puede ser audible sin colocar el estetoscopio. Se caracteriza por ser en espiración, aunque puede oírse en inspiración.
- ***Estertores húmedos, mucosos o de burbuja:*** se originan por exudación bronquial. Se diferencian de los estertores crepitantes porque estos se originan a nivel alveolar, ya sea por exudación (neumonía) o trasudación (edema pulmonar) y porque los primeros se movilizan con la tos.

CUADRO 42-1-2. Hallazgos en la inspección, palpación, percusión y auscultación de los pacientes con limitación del flujo aéreo

	Hallazgos	Comentarios
Inspección	Patrón ventilatorio: taquipnea con bradipnea espiratoria	Prolongación de la espiración
	Deterioro del sensorio	En los pacientes con hipoxemia o hipercapnia
	Cianosis por mecanismo central	Insuficiencia respiratoria
	Tórax en tonel: atrapamiento aéreo	Hiperinsuflación pulmonar*
	Utilización de músculos accesorios	Entran en actividad por aumento del trabajo respiratorio y comprenden los escalenos, los esternocleidomastoideos y los trapecios
	Tiraje supraesternal e intercostal	El aumento de la presión negativa intratorácica "succiona" las partes blandas durante la inspiración
Palpación	Disminución en la expansión de vértices y bases Vibraciones vocales disminuidas	Hiperinsuflación pulmonar
Percusión	Hipersonoridad o disminución de la excursión de las bases	Hiperinsuflación pulmonar
Auscultación	Estertores de burbujas	Son de origen bronquial. Provocados por la presencia de secreciones bronquiales. Tienen un carácter húmedo. En ambos tiempos respiratorios y se movilizan con la tos
	Roncus	Son de origen bronquial y de carácter seco
	Sibilancias	Predominan en la espiración

*Una de las consecuencias de la limitación del movimiento de aire a través de la vía aérea es la *hiperinsuflación pulmonar*. Esto condiciona cambios morfológicos, estáticos y dinámicos en la evaluación de los pacientes.

Las sibilancias (en espiración no forzada) son el predictor más potente de la limitación del flujo aéreo.

En el **cuadro 42-1-3** se muestran las características semiológicas que permiten diferenciar la obstrucción respiratoria alta de la baja.

ETIOLOGÍA

Numerosas enfermedades pueden comprometer la vía aérea. No es el objetivo de este capítulo hacer un análisis exhaustivo de todas ellas, sino que se abordarán principalmente las que se presentan con obstrucción del flujo aéreo y como las más representativas y frecuentes: la bronquitis aguda, el asma, la EPOC y las bronquiectasias.

Bronquitis aguda

Es una enfermedad de instalación aguda, caracterizada por tos persistente, con producción de esputo o no, típicamente autolimitada, que se resuelve en el transcurso de 1 a 3 semanas. Los síntomas resultan de la inflamación de los bronquios de mayor calibre que se encuentran en el tracto respiratorio superior sin comprometer la vía respiratoria inferior (pulmones). Se produce principalmente por infecciones virales y es característico que también se comprometa la mucosa del tracto respiratorio superior (rinitis y laringitis). Es una de las principales causas de consulta ambulatoria. Se diferencia de la bronquitis crónica que caracteriza a la EPOC, ya que esta se define como tos por al menos 3 meses en 2 años sucesivos.

El síntoma más importante, y que motiva la consulta, es la tos productiva. Esta puede durar hasta 3 semanas en el 50% de los pacientes. La cantidad y las características del esputo no permiten diferenciar la etiología viral de la bacteriana. La presencia de fiebre debe hacer sospechar otro diagnóstico, como neumonía o enfermedad de tipo influenza. En la auscultación pulmonar suelen escucharse estertores húmedos o de burbujas que se modifican con la tos, en algunos casos roncus y sibilancias, o puede ser normal. Los estudios complementarios son dirigidos, principalmente, a descartar otras enfermedades.

La bronquitis aguda es una enfermedad que suele evolucionar de forma favorable. La importancia de reconocerla estriba en poder diferenciarla de otras patologías de mayor morbimortalidad, como la insuficiencia cardíaca aguda, la exacerbación de la EPOC o la crisis asmática.

CUADRO 42-1-3. Diagnóstico diferencial entre obstrucción de la vía respiratoria alta y baja

	Obstrucción de la vía respiratoria alta	Obstrucción de la vía respiratoria baja
Patrón ventilatorio	Taquipnea con bradipnea inspiratoria	Taquipnea con bradipnea espiratoria
Tipo de disnea según la fase respiratoria comprometida	Disnea inspiratoria	Disnea espiratoria
Ruidos respiratorios agregados	Cornaje y estridor	Roncus y sibilancias

Asma bronquial

Es una enfermedad de alta prevalencia, crónica y potencialmente grave, caracterizada por la inflamación de la vía aérea. Este proceso inflamatorio de la vía aérea en el que intervienen numerosas células y mediadores (**cuadro 42-1-4**) provocan obstrucción bronquial por los siguientes mecanismos:

- Broncoconstricción aguda por contracción del músculo liso.
- Edema de la pared de la vía aérea por aumento de la permeabilidad microvascular, formación de tapones mucosos asociados con las proteínas exudadas y restos celulares que ocluyen las vías aéreas más distales.
- En ocasiones, se puede llegar a la remodelación de la pared bronquial.

Los síntomas respiratorios con que se presenta son episodios recurrentes de sibilancias, disnea y tos, que suelen variar en frecuencia e intensidad a lo largo del tiempo. Pueden resolverse espontáneamente o con el tratamiento. Además, de manera característica empeoran a la noche o al despertar. Los pacientes suelen manifestar limitación para la realización de las actividades de la vida diaria (**caso clínico 42-1-2**).

Durante su evolución pueden presentar "crisis asmáticas" las cuales, a veces, representan un riesgo para la vida (**cuadro 42-1-5**). Las crisis y exacerbaciones de la enfermedad pueden desencadenarse o estar gatilladas por infecciones, alérgenos, humo del tabaco, ejercicio o, incluso, estrés.

Los antecedentes personales de rinitis alérgica, eccema o historia familiar de alergia aumentan la probabilidad de que la causa de los síntomas respiratorios sea el asma. Dos conceptos se asocian al asma bronquial:

- **Hiperreactividad bronquial:** expresión desmesurada frente a distintos estímulos.

CUADRO 42-1-4. Componentes del proceso inflamatorio en el asma

Infiltración por dos grupos celulares	Linfocitos Th2: controlan la producción de IgE e inician y mantienen la respuesta inflamatoria por la producción de citocinas
	Eosinófilos: liberan proteínas catiónicas y otros productos tóxicos del epitelio bronquial
Incremento en el número y la sensibilización de los mastocitos a la IgE	Hipertrofia e hiperplasia de las células musculares lisas
Depósitos de colágeno de tipos III y IV	Engrosamiento del tejido conjuntivo subepitelial y la membrana basal

CASO CLÍNICO 42-1-2

Caterina, de 14 años, estaba corriendo en el patio de la escuela durante la clase de educación física y debió detenerse por presentar una sensación de dificultad para respirar y tos. Al acercarnos percibimos silbidos cuando movilizaba el aire. Cuenta que ha tenido episodios de espasmo bronquial desde la infancia, en general leves. Tiene 110 lat/min y se auscultan roncus y sibilancias intensos en ambos hemitórax, sin otros signos destacados.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Qué actitud adoptaría?

Comentario

El diagnóstico de episodio agudo de asma bronquial, probablemente desencadenado por el ejercicio, es evidente. El punto crítico para decidir la conducta es establecer el grado de severidad. El hecho de que hable sin dificultad y de que se ausculten sibilancias intensas sugiere que el episodio es moderado, no severo. La conducta razonable es administrarle dosis plenas de un broncodilatador inhalado y valorar su respuesta al cabo de 10 minutos.

- **Atopia:** predisposición para desarrollar una respuesta mediada por IgE frente a alérgenos ambientales.

El diagnóstico es clínico y se basa en las manifestaciones clínicas y en los antecedentes de historia familiar de atopia o asma bronquial.

Se debe tener en cuenta que la evaluación clínica puede ser normal fuera de las crisis y no descarta el diagnóstico; en otros casos se encuentra todo el espectro de signos y síntomas. Es importante interrogar sobre:

- Asma inducida por el ejercicio: broncoespasmo posterior al esfuerzo. La obstrucción comienza precozmente, llega al acmé en 10-15 minutos y remite de manera espontánea a los 30-60 minutos.
- Asma ocupacional: se presenta solo en el lugar de trabajo.

La **espirometría** es la prueba que certifica el diagnóstico de obstrucción bronquial y permite valorar objetivamente la función pulmonar. La patente distintiva de la obstrucción del flujo aéreo es:

- VEF_1/FVC por debajo del 75%.
- VEF_1 por debajo del 80% del valor teórico.

Es importante documentar la reversibilidad con la administración de broncodilatadores betaadrenérgicos. Se considera que la obstrucción bronquial es reversible cuando se objetiva una mejoría del 12-15% o de 200 mL del VEF_1.

CUADRO 42-1-5. Signos clínicos de severidad del asma

- Alteración de la conciencia (en cualquiera de sus formas)
- Aleteo nasal y utilización de los músculos accesorios de la respiración
- Palabra entrecortada
- Taquipnea, taquicardia y ausencia de sibilancias durante la crisis con una disnea muy marcada
- Signos de insuficiencia respiratoria (respiración paradójica, cianosis)

Enfermedad pulmonar obstructiva crónica

Es una de las enfermedades más importantes dentro de los síndromes bronquiales tanto por su prevalencia como por el impacto que tiene sobre la salud pública, ya que representa la cuarta causa de muerte en el mundo. Es definida por la *Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease* (GOLD) como una enfermedad prevenible, progresiva y tratable, caracterizada por la obstrucción irreversible o solo parcialmente reversible del flujo aéreo en la espirometría. Está provocada por partículas y gases nocivos, en especial el humo de cigarrillo, que desencadena una respuesta inflamatoria anormal en la vía respiratoria (**cuadro 42-1-6**).

Es infrecuente que una persona tenga EPOC clínicamente manifiesta sin el antecedente de haber fumado al menos 20 paquetes/año. Los síntomas respiratorios que la caracterizan son la disnea progresiva, la tos crónica y la producción crónica de esputo.

El aspecto fundamental en la definición de la enfermedad es la limitación del flujo aéreo no totalmente reversible. Por esta razón, para establecer el diagnóstico es necesario realizar una espirometría que permita determinar:

- La obstrucción del flujo aéreo evaluada por una reducción (menor del 70%) en la relación VEF_1/CVF.
- La severidad de la obstrucción de acuerdo con el VEF1 que permite clasificarlos en diferentes estadios (**cuadro 42-1-7**).

Los pacientes con EPOC tienen grados variables de tres procesos patológicos que se asocian al tabaquismo (**fig. 42-1-2**):

- Bronquitis crónica: se define clínicamente como la presencia de tos y expectoración durante 2 meses al año y durante 2 años consecutivos.
- Enfisema pulmonar: es la distensión de los espacios aéreos distales a los bronquíolos terminales con destrucción de los tabiques alveolares que pueden llevar a la formación de bullas.
- Obstrucción de la pequeña vía aérea.

Desde el punto vista de su presentación clínica, hay diferencias que los caracterizan:

CUADRO 42-1- 6. Causas que desencadenan el desarrollo de la EPOC

Humo de tabaco	**Más frecuente**
Contaminación de espacios interiores y exposiciones laborales	Partículas, polvos, humos, vapores y gases producidos de la combustión de artefactos internos, del uso de cocina a leña o producidos del trabajo en distintas áreas
Factores genéticos	Déficit hereditario de alfa-1 antitripsina
Alteraciones en el crecimiento y desarrollo pulmonar	
Asma e hiperreactividad de las vías aéreas	

CUADRO 42-1-7. Estadios de la EPOC según la *Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease* (GOLD)

Estadio I	EPOC leve	VEF_1/CVF< 0,70 VEF_1 > 80% del previsto	La tos crónica y la producción de esputo pueden estar presentes En general el paciente no tiene noción de enfermedad
Estadio II	EPOC moderada	VEF_1/CVF < 0,70 VEF_1< 80% > 50% del previsto	Disnea típicamente de esfuerzo y a veces también presentes la tos crónica y la expectoración
Estadio III	EPOC severa	VEF_1/CVF < 0,70 VEF_1< 50% > 30% del previsto	Mayor disnea, fatiga y exacerbaciones con impacto sobre la calidad de vida
Estadio IV	EPOC muy severa	VEF_1/CVF < 0,70 VEF_1 < 30% del previsto o < 50% con insuficiencia respiratoria crónica*	La calidad de vida está muy comprometida

* Insuficiencia respiratoria crónica: PO_2 menor de 60 mm Hg con o sin PCO_2 mayor de 50 mm Hg respirando aire ambiente al nivel del mar.

- ***Bronquitis crónica:*** también conocida como *blue bloater* o abotagado azul, ya que presentan cianosis y, en los gases en sangre, hipoxemia con hipercapnia. En estos pacientes la disnea es tardía y predomina la tos con expectoración. En la auscultación presentan roncus y sibilancias. En el laboratorio se puede encontrar poliglobulia como respuesta a la hipoxemia crónica y desarrollan *cor pulmonale* precozmente.
- ***Enfisema:*** también conocido como *pink puffer* o soplador rosado, en el que la hipoxemia es leve y sin hipercapnia. La disnea es el síntoma predominante; la tos y la expectoración suelen estar ausentes. En la inspección son pacientes delgados con tórax en tonel y en la auscultación presentan disminución del murmullo vesicular (**caso clínico 42-1-3**).

La limitación crónica del flujo aéreo es producida por el compromiso de la vía aérea grande y pequeña (bronquitis crónica) o destrucción del parénquima pulmonar (enfisema). La rotura del soporte elástico de los bronquios como consecuencia de la severa alteración de la histoarquitectura pulmonar es responsable de la obstrucción del flujo aéreo que caracteriza al enfisema. En la mayoría de los casos, se observa la superposición de estos patrones con combinaciones relativas que varían de un individuo a otro; en algunos predomina el daño sobre el parénquima, como ocurre en el enfisema, mientras que en otros prevalece el compromiso bronquial.

En la inspección dinámica del tórax puede encontrarse el *signo de Hoover*. Normalmente, durante la inspiración, la región lateral de la parrilla costal se desplaza ligera-

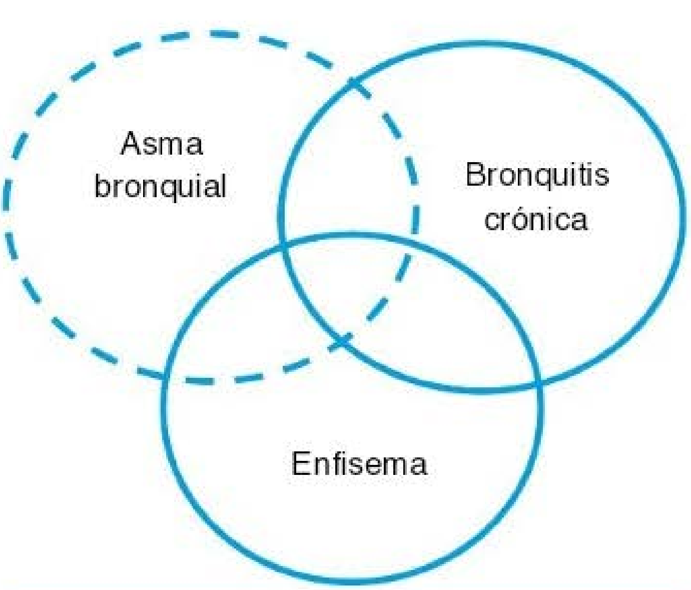


Fig. 42-1-2. Representación esquemática de la superposición de los procesos patológicos que caracterizan a la EPOC. Aunque la definición de la *Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease* (GOLD) excluye el asma, la forma crónica persistente puede evolucionar a la obstrucción irreversible y comportarse como una EPOC.

CASO CLÍNICO 42-1-3

Vanny, de 56 años, consulta por disnea de 6 meses de evolución. Se produce durante el esfuerzo y progresó en el último tiempo desde una clase funcional II hasta una clase funcional III. Como antecedentes fuma entre 40 y 60 cigarrillos por día desde los 20 años. En el examen físico presenta las siguientes constantes vitales: FC 96 lat/min, TA 140/90 mm Hg, FR 16/min, temperatura axilar 36 °C, SaO_2 92% (respirando aire ambiente). El examen del aparato respiratorio revela espiración prolongada, tórax aumentado en su diámetro anteroposterior con hipersonoridad, disminución marcada de la entrada de aire en ambos pulmones y roncus aislados.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Cómo la relaciona con el hábito de fumar?
¿Qué exámenes complementarios serían de utilidad en la evaluación inicial?
¿Qué estudio no invasivo resulta útil para certificar el diagnóstico de enfisema pulmonar?

Comentario

La historia clínica y los hallazgos del examen físico orientan fuertemente hacia el diagnóstico de una enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), cuyo espectro clínico sugiere un enfisema pulmonar. El hábito de fumar constituye su principal causa. La radiografía de tórax y la espirometría (examen funcional respiratorio) son los exámenes complementarios para solicitar en una primera instancia. La espirometría permite demostrar la presencia de un patrón obstructivo y la radiografía de tórax, evidenciar signos de atrapamiento aéreo como horizontalización de las costillas, aplanamiento de los diafragmas y aumento del diámetro vertical torácico. Si bien el diagnóstico de enfisema pulmonar es anatomopatológico, la tomografía computarizada de tórax con cortes finos establece su diagnóstico con alto grado de certeza.

mente hacia fuera y arriba. En la EPOC se produce un desplazamiento paradójico, es decir, durante la inspiración tiene lugar un desplazamiento hacia la línea media. Este hallazgo olvidado del examen físico, que se puede encontrar en los pacientes hospitalizados con EPOC, presenta una alta sensibilidad y especificidad, por lo que es muy útil en la evaluación de la causa de la disnea en un paciente con antecedentes de enfermedad pulmonar y cardíaca.

En las extremidades puede apreciarse una tumefacción del tejido conjuntivo de las falanges terminales, con pérdida del ángulo normal entre la uña y el lecho ungueal (ángulo de Lovibond) que recibe el nombre de acropaquia.

La hipoxia alveolar crónica, que origina vasoconstricción pulmonar y remodelación vascular pulmonar concomitante, es la característica sobresaliente que puede conducir con el tiempo al desarrollo de hipertensión pulmonar que se acompaña de *cor pulmonale* (**fig. 42-1-3**).

Los pacientes con EPOC pueden presentar *exacerbaciones,* que se definen por el empeoramiento de los síntomas (aumento de la tos y de la expectoración, y progresión de la clase funcional de la disnea). Son ocasionadas casi siempre por infecciones, contaminación ambiental o alguna causa desconocida que pueda desencadenar una respuesta inflamatoria, que condiciona el uso de terapia adicional para su adecuado control.

Bronquiectasias

Se definen como la dilatación permanente de uno o varios bronquios y pueden ser congénitas (deficiencia de alfa 1-antitripsina), posinfecciosas (principalmente infección respiratoria en la infancia como tosferina, bronquiolitis o tuberculosis) y por defectos en la depuración mucociliar (fibrosis quística) en pacientes con inmunodeficiencias que presentan infecciones respiratorias recurrentes.

Los cambios estructurales que se suelen asociar son dilatación bronquial, engrosamiento de las paredes bronquiales, tapones mucosos en la pequeña vía aérea y enfisema. Estas dilataciones bronquiales pueden observarse en la radiografía de tórax y en la tomografía computarizada. Más del 50% de los pacientes presentan obstrucción del flujo aéreo, pero también puede haber patrones restrictivos o mixtos en la espirometría.

Las bronquiectasias constituyen una enfermedad respiratoria crónica que se presenta clínicamente con tos, abundante producción de esputo y disnea. El dato semiológico más característico es la producción diaria de esputo mucopurulento que, cuando supera los 150 mL/día, indica bronquiectasias severas. La eliminación de esta cantidad de secreciones puede verse facilitada por la posición del enfermo, constituyendo lo que se conoce como drenaje postural y que se aprovecha en el tratamiento de estas condiciones. A lo largo de su evolución, se presentan exacerbaciones infecciosas que generan inflamación bronquial y sistémica, que a su vez causa un daño progresivo del parénquima pulmonar que lleva lentamente a la disminución de la función pulmonar. Las bacterias involucradas con mayor frecuencia son *Haemophilus influenzae* y *Pseudomonas aeruginosa.*

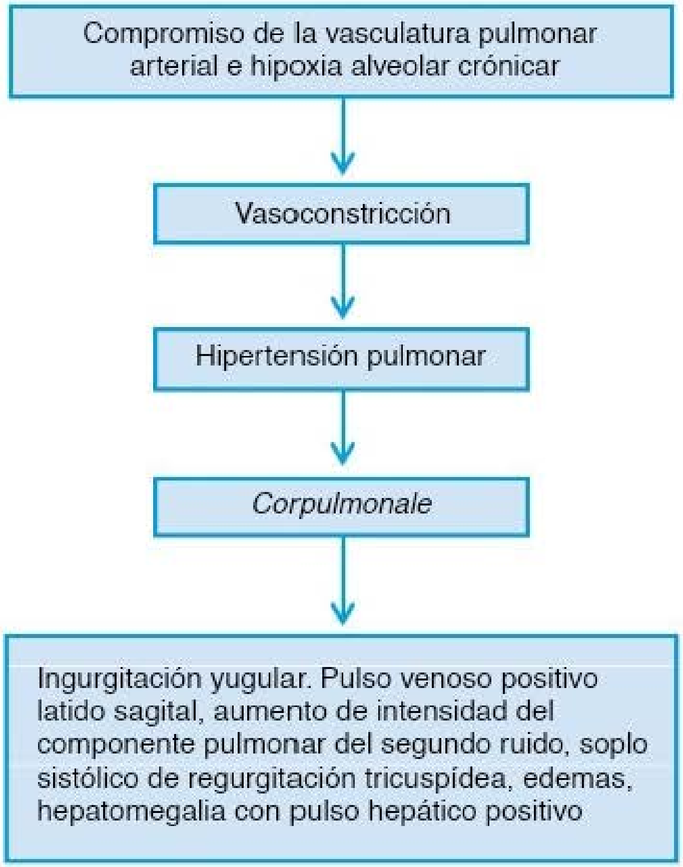

Compromiso de la vasculatura pulmonar arterial e hipoxia alveolar crónicar
Vasoconstricción
Hipertensión pulmonar
Corpulmonale
Ingurgitación yugular. Pulso venoso positivo latido sagital, aumento de intensidad del componente pulmonar del segundo ruido, soplo sistólico de regurgitación tricuspídea, edemas, hepatomegalia con pulso hepático positivo

Fig. 42-1-3. Secuencia y características semiológicas del *cor pulmonale.*

ESTUDIOS POR IMÁGENES

El papel de los estudios por imágenes en la evaluación de los pacientes con limitación del flujo aéreo es fundamental y tiene dos objetivos principales. Por un lado, evaluar la presencia de signos de atrapamiento aéreo y, por el otro, la búsqueda de algún probable desencadenante de una crisis o exacerbación como una infección respiratoria o neumotórax por rotura de una bulla. Los signos **radiológicos** (**fig. 42-1-4**) que caracterizan al enfisema pulmonar son:

- Horizontalización de las costillas.
- Aumento de los espacios intercostales.
- Descenso de ambos hemidiafragmas.
- Hiperclaridad pulmonar.
- Verticalización de la silueta cardíaca (corazón en “gota”) en el frente.
- Aumento de los espacios claros precardíacos y retrocardíacos en el perfil.
- Pueden observarse bullas parenquimatosas y subpleurales.

El signo radiológico más específico de hiperinsuflación es el aplanamiento de los hemidiafragmas.

En algunos pacientes puede observarse disminución de la trama vascular periférica, signo que recibe el nombre de *árbol podado* en la angiografía. Este último signo no suele estar presente en el atrapamiento aéreo del asma. En los pacientes con bronquitis crónica es posible ver la imagen de *vías de tren* secundaria al engrosamiento de las paredes bronquiales.

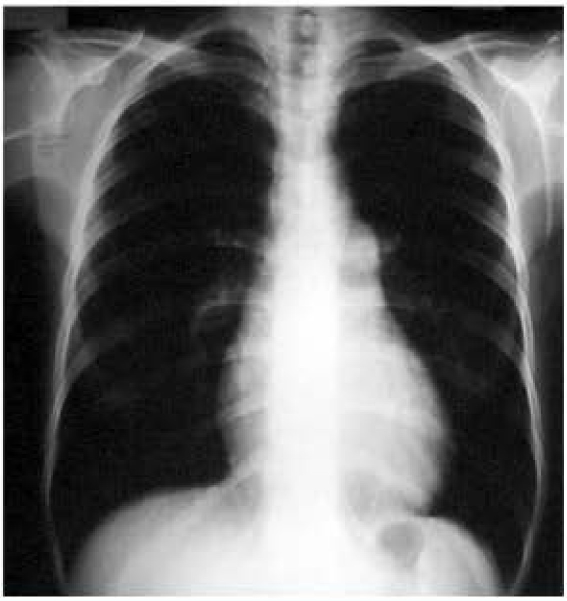


Fig. 42-1-4. Radiografía de tórax de frente. Se observa hiperclaridad pulmonar, horizontalización de las costillas con aumento de los espacios intercostales, descenso de ambos hemidiafragmas y verticalización de la silueta cardíaca (corazón en "gota").

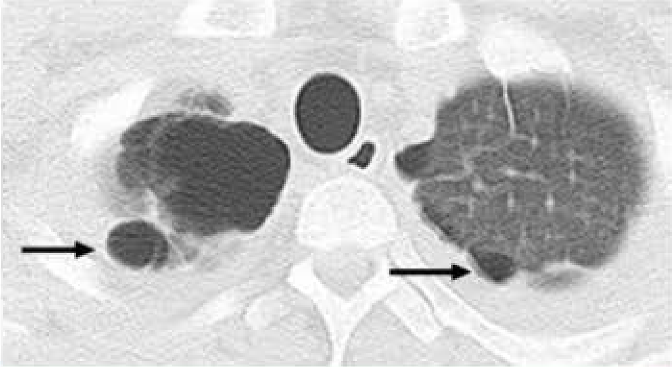


Fig. 42-1-5. Tomografía computarizada de tórax sin contraste. Bullas en ambos vértices pulmonares (flechas negras).

La **tomografía computarizada** presenta mejor definición que la radiografía simple de tórax, pues permite visualizar el grado y la distribución de enfisema y evaluar la presencia de bullas (**fig. 42-1-5**) y es muy útil en el diagnóstico de las bronquiectasias.

Por la estrecha relación e interdependencia entre el pulmón y el corazón, es posible encontrar signos **ecocardiográficos**, por ejemplo, agrandamiento de las cavidades derechas o aumento de la presión sistólica de la arteria pulmonar. Asimismo, se pueden observar cambios **electrocardiográficos** de sobrecarga ventricular derecha (**fig. 42-1-6**).

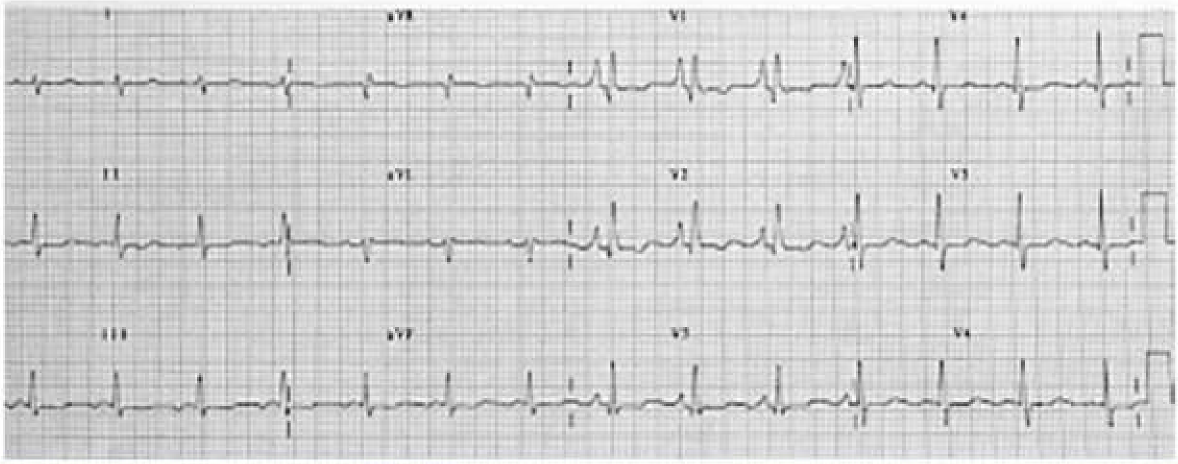


Fig. 42-1-6. ECG de una paciente con hipertensión pulmonar. Se observa ritmo sinusal, con ondas P de gran voltaje (P pulmonares), desviación del eje eléctrico a la derecha y complejo qR en la derivación V_1.

Véase **Bibliografía** cap. 42-1 *Síndromes de las vías aéreas.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 42-1 *Síndromes de las vías aéreas.*

Véase **Autoevaluación** cap. 42-1 *Síndromes de las vías aéreas.*

42-2

Síndromes parenquimatosos pulmonares

María Guillermina Ludueña

Los síndromes parenquimatosos incluyen dos síndromes cuyas diferencias semiológicas están determinadas por las características histológicas y fisiológicas del sitio del parénquima pulmonar comprometido:

- ***Síndrome de condensación:*** se compromete el espacio aéreo por ocupación alveolar.
- ***Síndrome intersticial:*** involucra el intersticio pulmonar.

SÍNDROME DE CONDENSACIÓN

Definición y etiologías

Se denomina condensación pulmonar a diversas condiciones que tienen en común la transformación del parénquima pulmonar en una contextura densa y compacta, privada total o parcialmente de su contenido gaseoso (ocupación alveolar). Sus principales causas son la ***neumonía***, la ***atelectasia***, los ***tumores*** y el ***infarto de pulmón***.

Neumonía

La **neumonía** se define como la inflamación del parénquima pulmonar (exudado alveolar) debida a la llegada de un microorganismo. Se expresa clínicamente por fiebre y tos, con expectoración o no, asociadas a un infiltrado nuevo en la radiografía de tórax o en la tomografía computarizada (TC) (fig. 42-2-1). Sin embargo, la expresión clínica de este cuadro es muy variable y está estrechamente relacionada con la magnitud del parénquima pulmonar comprometido y el estado clínico del paciente. En la ***neumonía típica*** aparecen fiebre, dolor torácico de tipo puntada de costado y tos con expectoración herrumbrosa. En la neumonía neumocócica, en ocasiones, se observa la facies neumónica (eritema malar y herpes labial). En las denominadas **neumonías atípicas** no aparece el síndrome de condensación característico y hay una disociación entre las manifestaciones

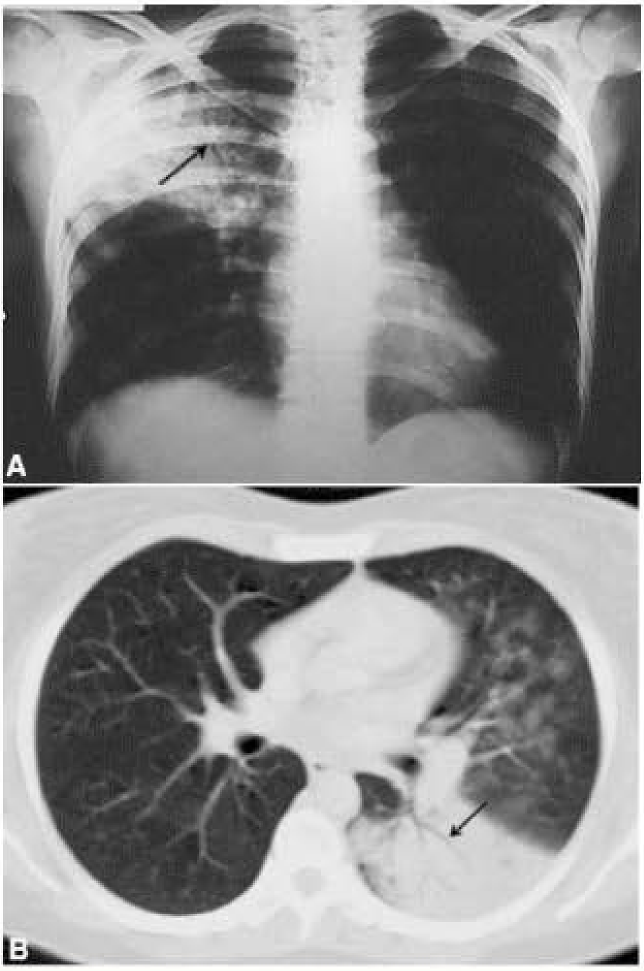


Fig. 42-2-1. A. Radiografía de tórax de frente. **B.** Tomografía computarizada de tórax. En ambas se observa el signo radiográfico característico del síndrome de condensación pulmonar: el *broncograma aéreo*. La ocupación del espacio aéreo distal se visualiza como un infiltrado homogéneo (consolidación pulmonar) que se interrumpe por líneas oscuras (flechas) en su interior, que no son más que las estructuras bronquiales aireadas.

clínicas floridas del paciente y los escasos o nulos hallazgos semiológicos. Es común la presencia de disnea y tos seca, fiebre escasa, cefalea, vómitos, diarrea, mialgias y deterioro del estado general. Los gérmenes involucrados con mayor frecuencia en este tipo de neumonía son *Mycoplasma pneumoniae, Coxiella burnetii, Legionella pneumophila, Chlamydophila psittaci, Chlamydophila pneumoniae* y los virus (influenza, sarampión). En la radiografía de tórax es habitual observar infiltrados, de predominio en las bases pulmonares.

Con las mismas características que se acaban de describir para las neumonías atípicas, en diciembre del 2019 la Organización Mundial de la Salud (OMS) alertó sobre la aparición de casos de neumonía de etiología desconocida en la ciudad de Wuhan, provincia de Hubei, China. Se identificó un nuevo coronavirus por secuenciación genómica al que se denominó *SARS-CoV-2* y a la enfermedad COVID-19. El nuevo coronavirus rápidamente se expandió a muchos países de distintos continentes y la OMS declaró el estado de pandemia en marzo de 2020.

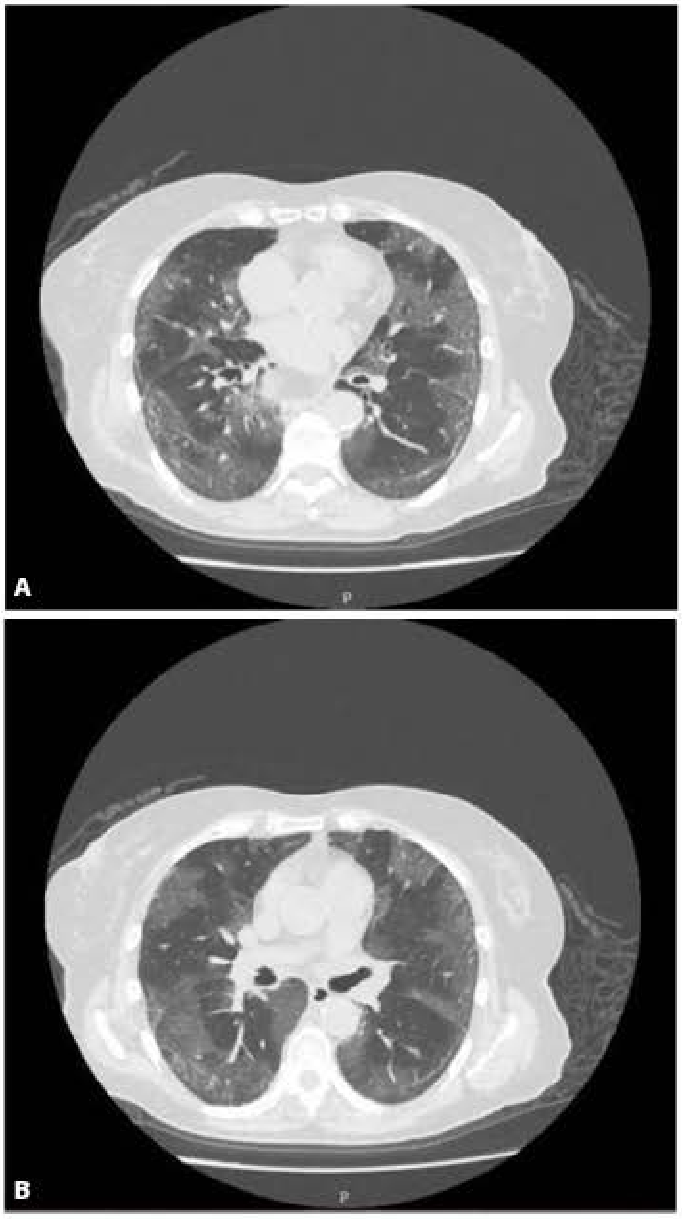


Fig. 42-2-2. A y **B.** Opacidades en vidrio esmerilado de distribución subpleural tanto en los lóbulos superiores como en los inferiores. Estos hallazgos sugieren un proceso infeccioso viral característico de la enfermedad COVID-19 leve a moderada.

La mayoría de los individuos infectados presentan una forma asintomática o enfermedad leve o moderada. Sin embargo, entre el 10 y 15% de los casos padece formas graves que cursan con hipoxemia e infiltrados pulmonares visualizados en las imágenes del tórax (**fig. 42-2-2**). En un pequeño porcentaje (2-5 %) de los casos los infiltrados pulmonares progresan (**fig. 42-2-3**) y tienen una evolución crítica que se manifiesta como un síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) (**caso clínico 42-2-1**). La progresión hacia formas graves de COVID-19 se asocia claramente con un número de comorbilidades, en primer lugar edad, obesidad, hipertensión arterial, diabetes, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y enfermedad cardiovascular.

La incidencia de neumonía se incrementa en los AM, que representan el 70% de las internaciones por neumonía en los adultos. La fisiopatogenia es la microaspiración orofaríngea y el agente causal más frecuente es *S. pneumoniae* seguido de *H. influenzae*. En el 35% de los AM con neumonía están ausentes los signos clínicos típicos: fiebre, tos productiva y taquipnea. El 50% se presenta sin fiebre, el 55% sin tos y el 45% sin disnea. Tienen peor pronóstico y mayor mortalidad los pacientes que presentan síndrome confusional, taquipnea o ausencia de dolor pleurítico. Debe mantenerse una alta sospecha clínica de una neumopatía frente a un cuadro de deterioro general en un adulto mayor frágil.

Atelectasia

- La **atelectasia** es la disminución del volumen pulmonar total o parcial por pérdida del aire. Se diferencian varios tipos según el mecanismo de producción:
- *Obstructivas:* por obstrucción de la vía respiratoria. Esta puede ser intrínseca (tapones mucosos, cuerpo extraño, tumor endobronquial) o extrínseca (tumores, adenopatías o masas mediastínicas).
- *Pasiva*: compresión del espacio aéreo que se encuentra en contacto con la pleura cuando el espacio pleural está ocupado por líquido (derrame pleural) o por aire (neumotórax) (**fig. 42-2-4**).
- *Cicatricial*: por cicatrices en los bronquios como una secuela tuberculosa o la fibrosis pulmonar.
- *Adhesiva*: por disminución del surfactante pulmonar, también llamado sustancia tensoactiva por su propiedad de impedir el colapso de los alvéolos durante la espiración.

La más importante, desde el punto de vista clínico, es la *atelectasia obstructiva*. Teniendo en cuenta el lugar en donde asienta la obstrucción, puede ser proximal (bronquio fuente y lobulares), que puede llevar al colapso pulmonar lobular o incluso total, o distal por compromiso de los bronquios segmentarios y subsegmentarios. Luego de la obstrucción y por diferencia de presiones, se produce la reabsorción del aire alveolar que conduce finalmente al colapso del parénquima.

La atelectasia obstructiva proximal, también llamada central, puede llevar rápidamente al paciente a la insuficiencia respiratoria.

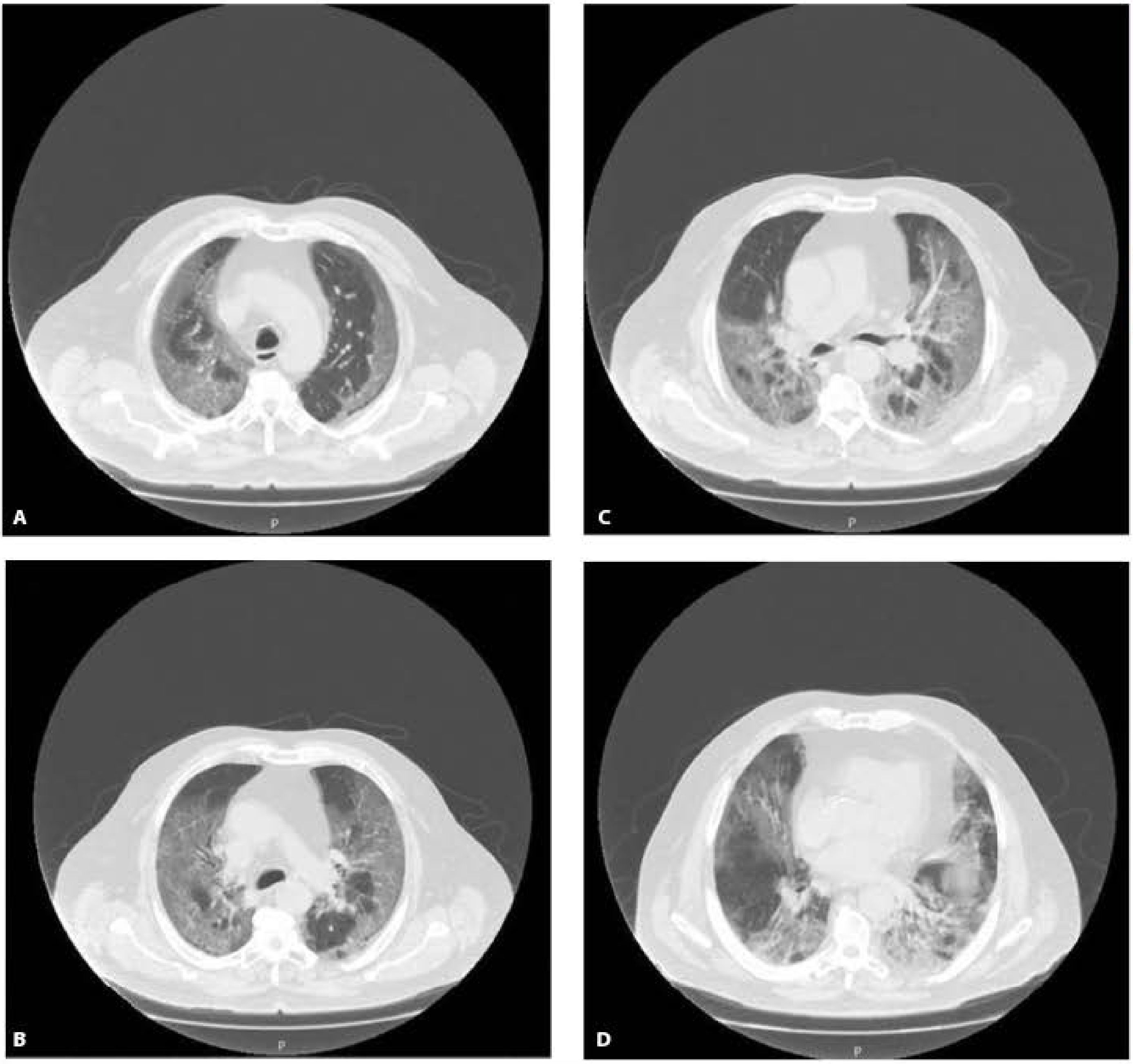


Fig. 42-2-3. A a **D.** Aumento de la densidad en vidrio esmerilado de distribución subpleural bilateral con predominio de afectación en ambos lóbulos inferiores donde se observa tendencia a la consolidación. Los hallazgos sugieren en primer término un proceso infeccioso de origen viral con compromiso severo del volumen pulmonar.

Según el volumen pulmonar comprometido y la rapidez con la que se desarrolle, se producirán diferentes grados de *retracción*, que se caracteriza por:

- Disminución del volumen del hemitórax afectado.
- Elevación diafragmática del lado afectado.
- Desplazamiento del mediastino homolateral y de las cisuras.
- Hiperinsuflación compensadora homolateral o contralateral.
- Retracción costal.

Estas características pueden observarse en la radiografía de tórax, que posibilita el rápido diagnóstico (véase **fig. 41-15**). Las consecuencias clínicas o complicaciones que pueden provocar son:

Hipoxemia e incluso insuficiencia respiratoria por alteración de la relación ventilación/perfusión de tipo espacio muerto: zona perfundida pero no ventilada.

Neumonía, pues la mucosidad acumulada y la disminución del "*clearance* bronquial" por detrás de la obstrucción pueden derivar en una infección.

Las situaciones clínicas frecuentes que deben alertar sobre su presencia son:

- Dificultad respiratoria aguda en el posoperatorio: es una de las complicaciones respiratorias más frecuentes después de una cirugía. En la anestesia general se

CASO CLÍNICO 42-2-1

Douglas, de 30 años y obeso, es de nacionalidad venezolana y vive en la Argentina desde hace 3 años con su esposa y tres hijos en un departamento de dos ambientes. Tiene estudios universitarios completos (periodista) pero trabaja como taxista. Comenzó su enfermedad actual el 15 de marzo de 2020 con un síndrome febril con hipertermia de 39º C y tos seca. A las 48 horas agregó mialgias intensas y a los 5 días del inicio de los síntomas dificultad respiratoria por lo que consultó en un servicio de urgencias. En el examen físico se encontraba febril, taquicárdico, taquipneico y con una saturación del 84% en la oximetría de pulso. Se auscultaban crepitantes bibasales aislados. La radiografía de tórax mostró infiltrados pulmonares bilaterales de los vértices a las base. Se solicitaron gases en sangre arterial respirando aire ambiente: pH 7,48; PCO_2 27 mm Hg; PO_2 54 mm Hg; HCO_3 24 mEq/L; saturación de O_2 85%.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Cómo lo confirmaría?

Comentario

Se trata de un paciente joven obeso que presenta fiebre y dificultad respiratoria. La valoración del examen físico y su correlación con la radiografía de tórax muestra la característica disociación clínico-radiológica de las neumonías virales. El contexto epidemiológico en el que se produce la enfermedad actual obliga a descartar en primer lugar COVID-19. Se solicitó el hisopado nasofaríngeo con técnica de PCR en tiempo real que fue positiva para SARS-CoV2. Los gases en sangre arterial permitieron definir que el paciente se encontraba en insuficiencia respiratoria por lo que se indicó oxigenoterapia con una máscara de Venturi al 0,50% y se administró un antitérmico. Se repitieron los gases en sangre arterial: pH 7,48; PCO_2 34 mm Hg; PO_2 70 mm Hg; HCO_3 24 mEq/L; saturación de O_2 93%. Se calculó la PAFI que arrojó como resultado 140 y con diagnóstico de síndrome de dificultad respiratoria aguda se decidió su pase a cuidados intensivos donde se realizó la intubación orotraqueal y se inició la ventilación mecánica.

altera el ritmo respiratorio normal y, además, en las cirugías abdominales se produce una disminución de la profundidad respiratoria por el dolor.

- Neumonía que se repite en una misma localización pulmonar en un paciente tabaquista: la neumonía posobstructiva puede ser la forma de presentación de un carcinoma broncogénico.

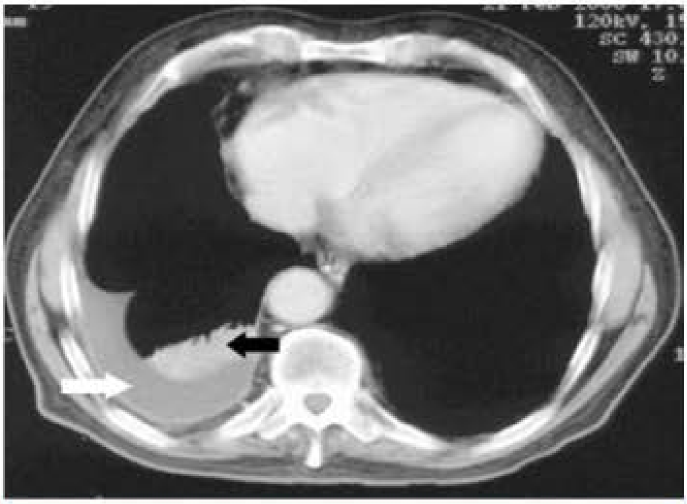


Fig. 42-2-4. Tomografía computarizada de tórax (ventana mediastínica). Flecha blanca: derrame pleural. Flecha negra: atelectasia pasiva del parénquima pulmonar adyacente al derrame.

- Crisis asmática que no mejora o que empeora a pesar del tratamiento instaurado: los tapones mucosos demoran aproximadamente 6 semanas en resolverse. La posibilidad de que provoquen atelectasias, al inicio o en las etapas de resolución, es casi parte de la evolución de una crisis asmática.

Tumores pulmonares

Los **tumores pulmonares** pueden ser primarios (benignos: adenoma bronquial, y maligno: carcinoma broncogénico) o metastásicos. El pulmón es un sitio frecuente de metástasis por diseminación hematógena. En este último caso se observan imágenes nodulares múltiples (**fig. 42-2-5**) y los que las producen con mayor frecuencia son los cánceres de riñón, mama, estómago, colon y recto, testículo, melanoma, ovario y tiroides. Desde el punto de vista histopatológico, el carcinoma broncogénico se clasifica en:

- ***Carcinoma epidermoide*** (30%): estrechamente relacionado con el hábito de fumar. Nace del epitelio bronquial, con mayor frecuencia de los bronquios fuentes o lobulares. Crece hacia la luz y ocluye el bronquio, por lo que son habituales las atelectasias y las neumonías posobstructivas. Su ulceración puede provocar hemoptisis. También puede abscedarse. Es de crecimiento lento y los síntomas son tardíos. Tiene mejor pronóstico y en el momento del diagnóstico se presenta como una masa grande. Produce síndromes paraneoplásicos, entre ellos, la osteoartropatía hipertrofiante neumónica de Bamberger-Marie y la hipercalcemia maligna.
- ***Adenocarcinoma*** (35%): no se relaciona con el hábito de fumar. Puede asociarse a cicatrices pulmonares previas. Se origina de las glándulas mucosas, más a menudo, de los bronquios periféricos. Puede presentarse de forma incidental como un nódulo pulmonar solitario. Da metástasis tempranas por vía linfática y hematógena, principalmente al cerebro. Como consecuencia de las metástasis precoces, el pronóstico es malo (**fig. 42-2-6**). La forma bronquioloalveolar se localiza en la parte más periférica del árbol traquebronqueal. Se

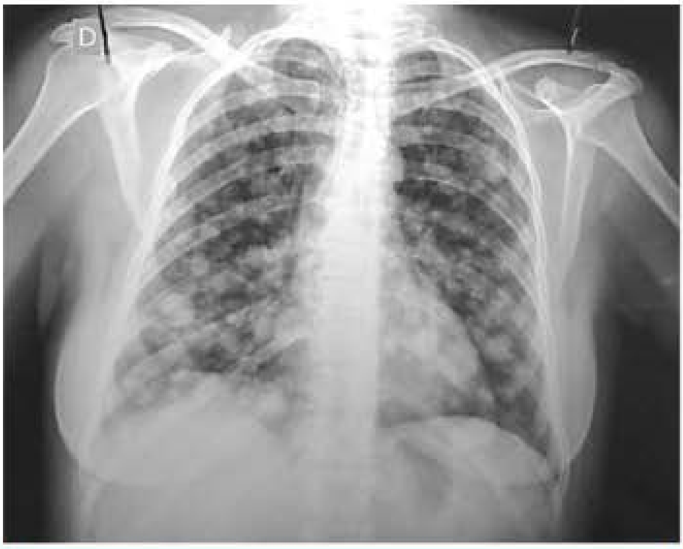


Fig. 42-2-5. Radiografía de tórax de frente con imágenes nodulares en “suelta de globos” secundarias a metástasis de adenocarcinoma gástrico en una mujer de 57 años (gentileza del doctor Julio C. Guerini).

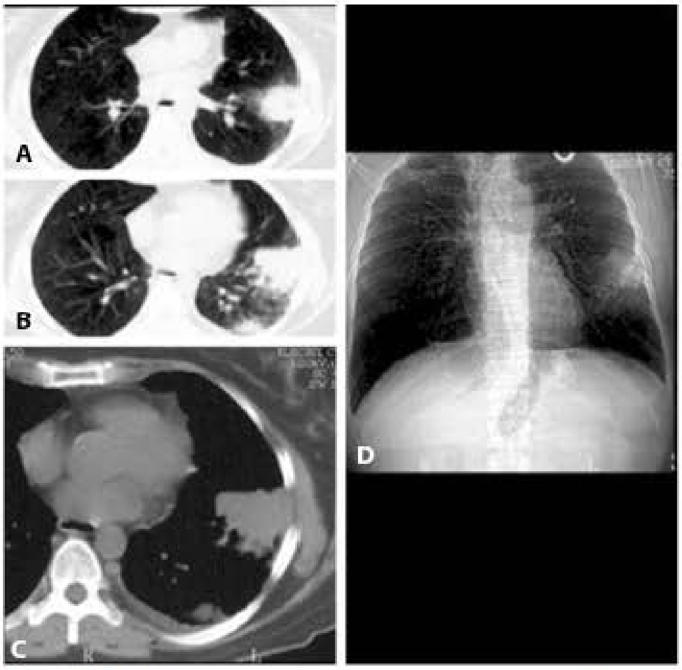


Fig. 42-2-6. Tomografía computarizada de tórax. **A** y **B.** Ventana parenquimatosa. **C.** Ventana mediastínica. **D.** Radiografía de tórax. Masa homogénea de contacto pleural. Diagnóstico anatomopatológico: adenocarcinoma de pulmón.

caracteriza por su crecimiento multicéntrico. Las células neoplásicas se desarrollan dentro del espacio aéreo, sin destruir la estructura pulmonar, es decir que van rellenando los espacios aéreos y provocan imágenes condensantes con broncograma aéreo difusas, bilaterales y de larga evolución. Se disemina por vía canalicular al mismo pulmón y al contralateral (**fig. 42-2-7**).

- ***Carcinoma de células pequeñas*** (25%): al igual que el carcinoma epidermoide, está estrechamente relacionado con el hábito de fumar. En el 80% de los casos se localiza en los bronquios gruesos y compromete precozmente los vasos submucosos; se disemina con rapidez por vía linfática a los ganglios mediastínicos y por vía hematógena, al cerebro, hígado, glándulas suprarrenales y hueso. Es de crecimiento muy rápido. En el momento del diagnóstico ya hay metástasis, por lo que no tiene indicación quirúrgica, aunque es quimiosensible. Produce numerosos síndromes paraneoplásicos.
- Un 10% o menos de los carcinomas de pulmón corresponden al tipo de ***células grandes o anaplásico*** de topografía periférica, son de diseminación rápida, con posibilidad de cavitación y diferenciación neuroendocrina.
- ***Otros:*** poco frecuente, el linfoma no Hodgkin de células B, que se origina del tejido linfático asociado a la mucosa bronquial (BALT) (**fig. 42-2-8**).

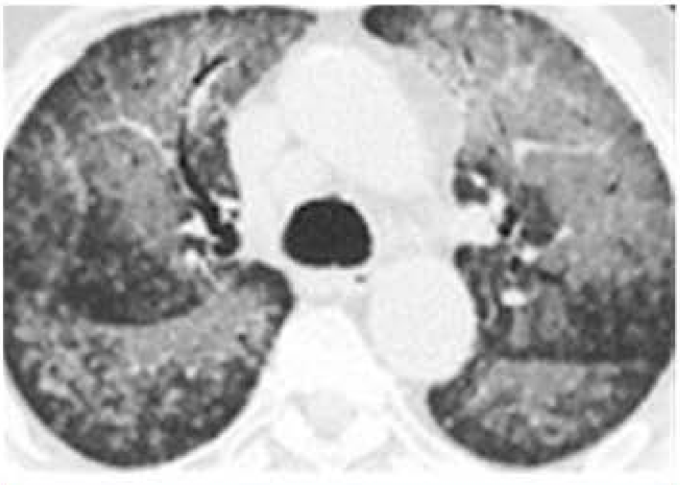


Fig. 42-2-7. Tomografía computarizada de tórax. Infiltrado difuso bilateral compatible con ocupación alveolar. Diagnóstico anatomopatológico: carcinoma bronquioloalveolar.

Infarto pulmonar

El **infarto pulmonar** se produce cuando hay un cese abrupto del flujo sanguíneo debido a la obstrucción de una arteria que irriga el parénquima pulmonar. La causa, en la gran mayoría de los casos, es la embolia pulmonar. Al ser el pulmón un órgano con doble irrigación se produce un infarto hemorrágico. La oclusión de una rama de la arteria pulmonar no basta para provocar un infarto si no hay hiperemia pasiva, con la consecuente hipertensión venosa. En este caso la circulación bronquial es capaz de suplir la isquemia a través de anastomosis broncopulmonares distales a la oclusión. Si hay hipertensión venosa, la presión de la corriente bronquial puede ser insuficiente para originar un flujo sanguíneo adecuado y, en tal caso, se produce una isquemia con inundación de sangre que llega en cantidad insuficiente por las arterias bronquiales. El infarto pulmonar puede presentarse con fiebre y dolor en puntada de costado y confundirse con una neumonía. La radiografía de tórax muestra la típica imagen triangular con base pleural (**fig. 42-2-9**).

Examen físico

Los hallazgos del examen físico del síndrome de condensación se diferencian según como se encuentre la luz bronquial (véase también **cap. 41** *Examen físico del aparato respiratorio*). De esta manera, se desarrollarán dos síndromes semiológicos (**cuadro 42-2-1**):

- Condensación con luz bronquial permeable:
    - Neumonía.
    - Atelectasia pasiva.
    - Infarto de pulmón.
    - Carcinoma broncoalveolar.
- Condensación con luz bronquial obstruida:
    - Atelectasia obstructiva.

La condensación en un bronquio permeable facilita la transmisión del ruido laringotraqueal y de la voz hasta la periferia del pulmón.

Inspección

La condensación pulmonar disminuye la distensibilidad (*compliance*) pulmonar y altera el patrón ventilato-

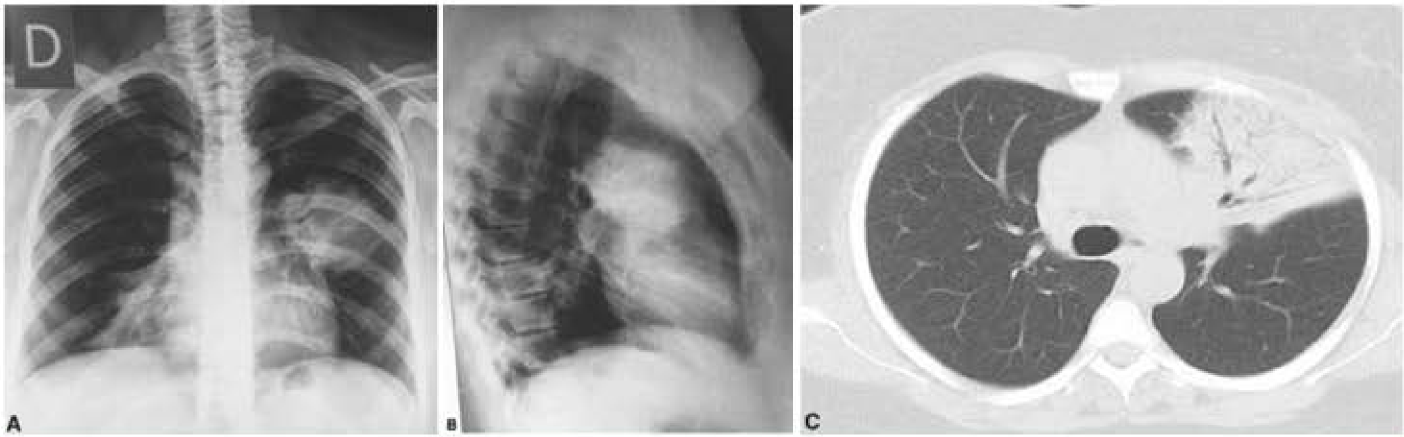


Fig. 42-2-8. Radiografías de tórax de frente (**A**) y perfil (**B**). Tomografía computarizada de tórax (**C**). Infiltrado redondeado en el campo pulmonar derecho con signo del broncograma aéreo. Mujer de 49 años con antecedentes de tabaquista leve y una masa pulmonar de 2 años de evolución. El único síntoma que manifestó fue tos seca. La biopsia transbronquial permitió el diagnóstico de linfoma de la zona marginal extranodal.

rio normal, con aumento de la frecuencia respiratoria y disminución de la profundidad (patrón ventilatorio restrictivo): taquipnea con hipopnea. Otros hallazgos poco frecuentes en la inspección son:

- Abovedamientos torácicos por tumores.
- Retracciones por fibrosis o atelectasia.
- Enrojecimiento de la mejilla y herpes labial del lado de la condensación en la neumonía neumocócica.
- Síndrome de Claude Bernard-Horner (**Epónimos**) por inhibición del simpático cervical en el cáncer del vértice pulmonar que provoca ptosis palpebral, miosis, enoftalmos y anhidrosis. El compromiso de la hemicara es homolateral a la lesión.

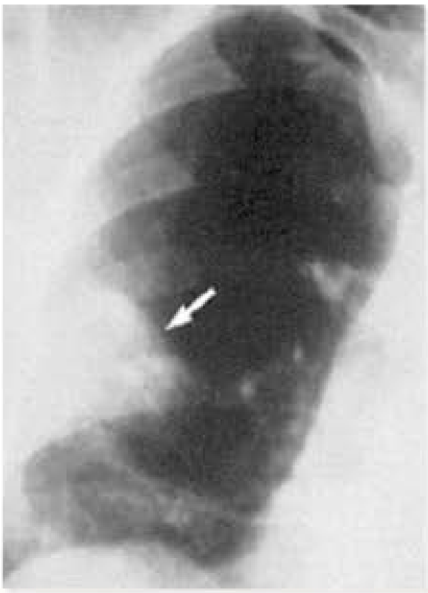


Fig. 42-2-9. Radiografía de tórax de frente. Imagen triangular de base pleural en el lóbulo inferior del pulmón derecho. Radiografía perteneciente a un hombre de 42 años que se encontraba inmovilizado con un yeso por la rotura del tendón de Aquiles. Consultó por fiebre y dolor en puntada de costado. El diagnóstico final fue infarto de pulmón documentado por una angiotomografía de tórax.

Palpación

La expansión torácica se encuentra disminuida en la zona de la consolidación, en especial cuando esta es grande o extensa. Las vibraciones vocales (VV) están **aumentadas** en la región de la condensación siempre que la luz bronquial esté permeable (p. ej., neumonía). El tejido compacto es un medio más apropiado para su conducción a la superficie torácica. Pero si la luz bronquial está ocluida, las VV estarán **abolidas** (p. ej., atelectasia obstructiva) (**caso clínico 42-2-2**). En la mayoría de los casos este fenómeno palpatorio no se percibe, ya sea porque el tamaño de la condensación es pequeño o porque su profundidad lo aleja de la mano que palpa.

Percusión

Cuando el pulmón se transforma en un medio denso sin aire (condensación), se produce **matidez** a la percusión de

CASO CLÍNICO 42-2-2

Vitalis tiene 80 años y se encuentra internado en la sala de clínica médica por una neumonía aspirativa. Al cuarto día de internación, presenta dificultad respiratoria. En el examen físico se constata FC 130 lat/min, TA 110/80 mm Hg, FR 36/min, temperatura axilar 37 °C y SaO_2 76% (fracción inspirada de oxígeno del 24%). El examen del aparato respiratorio revela utilización de los músculos accesorios y, en el hemitórax derecho, menor expansión y ausencia del murmullo vesicular. En dicha región, las vibraciones vocales están abolidas y la percusión es mate con columna sonora.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué datos son de valor para el diagnóstico diferencial?
¿Cómo lo confirmaría?

Comentario

Los hallazgos del examen físico sugieren fuertemente un síndrome de condensación secundario a una atelectasia masiva. La historia clínica orienta a que el mecanismo causal se debe a la obstrucción de un bronquio de gran tamaño por un tapón mucoso. A diferencia de la atelectasia, en el derrame pleural la percusión de la columna es mate, se encuentra el signo del desnivel y se puede auscultar un soplo pleurítico. La radiografía de tórax de frente mostró una opacidad completa del hemitórax derecho con desplazamiento de las estructuras mediastínicas en forma homolateral, lo que confirmó el diagnóstico de atelectasia.

CUADRO 42-2-1. Diferencias semiológicas de los tres grandes síndromes respiratorios

	Condensación con luz bronquial permeable (neumonía)	*Condensación con luz bronquial obstruida (atelectasia por obstrucción)*	*Derrame pleural*
Inspección Patrón ventilatorio	Patrón restrictivo: taquipnea con hipopnea	Patrón restrictivo: taquipnea con hipopnea	Patrón restrictivo: taquipnea con hipopnea
Palpación Vibraciones vocales	Aumentadas	Abolidas	Disminuidas o abolidas
Percusión pulmonar de la columna	Mate Sonora	Mate Sonora	Mate Mate
Auscultación	Estertores crepitantes y soplo tubario o brónquico según la etapa	Silencio respiratorio	Abolición del murmullo vesicular Soplo en "E" en el límite superior del derrame

la zona afectada. Cuando la condensación es superficial o se interpone tejido pulmonar normal entre la condensación y la pared torácica, la percusión es **submate**. Cuando la lesión está situada más allá de los 6 cm de la zona de percusión, la percusión es **sonora**. Por esta razón, es importante percutir por detrás, por delante y en las regiones laterales.

Auscultación

La **abolición del murmullo vesicular** es la expresión de la ausencia de ventilación alveolar que ocurre en la condensación pulmonar. El silencio auscultatorio también puede observarse en el derrame pleural y el neumotórax porque la interposición del líquido pleural o del aire aleja el oído del espacio aéreo, y en la atelectasia por compresión, ya que la obstrucción del bronquio impide que se transmita el murmullo vesicular a la pared del tórax. La ocupación alveolar por líquido (exudado: neumonía o trasudado: insuficiencia cardíaca izquierda) produce un ruido agregado: los estertores crepitantes. Estos se pueden encontrar en la auscultación de:

- Neumonía: primera y tercera etapa de la neumonía. En la segunda etapa, coincidente con la hepatización gris, puede auscultarse el soplo brónquico o tubario (**cuadro 42-2-2**).
- Infarto de pulmón.
- Edema agudo de pulmón: se debe a la trasudación de líquido a los alvéolos por la hipertensión pulmonar de estasis que supera la presión osmótica capilar.

CUADRO 42-2-2. Las tres etapas auscultatorias de la neumonía típica

Primera etapa	Comienza la exudación alveolar por la infección Se auscultan ***estertores crepitantes*** fundamentalmente al final de la inspiración y no se movilizan con la tos
Segunda etapa	El parénquima pulmonar se ha condensado Corresponde al período anatomopatológico de hepatización Se ausculta el ***soplo tubario o brónquico***
Tercera etapa	Comienza la resolución y se reabsorbe el exudado por la circulación y se elimina por la expectoración Se vuelven a auscultar ***estertores crepitantes*** (de "retorno"); desaparece el soplo brónquico y el parénquima vuelve a ventilarse: ***murmullo vesicular***

El soplo tubario es la transmisión del ruido laringotraqueal hasta la periferia del pulmón favorecida por la condensación del espacio aéreo con la luz bronquial permeable. Es un ruido rudo y fácilmente auscultable en ambos tiempos respiratorios. Suena como "soplar por un tubo" (**caso clínico 42-2-3**).

En la auscultación de la voz de las condensaciones pulmonares con luz bronquial permeable se puede hallar:

- Broncofonía o aumento de la resonancia vocal.
- Pectoriloquia: percepción clara de la articulación de la palabra.
- Pectoriloquia áfona: transmisión perfecta de la voz cuchicheada.

CASO CLÍNICO 42-2-3

Maya, de 46 años, sin antecedentes de relevancia, consulta por fiebre y tos de una semana de evolución. El cuadro se asocia a expectoración mucopurulenta y dolor de tipo puntada de costado en el hemitórax izquierdo. En el examen físico se constatan los siguientes signos vitales: FC 110 lat/min, TA 120/70 mm Hg, FR 28/min, temperatura axilar 39 °C. En el examen del aparato respiratorio se objetiva, en el campo medio del pulmón izquierdo, un aumento de las vibraciones vocales, submatidez percutoria y reemplazo del murmullo vesicular por un soplo tubario. La auscultación de la voz revela broncofonía y pectoriloquia.

¿Cuál es su diagnóstico sindromático?
¿Cuál sería su causa más probable?
¿Qué examen complementario solicitaría, inicialmente, para confirmar el diagnóstico?

Comentario

Los hallazgos semiológicos permiten hacer el diagnóstico de un síndrome de condensación con vías de conducción permeables (aumento de las vibraciones vocales, submatidez, soplo tubario, broncofonía y pectoriloquia). La etiología más común está representada por la neumonía. La radiografía de tórax evidenció un patrón consolidativo con broncograma aéreo en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo y confirmó el diagnóstico.

En la práctica médica actual, los hallazgos semiológicos característicos del síndrome de condensación con luz bronquial permeable no se perciben porque el diagnóstico de neumonía se realiza en etapas muy tempranas. La radiografía de tórax digital y la TC de tórax identifican pequeños infiltrados pulmonares y permiten la indicación precoz de tratamientos antibióticos que abortan su evolución natural.

SÍNDROME INTERSTICIAL

Definición y etiologías

Como su nombre lo indica, la ubicación anatómica del proceso patológico es el intersticio pulmonar, que es el espacio comprendido entre la membrana basal de las células de revestimiento alveolar y las células endoteliales de los capilares. Presenta elementos acelulares como fibras de colágeno y elementos celulares como macrófagos intersticiales, fibroblastos y miofibroblastos. El término intersticio resulta engañoso porque, aunque en este lugar se inicia el proceso patológico, la enfermedad termina comprometiendo el espacio aéreo y la vasculatura. A este nivel se encuentra la membrana alveolocapilar donde ocurre el intercambio gaseoso. La inflamación en la etapa inicial y la fibrosis en la etapa avanzada provocan el engrosamiento de esta membrana que altera la hematosis y conduce a la hipoxemia (**fig. 42-2-10**).

El ***síndrome intersticial*** se presenta como un grupo amplio y heterogéneo de enfermedades que comparten:

- El sitio principal de lesión: las estructuras alveolointersticiales con un patrón de inflamación y fibrosis.
- Las manifestaciones clínicas y radiológicas, y las alteraciones funcionales respiratorias.

La etiología es muy variada y se conocen más de 150 causas diferentes, aunque solo en un 35% de los casos es posible identificar el agente causal. Más allá de la causa, la lesión pulmonar provoca alveolitis (fase I), que induce alteraciones celulares del tejido conjuntivo e infiltración (fase II), con posterior fibrosis del intersticio pulmonar (fase III) hasta evolucionar al llamado pulmón terminal (fase IV). Las dos últimas son irreversibles y no se modifican con el tratamiento (**fig. 42-2-11**).

CUADRO 42-2-3. Clasificación de las neumonías intersticiales idiopáticas

- Neumonía intersticial usual
- Neumonía intersticial aguda
- Neumonía intersticial no específica
- Bronquiolitis respiratoria con enfermedad pulmonar intersticial
- Neumonía intersticial descamativa
- Neumonía organizativa criptogénica
- Neumonía intersticial linfocítica

Las ***enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID)*** se han reunido en tres grupos bien definidos para facilitar su estudio:

- Neumonías intersticiales idiopáticas: de etiología desconocida que, a su vez, se clasifican según criterios clínicos, radiológicos y anatomopatológicos (**cuadro 42-2-3**).
- De causa conocida:
  - Enfermedades del colágeno: lupus eritematoso sistémico, esclerodermia, síndrome antisintetasa.
  - Por polvos inorgánicos (neumoconiosis).
  - Por polvos orgánicos (alveolitis alérgicas extrínsecas) (**cuadro 42-2-4**).
  - Asociadas a enfermedades hereditarias: síndrome de Hermansky-Pudlak.
- Enfermedades primarias del intersticio pulmonar que, aunque idiopáticas, presentan una clínica e histología bien definidas, como sarcoidosis, proteinosis alveolar, linfangioleiomiomatosis, eosinofilias pulmonares, histiocitosis X (granulomatosis de células de Langerhans) y amiloidosis.

El estudio en profundidad de las neumonías intersticiales idiopáticas excede el alcance de este capítulo. Entre ellas, la más importante por su prevalencia es la fibrosis pulmonar idiopática, cuyo patrón anatomopatológico se define como *neumonía intersticial usual*. Se presenta en mayores de 50 años, su comienzo es insidioso y su evolución, subaguda y crónica, caracterizada por disnea progresiva y tos seca. Su forma familiar

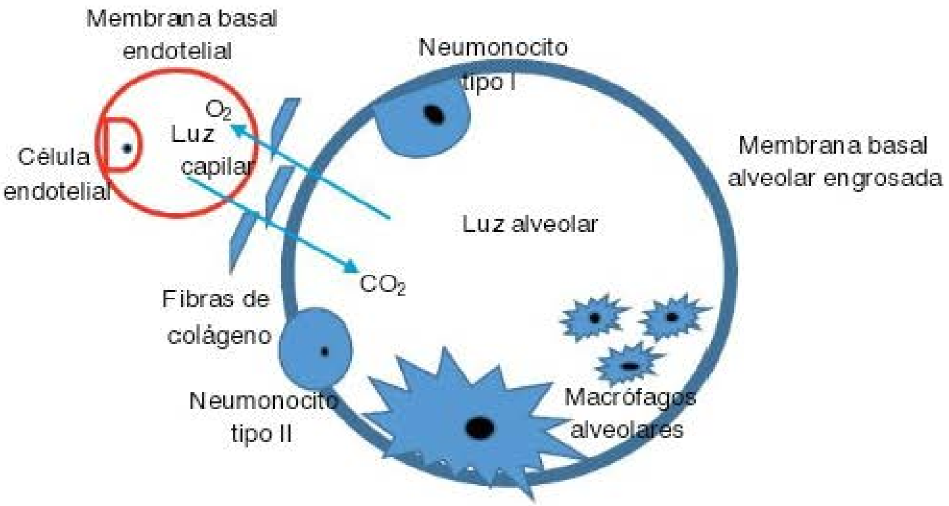
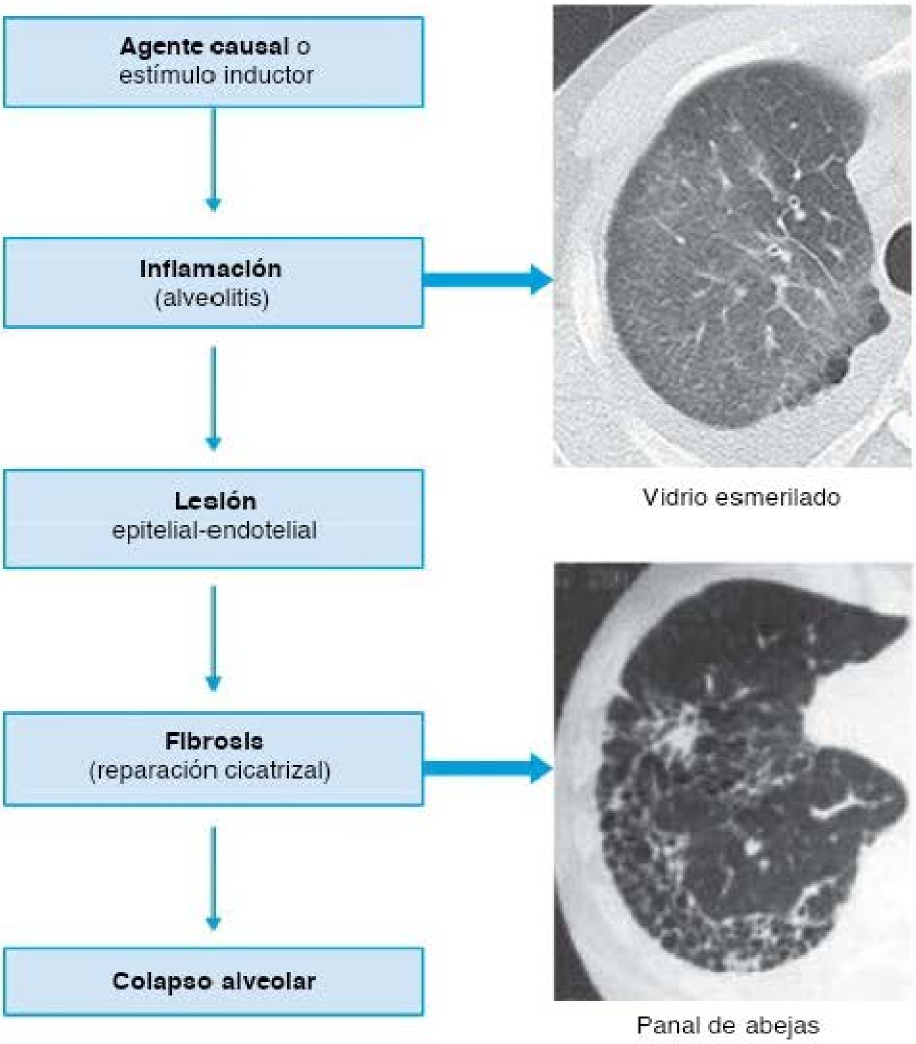


Fig. 42-2-10. Esquema de las estructuras histológicas del intersticio pulmonar. Se observa engrosamiento de la membrana basal de las células de revestimiento alveolar y aumento de los elementos acelulares (fibras de colágeno). Las flechas muestran el intercambio gaseoso que se va a alterar por el aumento del grosor de la membrana alveolocapilar.

Fig. 42-2-11. Etapas evolutivas de las enfermedades del intersticio pulmonar y su correlación tomográfica.


Agente causal o estímulo inductor
Inflamación (alveolitis)
Lesión epitelial-endotelial
Fibrosis (reparación cicatrizal)
Colapso alveolar
Vidrio esmerilado
Panal de abejas

afecta a dos o más miembros de una misma familia. La presencia de síntomas sistémicos debe hacer sospechar un diagnóstico alternativo. En la exploración física se auscultan estertores crepitantes de tipo velcro en el 90% de los casos y acropaquia en el 20-50%. Es la única de las enfermedades intersticiales idiopáticas en las que la TC de tórax establece el diagnóstico sin necesidad de la biopsia pulmonar.

CUADRO 42-2-4. Enfermedades pulmonares intersticiales de causa conocida: polvos inorgánicos y orgánicos

Agentes inorgánicos (neumoconiosis)	Silicatos: sílice (silicosis), asbestos (asbestosis), talco (talcosis), mica: principalmente silicato de aluminio de magnesio y potasio, berilio (beriliosis)
	Carbón: grafito (neumoconiosis del carbón)
	Metales: aluminio, metales pesados: cadmio, óxido de titanio, cobalto
Agentes orgánicos (alveolitis alérgica extrínseca o neumonitis por hipersensibilidad)	Hongos termofílicos: *Micropolyspora faeni, Thermoactinomyces vulgaris* y *sacchari* Otros hongos: *Aspergillus*, especies de *Penicillium*
	Bacterias: *Bacillus subtilis, B. cereus*
	Proteínas animales

Diagnóstico

Este grupo de patologías representan un desafío para el médico clínico quien, sobre la base de la anamnesis, el examen físico y la radiografía de tórax, debe orientar el diagnóstico.

Anamnesis

El interrogatorio debe ser exhaustivo para la orientación diagnóstica y en la búsqueda del agente causal. Cobra particular interés conocer en detalle el tipo de actividad laboral por la exposición a tóxicos (inhalantes, gases, etc.), fármacos (terapéutica antineoplásica, ingesta crónica de amiodarona), radioterapia y presencia de afecciones alérgicas. Conocer si el paciente fuma es de suma importancia, ya que existen neumonías intersticiales idiopáticas relacionadas muy estrechamente con el hábito tabáquico como la neumonía intersticial descamativa, la bronquiolitis respiratoria y la histiocitosis X.

El síntoma cardinal es la **disnea**, generalmente de esfuerzo. Al inicio los pacientes pueden estar asintomáticos y, en ocasiones, los hallazgos radiológicos llevan a la sospecha diagnóstica. Con la evolución del proceso patológico la clase funcional de la disnea progresa hasta ser de reposo. Según las características evolutivas de cada enfermedad, puede permanecer sin cambios durante mucho tiempo, incluso años, o empeorar rápidamente en pocas semanas o meses.

Otra manifestación frecuente es la **tos seca** de carácter irritativo.

Ante una tos persistente, particularmente molesta para el paciente y que no obedece a una causa evidente, es necesario considerar la enfermedad intersticial e investigarla.

Los pacientes pueden evolucionar a la insuficiencia respiratoria y el mecanismo que la provoca es el trastorno de la difusión. Los pacientes presentan hipoxemia con normocapnia o hipocapnia (esto último se explica porque el dióxido de carbono es más difusible que el oxígeno).

Examen físico

En la ***inspección*** se puede observar un patrón respiratorio de tipo restrictivo (taquipnea con hipopnea) y cianosis como manifestación de enfermedad avanzada. Puede haber hipocratismo digital o acropaquia. En la ***auscultación***, los estertores crepitantes de tipo velcro son el hallazgo semiológico más característico. Otro ruido característico del compromiso del intersticio pulmonar es el "graznido" (voz de ganso) descrito inicialmente en las alveolitis alérgicas (p. ej., pulmón del granjero), pero puede hallarse en cualquier enfermedad del intersticio pulmonar.

Algunas enfermedades intersticiales comprometen la vasculatura pulmonar arterial y, junto con la hipoxemia, llevan a la hipertensión pulmonar y al *cor pulmonale*.

La acropaquia, definida como el engrosamiento de la falange distal de los dedos en comparación con la falange proximal, es un hallazgo frecuente en la fibrosis pulmonar idiopática. Este signo clínico suele relacionarse con una enfermedad pulmonar avanzada y no es característico solo de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas, sino también de otras patologías como fibrosis quística, malformaciones arteriovenosas pulmonares, cardiopatías cianóticas, carcinoma de pulmón y pleura, y en las enfermedades intestinales inflamatorias.

Exámenes complementarios

El ***electrocardiograma*** puede mostrar signos de hipertensión pulmonar. La ***exploración funcional respiratoria*** o ***espirometría*** permite objetivar el patrón ventilatorio restrictivo y, además, es útil en la valoración pronóstica de la evolución de la enfermedad y en el control de la respuesta al tratamiento (**caso clínico 42-2-4**). Una prueba funcional respiratoria normal no excluye el diagnóstico de EPID. Es característico observar la disminución de los volúmenes y las capacidades pulmonares (**fig. 42-2-12**), y los siguientes hallazgos:

- Disminución de la capacidad vital forzada (CVF).
- Disminución del volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF$_1$).
- Relación VEF$_1$/CVF: normal o aumentado (no tiene obstrucción, entra poco aire, pero puede salir todo lo que entra sin dificultad).
- Reducción de la capacidad pulmonar total (CPT).
- Reducción de la capacidad funcional residual (CFR).
- Reducción del volumen residual (VR).

CASO CLÍNICO 42-2-4

Vilma, de 62 años, consulta por disnea de esfuerzo que ha sido progresiva en los últimos 6 meses y actualmente con mínimos esfuerzos, y tos seca, en especial durante el día. Ha fumado 15 cigarrillos diarios desde su juventud, trabajó toda su vida como empleada en un banco y no tiene otros antecedentes de importancia. En el examen físico se la encuentra afebril, con FC de 82 lat/min y FR de 22/min. No tiene edemas ni ingurgitación yugular. La auscultación cardíaca es normal y no tiene hepatomegalia. En ambas bases pulmonares se auscultan estertores crepitantes.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Qué exámenes complementarios solicitaría para confirmar su presunción?

Comentario

La impresión diagnóstica debe ser la de una enfermedad difusa del parénquima pulmonar debido a la disnea prolongada y progresiva y a la taquipnea, acompañadas de estertores crepitantes, en una mujer sin signos clínicos de insuficiencia cardíaca ni indicios de obstrucción del flujo aéreo. La radiografía de tórax y el examen funcional respiratorio son el primer paso diagnóstico. El diagnóstico de fibrosis pulmonar puede confirmarse con la tomografía computarizada (TC) de tórax con cortes finos de alta resolución y, en algunos casos, requiere una biopsia pulmonar. Debido a la ausencia de antecedentes relacionados y de otros hallazgos en el examen físico, el diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática es el más probable.

La **capacidad de transferencia o difusión pulmonar del CO (DLCO)** es uno de los indicadores más sensibles de EPID, pero no específico. Se halla precozmente comprometida. Consiste en realizar una inspiración máxima a partir del volumen residual utilizando una mezcla con una concentración conocida de monóxido de carbono en valores no tóxicos. El paciente debe realizar una apnea de 10 segundos seguida de una espiración máxima. Se mide la concentración de monóxido de carbono en el volumen de aire espirado. La diferencia en la concentración de monóxido entre lo inspirado y lo espirado está determinada por su dilución con los gases alveolares y por la difusión a través de la membrana alveolocapilar.

La determinación de los **gases en la sangre arterial** muestra hipoxemia con normocapnia o hipocapnia.

La **prueba de la caminata de 6 minutos** es simple, sin costo y explora la distancia alcanzada en una caminata de esa duración. Se considera positiva cuando el paciente manifiesta disnea y se comprueba desaturación de la hemoglobina con el esfuerzo. Su explicación fisiopatológica parte del conocimiento del tiempo de tránsito del glóbulo rojo en el capilar pulmonar que, en reposo, es de 0,75 segundos, pero ya a los 0,25 segundos la presión parcial de oxígeno aumenta al máximo y la hemoglobina del glóbulo rojo alcanza una saturación del 100%. Este margen de seguridad facilita que durante el ejercicio, aunque aumente la velocidad circulatoria, la hematosis

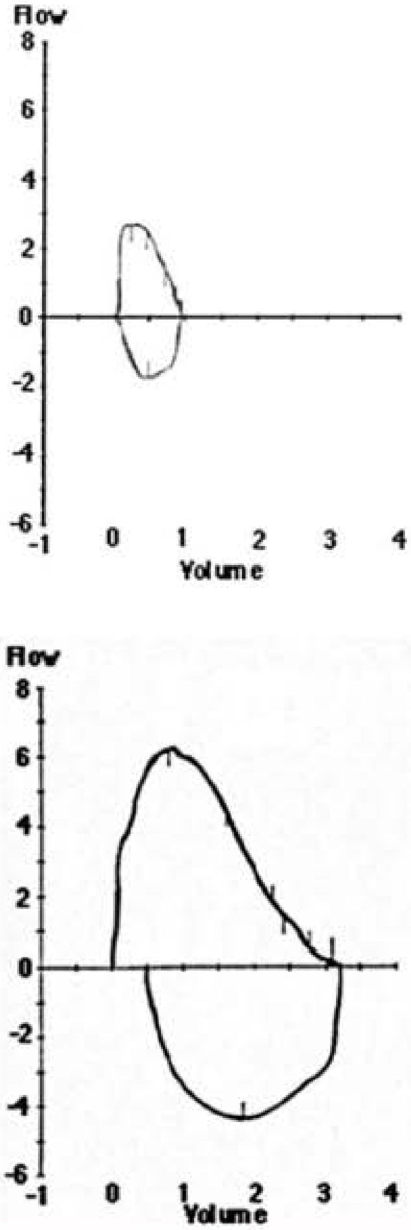


Fig. 42-2-12. Diferencias en las curvas de flujo/volumen normal y de una paciente con restricción. La curva de la paciente con restricción (arriba) tiene una morfología semejante a la normal (abajo), pero más pequeña.

ocurra correctamente. En las intersticiopatías el engrosamiento de la membrana alveolocapilar enlentece la difusión del oxígeno. En las etapas iniciales el margen de seguridad permite que a los 0,75 segundos se alcance la oxigenación máxima. En esta etapa el paciente en reposo no tiene disnea ni desaturación, pero si inicia un ejercicio, como caminar, aumenta la velocidad circulatoria, el tiempo de tránsito del eritrocito en el capilar se acorta y, en consecuencia, aparecen la desaturación y la disnea.

La **radiografía de tórax** simple sigue siendo un método insustituible en la evaluación radiológica inicial y en el seguimiento de los pacientes con EPID por varios motivos:

- El 90% de los pacientes con EPID presentan alteraciones radiográficas en el momento del diagnóstico (**fig. 42-2-13**).

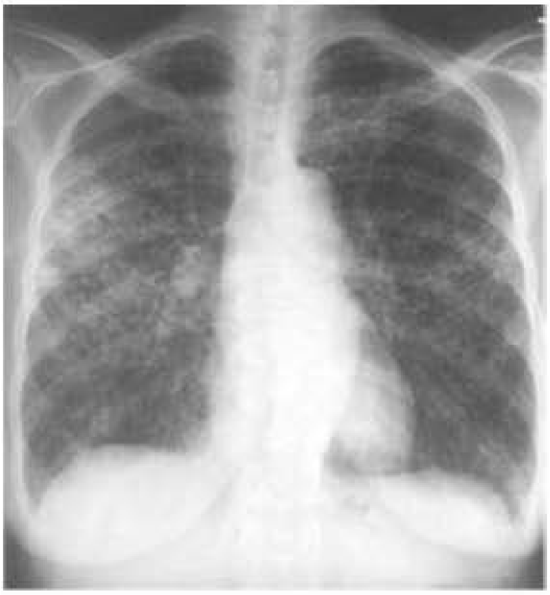


Fig. 42-2-13. Radiografía de tórax de frente. Opacidades difusas, simétricas, reticulonodulillares, más significativas en los campos medios e inferiores.

- La localización del patrón intersticial y las imágenes asociadas tienen valor en la orientación diagnóstica (**cuadro 42-2-5**).
- La comparación de radiografías seriadas es útil para el seguimiento de la enfermedad.

La **TC de tórax de alta resolución** es un método por imágenes fundamental para la evaluación del intersticio del pulmón. Los cortes tomográficos de una enfermedad del intersticio pulmonar pueden mostrar diferentes lesiones en distintos estadios evolutivos:

- Vidrio esmerilado: leve aumento de la densidad pulmonar con preservación de los márgenes bronquiales y vasculares.
- Imagen nodulillar: nódulos de pequeños tamaños diseminados.
- Imagen reticular: trama de opacidades lineales.
- Imagen reticulonodulillar: combinación de nódulos y opacidades lineales.
- Pulmón en panal: pequeños quistes aéreos de 5 a 10 mm, de paredes gruesas.

CUADRO 42-2-5. Localizaciones topográficas de las principales enfermedades pulmonares intersticiales difusas en la radiografía de tórax convencional

Campos pulmonares superiores	Silicosis Alveolitis alérgicas extrínsecas Sarcoidosis Histiocitosis X Neumonía eosinofílica
Campos pulmonares inferiores	Fibrosis pulmonar idiopática Enfermedades asociadas al tejido conjuntivo Asbestosis

El papel principal de la TC de alta resolución es que facilita el reconocimiento de los pacientes que tienen un patrón típico de neumonía intersticial usual (fibrosis pulmonar idiopática: FPI). Las lesiones tomográficas típicas de la FPI (fig. 42-2-14) son bilaterales y de predominio basal y subpleurales, y el patrón reticular, que puede estar asociado con quistes subpleurales o bronquiectasias por tracción. Su importancia radica en que establecen el diagnóstico sin necesidad de realizar la biopsia pulmonar.

La **fibrobroncoscopia** con lavado broncoalveolar tiene bajo rédito diagnóstico y solo permite excluir principalmente las infecciones. La biopsia transbronquial descarta diagnósticos alternativos como infecciones, enfermedades granulomatosas y linfangitis carcinomatosa, pero no tiene buen rédito para las EPID.

Con la **biopsia pulmonar** se realiza el diagnóstico definitivo y específico de las enfermedades intersticiales. Las técnicas quirúrgicas son la biopsia pulmonar abierta por minitoracotomía o por videotoracoscopia. Está indicada si no se ha obtenido un diagnóstico mediante otros métodos.

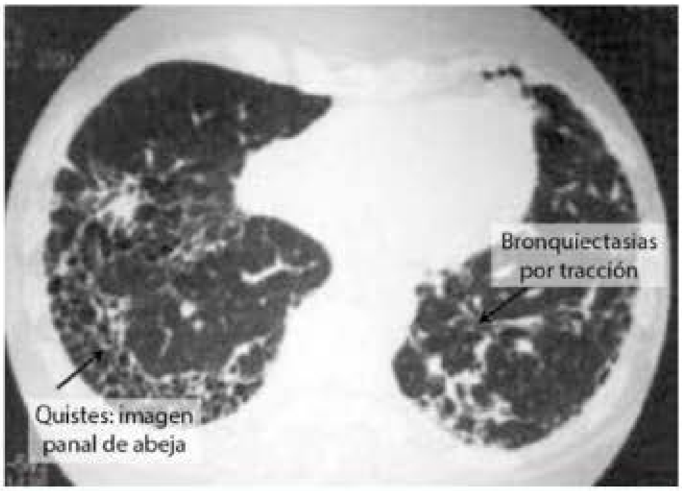

Bronquiectasias por tracción
Quistes: imagen panal de abeja

Fig. 42-2-14. Tomografía computarizada de tórax de un paciente con fibrosis pulmonar idiopática. Lesiones bilaterales de predominio basal y subpleurales asociadas con quistes subpleurales y bronquiectasias por tracción.

En la figura 42-2-15 se resumen las características clínicas del síndrome intersticial que alertan sobre la posibilidad de su presencia y el algoritmo diagnóstico para su estudio.

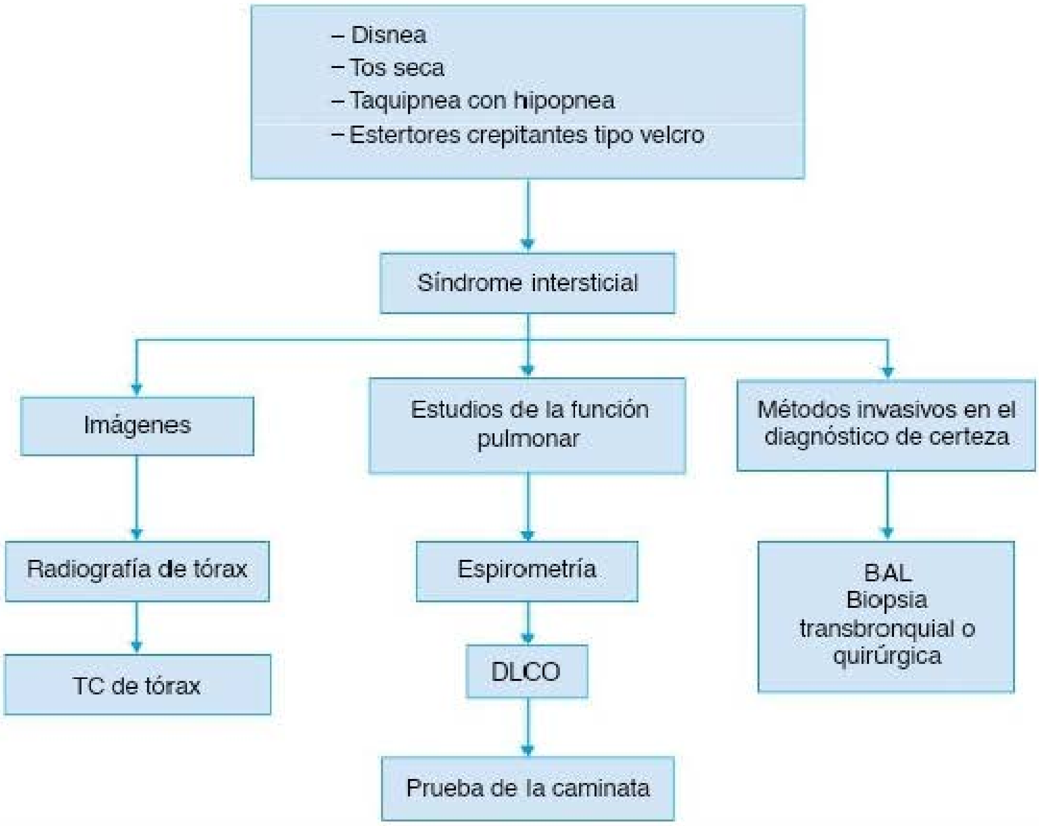

– Disnea
– Tos seca
– Taquipnea con hipopnea
– Estertores crepitantes tipo velcro
Síndrome intersticial
Imágenes
Estudios de la función pulmonar
Métodos invasivos en el diagnóstico de certeza
Radiografía de tórax
Espirometría
BAL
Biopsia transbronquial o quirúrgica
TC de tórax
DLCO
Prueba de la caminata

Fig. 42-2-15. Algoritmo diagnóstico frente a la sospecha de compromiso del intersticio pulmonar.

Véase **Bibliografía** cap. 42-2 *Síndromes parenquimatosos pulmonares.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 42-2 *Síndromes parenquimatosos pulmonares.*

Véase **Autoevaluación** cap. 42-2 *Síndromes parenquimatosos pulmonares.*

42-3

Síndromes pleurales

Ana M. Putruele y Myriam E. Levi

NEUMOTÓRAX

DEFINICIÓN

El neumotórax es la presencia de aire entre ambas hojas pleurales, lo que transforma su cavidad virtual en una real, ocupada por el aire. Este ingresa por una solución de continuidad de la pleura y su presencia determina el colapso parcial o total del parénquima pulmonar por efecto de su elasticidad.

ETIOLOGÍA

Puede producirse de manera espontánea, sin enfermedad pulmonar subyacente, o deberse a una enfermedad del parénquima. Otras veces existe el antecedente de un traumatismo accidental o iatrogénico (**cuadro 42-3-1**).

NEUMOTÓRAX ESPONTÁNEO PRIMARIO

El neumotórax espontáneo primario clásicamente se observa en hombres jóvenes, longilíneos, de hábito asténico y con antecedentes de tabaquismo.

La aparición súbita de un dolor torácico lateral, que se incrementa con la respiración, en una persona adolescente o joven, en reposo o durante la actividad física, obliga a descartar un neumotórax (**caso clínico 42-3-1**).

Fisiopatología

El uso de la tomografía computarizada (TC) de tórax en pacientes con neumotórax espontáneo primario ha revelado la presencia de bullas hasta en e1 89% de los casos. Su rotura espontánea sería responsable del origen del neumotórax. Se propusieron un sinnúmero de teorías acerca de por qué las bullas o ampollas se forman en los ápices. La presión transpulmonar de los ápices es mayor, lo que produce sobredistensión de los alvéolos

CUADRO 42-3-1. Causas de neumotórax

Espontáneo

A) Primario
- Rotura de una bulla subpleural congénita

B) Secundario (por enfermedad pulmonar subyacente)
- *Vía aérea*
  - -- Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
  - -- Fibrosis quística
  - -- Bronquiectasias
  - -- Estado de mal asmático
- *Enfermedades infecciosas*
  - -- Neumonía por *Neumocystis carinii*
  - -- Neumonía necrosante
  - -- Tuberculosis
- *Enfermedades intersticiales*
  - -- Fibrosis pulmonar
  - -- Sarcoidosis
  - -- Granuloma eosinófilo
  - -- Esclerosis tuberosa
  - -- Linfangioleiomiomatosis
- *Enfermedades del tejido conjuntivo*
  - -- Síndrome de Ehlers-Danlos
  - -- Artritis reumatoide
  - -- Esclerodermia
  - -- Polimiositis y dermatomiositis
- *Endometriosis torácica*
  - -- Neumotórax catamenial

Traumático

A) No iatrogénico
- Traumatismo de tórax abierto o cerrado (heridas punzantes, fracturas costales)

B) Iatrogénico (por procedimientos médicos)
- Colocación de vías intravenosas centrales
- Asistencia ventilatoria mecánica
- Toracocentesis
- Biopsia pulmonar percutánea o por fibrobroncoscopia
- Biopsia pleural
- Biopsia mamaria

CASO CLÍNICO 42-3-1

Axel, de 15 años, padece durante la clase de gimnasia un dolor agudo infraaxilar derecho que se agrava con la respiración. Se lo traslada a la guardia de un hospital cercano, donde el dolor se interpreta como de origen musculoesquelético y se lo medica con analgésicos sin haber realizado el examen físico del tórax. A las pocas horas y ya en su domicilio, debido a la persistencia del dolor y a la aparición de disnea leve, es evaluado por el médico clínico de la familia, quien luego de examinarlo solicita un estudio complementario.

¿Cuáles fueron los hallazgos del examen físico?
¿Cuál fue el estudio solicitado?
¿Cuál es la etiología?

Comentario

El médico constató disminución de las vibraciones vocales, aumento de la sonoridad y murmullo vesicular disminuido en el hemitórax derecho. Con el diagnóstico presuntivo de neumotórax espontáneo, solicitó radiografías de tórax de frente en inspiración y en espiración, que confirmaron su sospecha. La etiología es, seguramente, la rotura de una bulla subpleural congénita.

y predisposición a la rotura. Otra teoría señala que los ápices representan áreas de relativa isquemia en individuos asténicos debido a la baja presión del sistema arterial pulmonar. Las bullas y ampollas en estas áreas serían el resultado final del daño isquémico. Muchos pacientes con neumotórax espontáneo son fumadores; sin embargo, la contribución del humo del tabaco a la formación de las bullas se desconoce. Numerosos informes demostraron una estrecha relación con el síndrome de Marfan (**Epónimos**☜) y un estudio halló una mayor incidencia en pacientes que poseen el HLA haplotipo A2, B40.

El neumotórax bilateral es infrecuente. La recurrencia homolateral de un neumotórax espontáneo es elevada (hasta un 30% en la mayoría de las series). La recurrencia suele producirse entre los 6 meses y los 2 años posteriores al primer neumotórax.

Manifestaciones clínicas

La repercusión funcional y la exteriorización semiológica del neumotórax dependen de su magnitud. Los neumotórax pequeños consisten en una capa de aire de 1 a 3 cm de espesor que envuelve el vértice del pulmón y pueden no tener repercusión funcional, a menos que aparezcan en un paciente con una enfermedad subyacente que afecte la capacidad ventilatoria, como el enfisema pulmonar.

El aire que penetra en la cavidad pleural también puede pasar al mediastino (***neumomediastino***) y ponerse de manifiesto en una radiografía de tórax de perfil; también puede disecar el tejido celular subcutáneo (***enfisema subcutáneo***), haciéndose evidente por la inspección y, en especial, la palpación y la auscultación de la superficie del tórax y el cuello.

La presencia de un neumotórax genera disminución de la capacidad vital e incremento del gradiente alveoloarterial de oxígeno con distintos grados de hipoxemia. El mecanismo productor de hipoxemia es la disminución en la relación ventilación-perfusión, cuya severidad depende de la magnitud del neumotórax.

Los **neumotórax pequeños** pueden ser asintomáticos o manifestarse por un dolor de tipo pleurítico, es decir, un dolor en la región axilar, punzante, cuya intensidad aumenta con la respiración, a tal punto de impedir la respiración profunda o la tos, que puede propagarse al hombro homolateral y que se ha denominado en "puntada de costado". En el examen físico pueden pasar inadvertidos y solo aparecen en una radiografía de tórax obtenida en posición de frente y en espiración forzada, que al aumentar la presión pleural exagera el colapso pulmonar. Lo visible es sobre todo la línea, muy fina, que limita la zona con estructura pulmonar y la separa del neumotórax, y que no es otra cosa que la pleura visceral.

Los **neumotórax medianos** envuelven todo el pulmón con una capa de aire más gruesa en el vértice que en la base y, además del dolor, en general presentan cierto grado de disnea, proporcional a la cuantía del neumotórax. El examen físico pone de relieve, en la palpación, la disminución de las vibraciones vocales; en la percusión, el aumento de la sonoridad torácica; y en la auscultación, la disminución del murmullo vesicular. Su visualización radiológica también se hace en particular por la aparición de la línea representada por la pleura visceral separada de la parietal.

Los **neumotórax completos** muestran el colapso total del pulmón, que se reduce a un muñón opaco, del tamaño de un puño, ubicado en la región hiliar. Sus manifestaciones son, además del dolor y la disnea, la abolición de las vibraciones vocales, la hipersonoridad a la percusión, la ausencia del murmullo vesicular (silencio auscultatorio) y, en ocasiones, la presencia de soplo anfórico y anforofonía.

Además, los neumotórax pueden ser clasificados como **simples** o **complicados**. Los neumotórax complicados incluyen: neumotórax a tensión, hemoneumotórax (combinación de aire y sangre en el espacio pleural), hidroneumotórax (combinación de líquido pleural y aire en el espacio pleural), pioneumotórax (cuando se infecta el espacio pleural ocupado por aire) y neumotórax abierto (existe una solución de continuidad en la pared torácica, de manera que el espacio pleural está directamente comunicado con la atmósfera).

Exámenes complementarios

El método de estudio en todos los casos es la radiografía de tórax convencional (véase **fig. 41-17**). En ella se puede observar hiperclaridad y ausencia de trama vascular, y visualizar el borde del pulmón.

Cabe recordar que las imágenes obtenidas en espiración pueden mostrar un neumotórax que no se ve en las tomadas en inspiración máxima.

En el 20% de los casos, el neumotórax se asocia con derrame pleural; la imagen radiológica muestra la claridad del neumotórax y la opacidad del derrame pleural separadas por una línea horizontal (hidroneumotórax) (véanse **figs. 41-16** y **42-3-1**).

Eventualmente, debe solicitarse una TC para el diagnóstico diferencial con las grandes bullas enfisematosas. En la actualidad no se recomienda el uso de la TC de tórax para la evaluación de un primer episodio de

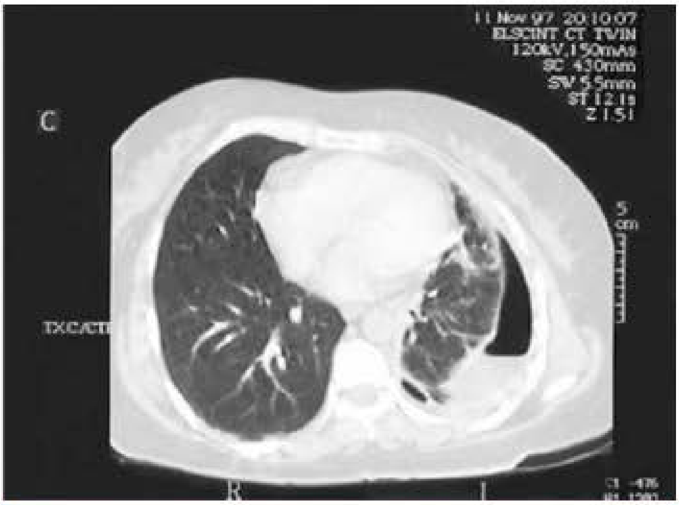


Fig. 42-3-1. Tomografía computarizada de tórax que muestra un hidroneumotórax izquierdo. Obsérvese el nivel hidroaéreo.

neumotórax espontáneo primario; solo estaría indicada ante la sospecha clínica de una enfermedad intersticial incipiente, con poca traducción radiológica y que debuta con un neumotórax.

Complicaciones

Neumotórax a tensión

Un neumotórax a tensión se desarrolla cuando el aire alveolar continúa entrando en el espacio pleural a través de una solución de continuidad en la pleura visceral, la cual actúa como una válvula unidireccional que permite la entrada de aire en cada inspiración, pero no la salida de aire del espacio pleural. Los neumotórax a tensión son formados o favorecidos por aquellas circunstancias en las que aumenta la presión dentro de la vía aérea (tos, ventilación mecánica con presión positiva de fin de espiración [PEEP]).

El neumotórax hipertensivo lleva en poco tiempo (minutos) a un aumento de la presión intratorácica, con caída del retorno venoso, descenso del volumen minuto, hipotensión, shock y, finalmente, la muerte, de no mediar tratamiento. Se manifiesta por los signos del neumotórax completo, asociados con dificultad respiratoria severa, palidez, sudoración e hipotensión, y puede evolucionar al paro cardiorrespiratorio (**caso clínico 42-3-2**).

Teniendo en cuenta la gravedad del cuadro, el diagnóstico debe realizarse mediante el examen físico y no esperar la radiografía de tórax para su confirmación. En ella, en los casos en que puede efectuarse, se observan el desplazamiento del mediastino hacia el lado opuesto, el descenso del hemidiafragma homolateral y el aumento de los espacios intercostales (**fig. 42-3-2**).

En esta situación de emergencia, la simple colocación de un Abbocath® en el espacio pleural puede solucionar momentáneamente el problema hasta la colocación de un tubo de drenaje pleural.

Edema pulmonar por reexpansión

Es una complicación poco frecuente y se puede observar luego del drenaje de un neumotórax o un derrame pleural, o después de la resolución de una atelectasia. Las manifestaciones clínicas incluyen los signos de insuficiencia respiratoria aguda con hipoxemia e infiltrados radiológicos.

CASO CLÍNICO 42-3-2

Donato tiene 48 años y es llevado al servicio de emergencias por una herida punzante en el hemitórax derecho que se produjo durante un asalto. En la evaluación inicial, su FC es de 120/min y la TA, de 80/50 mm Hg. Manifiesta dolor en el hemitórax derecho al respirar y está taquipneico. Se ausculta una disminución franca del murmullo vesicular en ese hemitórax. El resto del examen físico es normal.

¿Cuál es su impresión diagnóstica y cómo la confirmaría?
¿Hacia qué lo orienta el deterioro hemodinámico?
¿Cuál sería su conducta?

Comentario

El paciente presenta un neumotórax traumático y la solicitud de una radiografía de tórax es imperativa. Como en la evaluación inicial se encuentra taquicárdico e hipotenso, debería considerarse también la posibilidad de un hemotórax.

Frente a este caso debe colocarse una vía venosa central y punzar a ciegas el hemitórax sospechoso para descomprimir un neumotórax hipertensivo o diagnosticar una hemorragia que requiere transfusión y tratamiento quirúrgico.

Pérdida de aire persistente (fístula broncopleural)

Suele observarse en los pacientes con enfermedades pulmonares subyacentes, en especial aquellos con enfisema bulloso. Si hay pérdida de aire o falta de reexpansión pulmonar luego de 5 a 7 días de colocado el drenaje, está indicada la corrección quirúrgica.

Hemotórax

El hemotórax es una complicación que habitualmente acompaña al neumotórax traumático.

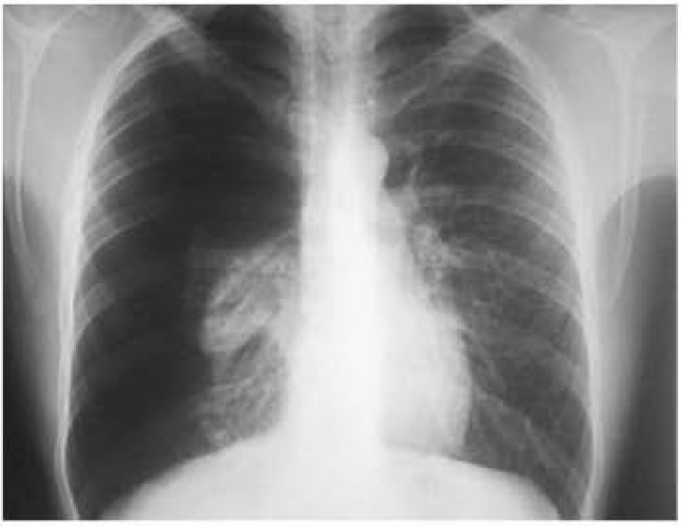


Fig. 42-3-2. Radiografía de un neumotórax derecho a tensión en la que se observan el muñón pulmonar, la hiperinsuflación del hemitórax derecho y el desplazamiento del mediastino hacia la izquierda.

DERRAME PLEURAL

DEFINICIÓN

En condiciones normales, el espacio pleural contiene hasta 25 mL de líquido. Se denomina derrame pleural a la acumulación anormal de líquido en ese espacio.

FISIOPATOLOGÍA

El movimiento del líquido entre las hojas parietal y visceral está determinado principalmente por la presión hidrostática y osmótica de los capilares, por el drenaje linfático y por el estado de la superficie de las membranas pleurales. Si se alteran uno o varios de estos factores, el resultado es la acumulación excesiva de líquido en el espacio pleural.

La pleura parietal recibe su sangre de los capilares provenientes de las arterias intercostales, cuya presión hidráulica es similar a la de otros capilares sistémicos (30 cm H_2O). La presión del espacio pleural junto a la cual está la pared capilar es subatmosférica (−5 cm H_2O). Por lo tanto, la presión hidráulica neta que arrastra líquido desde los capilares de la pleura parietal hacia el espacio pleural es de unos +35 cm H_2O. La sangre que irriga la pleura visceral, en cambio, proviene de los capilares arteriales pulmonares cuya presión es de unos 11 cm H_2O. Estos capilares también reciben la influencia de la presión intrapleural (−5 cm H_2O); esto determina que la presión hidráulica neta a través de la pleura visceral sea de unos 16 cm H_2O y esta presión también tiende a arrastrar líquido hacia el espacio pleural.

La presión coloidosmótica de la sangre es la misma tanto en los capilares viscerales como en los parietales (34 cm H_2O). Si bien los capilares son impermeables a las moléculas mayores, como la albúmina, las proteínas más pequeñas se filtran hacia el espacio pleural y dan una presión osmótica de 8 cm H_2O. Así, la diferencia de presión osmótica entre los capilares y el espacio pleural crea un gradiente de 26 cm H_2O. De la interacción entre las presiones hidráulica y osmótica se crea un gradiente de presión de 9 cm H_2O entre la pleura parietal y el espacio pleural que hace que circule agua desde los capilares parietales hacia el espacio pleural. Entre la pleura visceral y el espacio pleural existe un gradiente de 10 cm H_2O que produce la reabsorción de líquido desde el espacio pleural hacia los capilares de la pleura visceral.

Como las presiones son similares, el saldo neto entre la filtración y la reabsorción está dado por la resistencia de las dos membranas capilares. Cabe recordar que la pleura visceral es mucho más vascularizada que la pleura parietal, por lo que ofrece menos resistencia al desplazamiento del líquido. Por lo tanto, la capacidad de reabsorción de la pleura visceral es mayor que la capacidad de trasudación de la pleura parietal (**fig. 42-3-3**).

El aumento de la presión hidrostática en los capilares de la pleura visceral o la disminución de la presión oncótica del plasma determinan la acumulación pasiva de líquido en el espacio pleural (trasudado). Por otro lado, el estado de la superficie de la membrana pleural y el drenaje linfático son los otros dos factores cuya alteración puede provocar un derrame pleural. Esto se observa en las enfermedades que comprometen la pleura y la acumulación de líquido se produce de forma activa por un proceso inflamatorio que altera la permeabilidad de los vasos pleurales u ocasiona un bloqueo linfático (exudado).

Como conclusión, frente al hallazgo de un trasudado se debe pensar en una enfermedad sistémica que altera los gradientes de presiones pleurales, mientras que el hallazgo de un exudado indica la presencia de una enfermedad que afecta directamente la pleura.

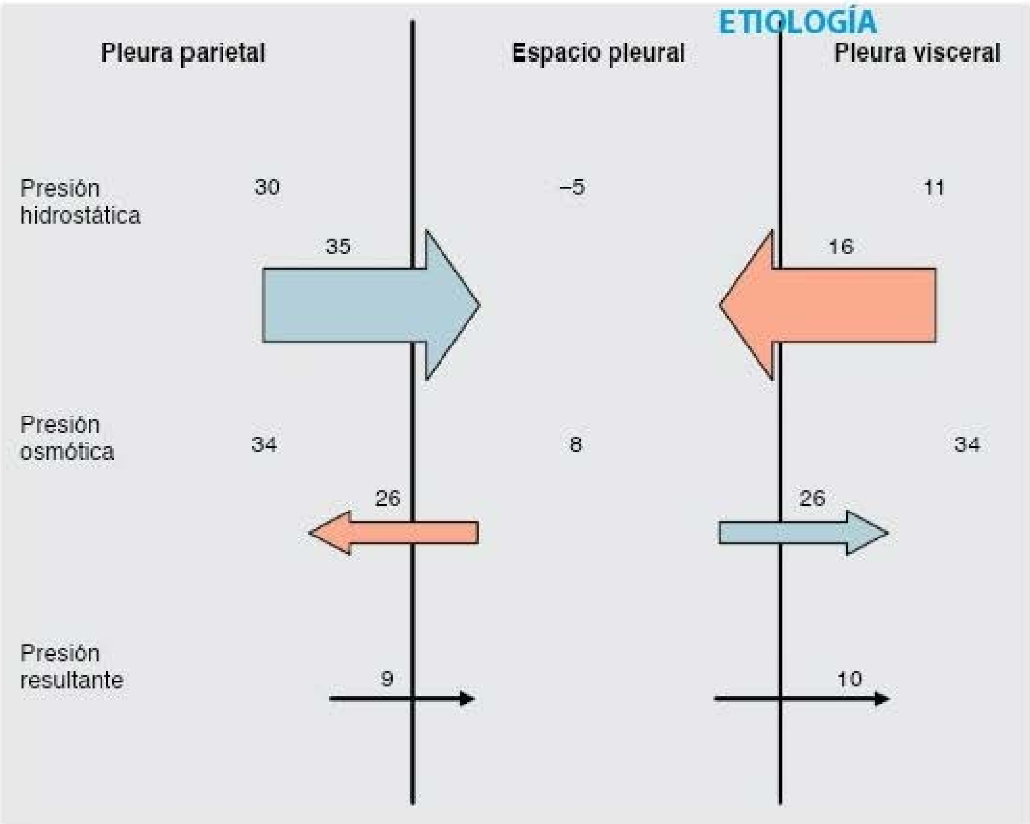


Fig. 42-3-3. Gradientes de presiones en el espacio pleural.

ETIOLOGÍA

CUADRO 42-3-2. Causas más frecuentes de derrame pleural

Trasudados

- Insuficiencia cardíaca congestiva (frecuentemente, unilateral derecho o bilateral)
- Cirrosis hepática (por lo general, unilateral y derecho)
- Afecciones renales: insuficiencia renal, síndrome nefrótico
- Pericarditis (a menudo, unilateral e izquierdo)
- Hipoproteinemia
- Diálisis peritoneal
- Urinotórax
- Edema *ex-vacuo*
- Síndrome de Meigs (hidrotórax, ascitis y tumor ovárico u otro tumor pélvico)
- Catéter venoso subclavio en el espacio pleural (homolateral)

Exudados

- Infecciones (neumonía bacteriana, neumonía viral, *Mycoplasma*, TBC)
- Tumores (primarios –mesotelioma–, carcinoma broncogénico, linfoma de Hodgkin o de otro tipo, mieloma, Kaposi; metástasis de carcinoma broncogénico, de mama, etc.)
- Tromboembolia pulmonar (no siempre hemático, puede presentarse como trasudado)
- Reacciones a fármacos (nitrofurantoína, metisergida, procarbazina, con reacción lupoide asociada, busulfán, hidantoína, hidralazina, procainamida)
- Traumatismos (pared torácica, rotura de esófago o conducto torácico, laceración de grandes vasos)
- Cirugía abdominal o retroperitoneal y torácica
- Afecciones abdominales (páncreas –pancreatitis crónica o aguda, absceso, neoplasias–, absceso subfrénico, enfermedad de Whipple)
- Radioterapia
- Asbestosis
- Afectación pericárdica (síndrome de Dressler, pospericardiotomía, pericarditis constrictiva crónica)
- Enfermedades sistémicas (sarcoidosis, artritis reumatoide, LES, Wegener, esclerodermia)
- Amiloidosis

ETIOLOGÍA

Con criterio fisiopatológico, los derrames pleurales pueden dividirse en dos grandes grupos: los trasudados y los exudados; las etiologías más frecuentes de cada uno de ellos se consignan en el **cuadro 42-3-2**.

Trasudados (causas osmóticas hidráulicas)

Aumento de la presión hidrostática

- *Insuficiencia cardíaca izquierda, derecha o global:* los derrames por insuficiencia cardíaca suelen ser bilaterales y, cuando son unilaterales, afectan con mayor frecuencia el hemitórax derecho. También puede haber derrames intercisurales, que remiten con el tratamiento de la enfermedad de base y se denominan "tumores fantasmas" (**caso clínico 42-3-3**).
- *Síndromes de pericarditis constrictiva y obstrucción de la vena cava superior:* se caracterizan por un aumento de la presión venosa central, sin incremento de la presión venosa pulmonar.

CASO CLÍNICO 42-3-3

Bartolomé, de 68 años, empleado gastronómico, hipertenso, internado hace 5 años por un infarto anterior extenso, abandonó la medicación antihipertensiva el último mes debido a problemas económicos. Refiere desde hace 15 días edema maleolar y disnea de grado II-III. En el examen físico presenta taquicardia y galope por tercer ruido. Se le realiza una radiografía de tórax, que evidencia la redistribución del flujo hacia los campos superiores y un derrame pleural derecho.

¿Qué antecedente tiene mayor importancia?
¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué dato del examen físico jerarquiza?
¿Realizaría una toracocentesis? Si su respuesta fuera afirmativa, ¿qué esperaría encontrar?

Comentario

El antecedente de hipertensión arterial, infarto agudo de miocardio (IAM) y abandono de la medicación antihipertensiva induce a pensar en una insuficiencia cardíaca descompensada. El hallazgo semiológico de taquicardia con tercer ruido y el edema maleolar apoyan ese diagnóstico. No está indicada la toracocentesis, ya que el tratamiento de la insuficiencia cardíaca revertiría el derrame. Si esta se realizara, el líquido sería un trasudado.

Disminución de la presión oncótica (hipoalbuminemia)

- *Síndrome nefrótico:* el derrame pleural ocurre en el contexto de un paciente con anasarca (por hiperaldosteronismo secundario). Pueden ser unilaterales o bilaterales.
- *Cirrosis hepática (5-10%):* por lo general se asocia con ascitis por hipertensión portal.

Exudados (por enfermedad pleural)

Infecciones

- *Bacterianas:* en los adultos la infección pleural proviene del parénquima pulmonar (neumonía) en el 50-65% y, en los niños, en el 75% de los casos. Cuando se acumula pus en el espacio pleural, se habla de ***empiema***. Puede ocurrir también como complicación de una toracocentesis, perforación esofágica, absceso subfrénico y complicaciones quirúrgicas diversas. El estafilococo, *Klebsiella, Pseudomonas aeruginosa* y el neumococo son las bacterias aerobias involucradas con mayor frecuencia.
- *Tuberculosa:* la tuberculosis puede provocar derrames como manifestación posprimaria de hipersensibilidad tardía y, por lo común, son unilaterales. Estos pacientes presentan una intradermorreacción tuberculínica positiva. Algunas veces se trata de hallazgos radiológicos, pero clínicamente silentes; no obstante, la mayoría se acompañan de signos sistémicos como fiebre, pérdida de peso y dolor pleurítico. Es posible que la radiografía de tórax no muestre alteración del parénquima pulmonar. La tuberculosis puede también dar empiema pulmonar. Siempre está acompañada de tuberculosis pulmonar en actividad.
- *Micóticas:* en casos raros las micosis se asocian con derrame, en especial las provocadas por *Histoplasma capsulatum*, *Blastomyces dermatitidis* y *Cryptococcus neoformans*.

CASO CLÍNICO 42-3-4

Elvio, de 65 años, consulta por disnea de esfuerzo progresiva en el último mes y tos seca, asociada a pérdida de peso de 10 kg en 3 meses y astenia. Refiere antecedentes de tabaquismo de 60 cigarrillos/día. Se solicita una radiografía de tórax que evidencia un derrame pleural izquierdo y una masa de 4 cm de diámetro en el vértice.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué antecedente le parece relevante?
¿Qué estudios solicitaría?
¿Realizaría una toracocentesis?

Comentario

En un paciente con síndrome de impregnación y antecedentes de tabaquismo, uno de los primeros diagnósticos para descartar es el derrame pleural de origen neoplásico secundario a cáncer de pulmón.

Frente a esta sospecha deben efectuarse el estudio de la masa pulmonar (se hizo una fibrobroncoscopia que evidenció una lesión endobronquial en el *ostium* del lóbulo superior izquierdo) y una toracocentesis con realización de citología y biopsia pleural, en las cuales se encontraron células atípicas.

- *Virus y micoplasmas:* no es frecuente que las neumonías causadas por estos agentes se relacionen con derrames pleurales perceptibles.

Neoplasias

El 40% de los derrames pleurales son neoplásicos. Sus causas más frecuentes son:

- *Cáncer broncogénico:* es la neoplasia maligna que más a menudo produce derrame pleural unilateral mediante dos mecanismos: por invasión directa de la pleura o por obstrucción del drenaje linfático (**caso clínico 42-3-4**).
- *Carcinomas metastásicos:* habitualmente provocan derrame bilateral. El carcinoma de mama es, por mucho, el que lo hace con mayor frecuencia, seguido por los carcinomas de ovario, riñón, estómago y páncreas, y de otras localizaciones de los tractos gastrointestinal y urinario (**fig. 42-3-4**).
- *Linfomas y leucemias:* luego del cáncer broncogénico y de las metástasis de cáncer de mama, siguen en orden de frecuencia como productores de derrame pleural.
- *Mesoteliomas malignos:* son raros, pueden ocurrir a cualquier edad, pero son más frecuentes en los hombres de edad avanzada. Se los relaciona con la exposición al amianto.
- *Neoplasias de la pared torácica:* pueden originarse en las costillas o en el tejido del espacio intercostal. La radiología puede mostrar lesiones osteolíticas o un ensanchamiento de las costillas que sugiere mieloma.

Embolia de pulmón

El derrame pleural es una manifestación habitual que acompaña a la embolia de pulmón con infarto o sin él. Suelen ser pequeños, unilaterales o bilaterales. En ocasiones se expresan como un trasudado.

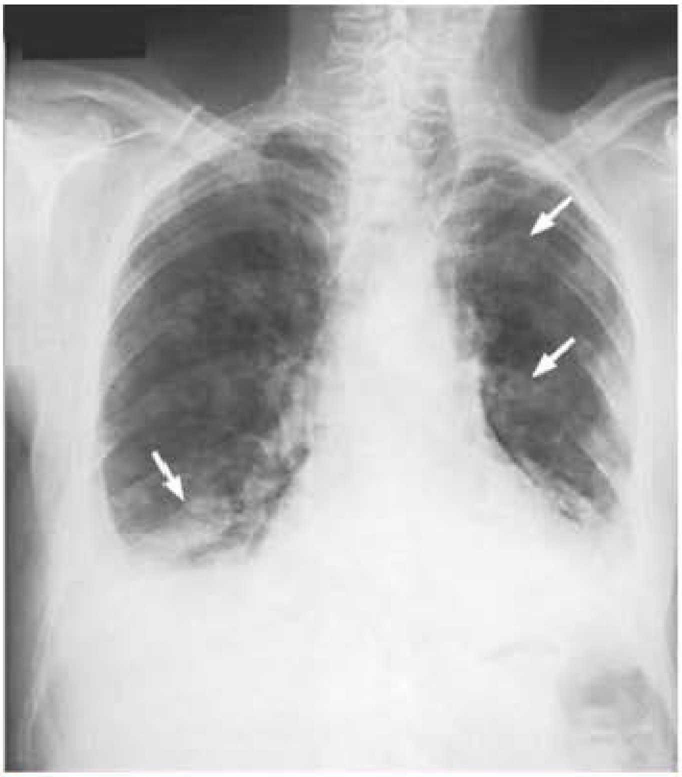


Fig. 42-3-4. Derrame pleural bilateral con imagen en suelta de globos (flechas) por metástasis de un cáncer de colon.

Enfermedades del tejido conjuntivo

- *Lupus eritematoso sistémico (LES):* el 70% de los pacientes con LES tienen alteraciones pleurales, como pleuritis, con dolor pleurítico o derrame pleural, y el 55% tienen derrame pleural en algún momento de su evolución.
- *Artritis reumatoide (AR):* un 2-5% de los pacientes tienen derrame. La AR es más frecuente en las mujeres, pero el derrame pleural lo es en el hombre. Característicamente, el derrame puede tener una duración prolongada, incluso de años, y ser oligosintomático.

Enfermedad intraabdominal

- *Absceso subfrénico:* es una complicación que se asocia con diversas patologías abdominales, como la perforación de una víscera hueca, la diverticulitis y la cirugía del aparato gastrointestinal superior. El 80% de los abscesos subfrénicos se relacionan con derrame pleural, casi siempre derecho.
- *Pancreatitis:* en un 3-17% de los casos se observa derrame pleural. Es más común en el lado izquierdo, pero puede ser bilateral.

Hemotórax

Es la presencia de sangre en el espacio pleural con un hematocrito mayor del 50% del de la sangre periférica. La mayoría de las veces es de origen traumático, aunque puede ser secundario a un trastorno hematológico. Los derrames pleurales de las neoplasias y de las embolias pulmonares pueden ser sanguinolentos, pero no constituyen un hemotórax.

Quilotórax

Es un derrame pleural por filtración de linfa del conducto torácico dentro del espacio pleural y en el 50% de los casos se debe a una lesión traumática. Los restantes son de etiología tumoral maligna, en especial, linfomas o metástasis mediastínicas de carcinoma broncogénico.

Seudoquilotórax

El derrame pleural de larga data tiene alto contenido de colesterol (por la probable degeneración de los leucocitos con liberación de colesterol que no se difunde por la pleura alterada) y se lo confunde con un quilotórax. Estos derrames son bastante característicos de la TBC y de la artritis reumatoide.

Otras causas

- *Fiebre mediterránea familiar.*
- *Mixedema.*
- *Idiopáticos*: a pesar de los estudios diagnósticos, en el 25% de los pacientes no se logra establecer la etiología del derrame.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los derrames pequeños suelen ser asintomáticos y pueden encontrarse de forma accidental en una radiografía de tórax. Los principales síntomas de presentación son disnea, tos y dolor pleural.

La **disnea** suele ser proporcional al tamaño del derrame y a la causa subyacente; en la insuficiencia cardíaca es más intensa. La **tos** es seca e irritativa y se atribuye a la inflamación de la pleura o a estimulación bronquial por compresión. El **dolor** es intenso y localizado (tipo puntada de costado), se inicia con la pleuritis aguda y suele desaparecer cuando se instala el derrame. Dado que solo existe inervación en la pleura parietal, el dolor indica el compromiso de esta. Empeora con la tos, el estornudo, la respiración profunda o los movimientos bruscos. La irritación de la pleura parietal diafragmática puede provocar un dolor referido al hombro.

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

En un paciente en quien las manifestaciones clínicas descritas sugieren la presencia de un derrame pleural, una anamnesis exhaustiva puede ser muy útil para orientar hacia el proceso etiológico subyacente. Se debe preguntar sobre:

- Disnea, ortopnea, palpitaciones (insuficiencia cardíaca).
- Antecedentes de hepatitis B o alcoholismo (cirrosis).
- Edemas en los miembros inferiores, diabetes (síndrome nefrótico).
- Contacto con pacientes con tuberculosis.
- Antecedentes de tabaquismo y pérdida de peso (neoplasia).
- Contacto con asbesto.
- Dolores articulares (colagenopatía).
- Ingesta de fármacos.
- Várices en los miembros inferiores, reposo prolongado, cirugía traumatológica, embarazo, anticonceptivos (TEP).
- Antecedente de traumatismo en el tórax (hemotórax).

Examen físico

Los hallazgos físicos dependen de la magnitud del derrame. Cuando es muy pequeño resulta muy difícil de detectar semiológicamente y cuando adquiere mayor volumen tiene las siguientes características:

Inspección: el hemitórax afectado presenta menos movilidad y la respiración es superficial (taquipnea e hipopnea) cuando hay dolor asociado o derrame voluminoso.

Palpación: puede haber frote si existe pleuritis y el derrame es pequeño, y abolición de las vibraciones vocales si es de mayor magnitud.

Percusión: existe matidez del hemitórax comprometido. Si el derrame está libre, la matidez puede desplazarse con la postura (signo del desnivel). La columna también es mate.

Auscultación: hay una disminución o ausencia del murmullo vesicular. En el límite superior, por condensación secundaria a la compresión del derrame, se ausculta soplo pleurítico, pectoriloquia áfona y egofonía.

Exámenes complementarios

La radiografía de tórax, la ecografía pleural (ecopleura) y la tomografía computarizada pulmonar permiten confirmar la presencia de derrame.

En la **radiografía de tórax**, en los derrames de mayor magnitud se puede observar una opacidad homogénea que borra el contorno diafragmático y tiene una concavidad superior. Si el derrame es superior a 1.500 mL, se produce el desplazamiento mediastínico hacia el lado opuesto. Cuando el derrame pleural es menor de 200 mL (derrame pequeño), solo se puede observar la obliteración del seno costofrénico posterior en la radiografía de perfil o lateral. En la radiografía con el paciente acostado en decúbito lateral y el rayo horizontal, se puede visualizar el desplazamiento del líquido hacia la zona declive y el aclaramiento de la base. El derrame pleural puede ser bilateral en la anasarca (insuficiencia cardíaca,

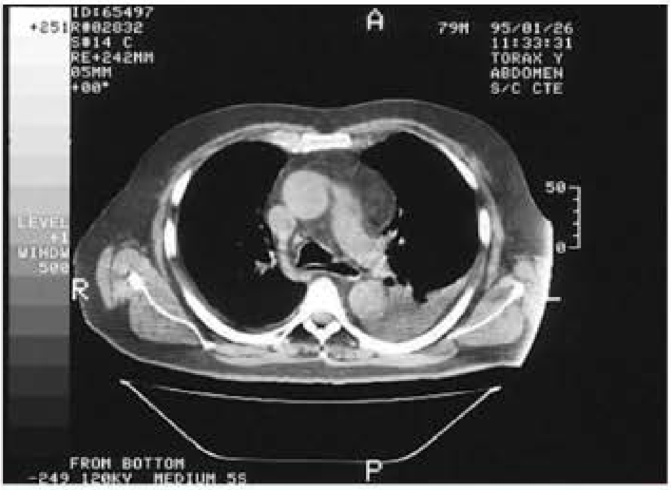


Fig. 42-3-5. Tomografía computarizada de tórax en la que se visualiza un derrame pleural izquierdo.

hipoalbuminemia y cirrosis). Los derrames intercisurales tienen forma fusiforme o redondeada y se confunden con afecciones parenquimatosas. Son frecuentes en la insuficiencia cardíaca y desaparecen con la mejoría del cuadro, por lo cual se los denomina tumores fantasmas.

La **ecografía pleural** permite detectar derrames loculados o de muy escasa cuantía (de hasta 10 mL), así como localizar el lugar más adecuado para la toracocentesis.

La **TC torácica** es útil para distinguir entre lesiones parenquimatosas y pleurales (**fig. 42-3-5**).

En la **figura 42-3-6** se sintetizan los pasos diagnósticos para seguir en el paciente con un presunto derrame pleural.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Este tema se desarrolla en el **capítulo 44-2** *El paciente con derrame pleural*.

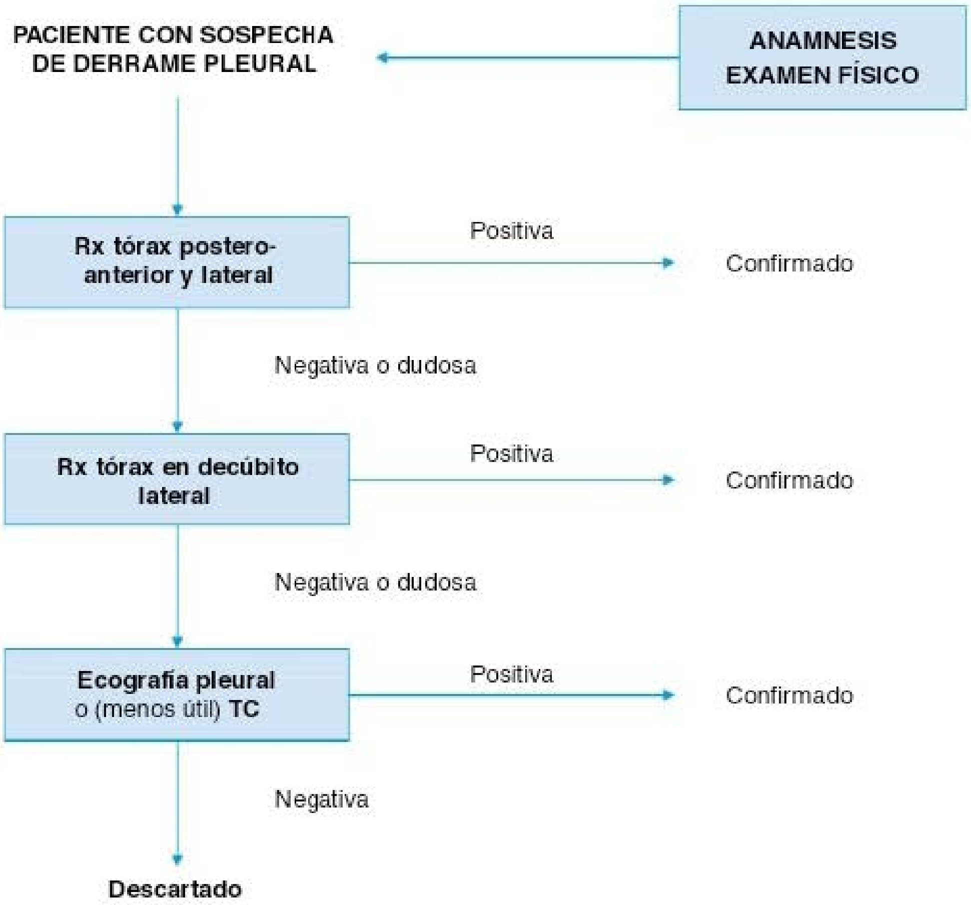

PACIENTE CON SOSPECHA DE DERRAME PLEURAL
ANAMNESIS
EXAMEN FÍSICO
Rx tórax postero-anterior y lateral
Positiva
Confirmado
Negativa o dudosa
Rx tórax en decúbito lateral
Positiva
Confirmado
Negativa o dudosa
Ecografía pleural o (menos útil) TC
Positiva
Confirmado
Negativa
Descartado

Fig. 42-3-6. Conducta diagnóstica frente al paciente con sospecha de derrame pleural.

Véase **Bibliografía** cap. 42-3 *Síndromes pleurales.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 42-3 *Síndromes pleurales.*

Véase **Autoevaluación** cap. 42-3 *Síndromes pleurales.*

42-4

Síndrome mediastínico

María Guillermina Ludueña

INTRODUCCIÓN

El mediastino es un espacio extrapleural del tórax limitado por delante por el esternón, lateralmente por las dos pleuras mediastínicas y por detrás por los cuerpos de las vértebras dorsales de la columna. Está comunicado con el cuello y el hueco supraclavicular a través de la abertura torácica superior y cerrado inferiormente por el diafragma, que lo separa de la cavidad abdominal.

La presencia de muchos órganos vitales en un espacio tan estrecho como el mediastino reviste gran importancia para su estudio diagnóstico, en especial frente al hallazgo incidental, en los estudios por imágenes, de una lesión ocupante, debido a que la sintomatología en el síndrome mediastínico de instalación lenta es nula o escasa. Por el contrario, en los cuadros agudos como la rotura esofágica, las manifestaciones clínicas son floridas y constituyen una emergencia médica.

Aloja todos los órganos intratorácicos excepto los pulmones y, para facilitar su estudio anatómico, se realizan dos divisiones en el plano frontal que pasan por el pericardio que recubre la cara anterior del corazón y por la cara anterior del esófago (**fig. 42-4-1**). Así, se describen tres compartimientos: mediastino anterosuperior, mediastino medio y mediastino posterior.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La forma de presentación del síndrome mediastínico es muy variable y en general se desarrolla de manera lenta con escasa o ninguna sintomatología; suele ser un hallazgo en la radiografía de tórax que muestra un ensanchamiento mediastínico (**fig. 42-4-2**) o se manifiesta por síntomas como consecuencia del compromiso de las estructuras contenidas en este espacio. Menos a menudo, puede presentarse de forma aguda y requerir un tratamiento urgente, como ocurre en la *mediastinitis aguda*.

La mayoría de las afecciones mediastínicas son asintomáticas y suelen descubrirse por una radiografía de tórax realizada con otro fin. La presencia de síntomas depende en gran medida de si el proceso es benigno o maligno, de su velocidad de aparición, del tamaño y localización de la lesión y de la presencia o la ausencia de una enfermedad sistémica asociada. La manifestación puede ser secundaria a una infección, a una masa obstructiva, a un proceso necrosante o a una formación quística. Las masas mediastínicas pueden generar obstrucción vascular, de las vías aéreas o del esófago.

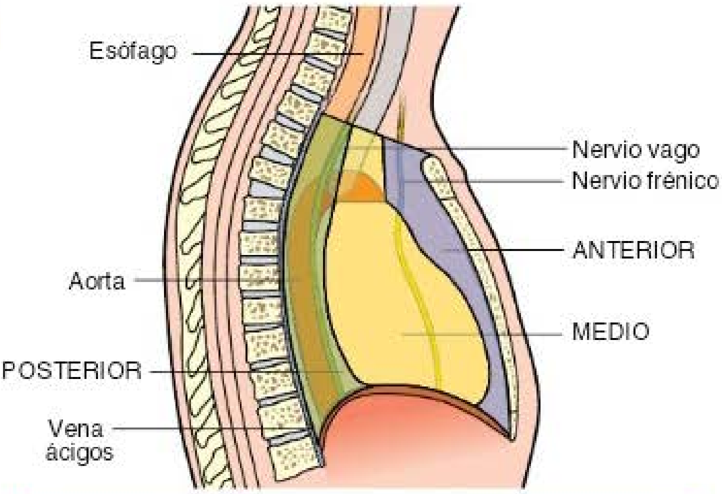


Fig. 42-4-1. Esquema de una radiografía lateral del tórax con las divisiones del mediastino: anterior, medio y posterior.

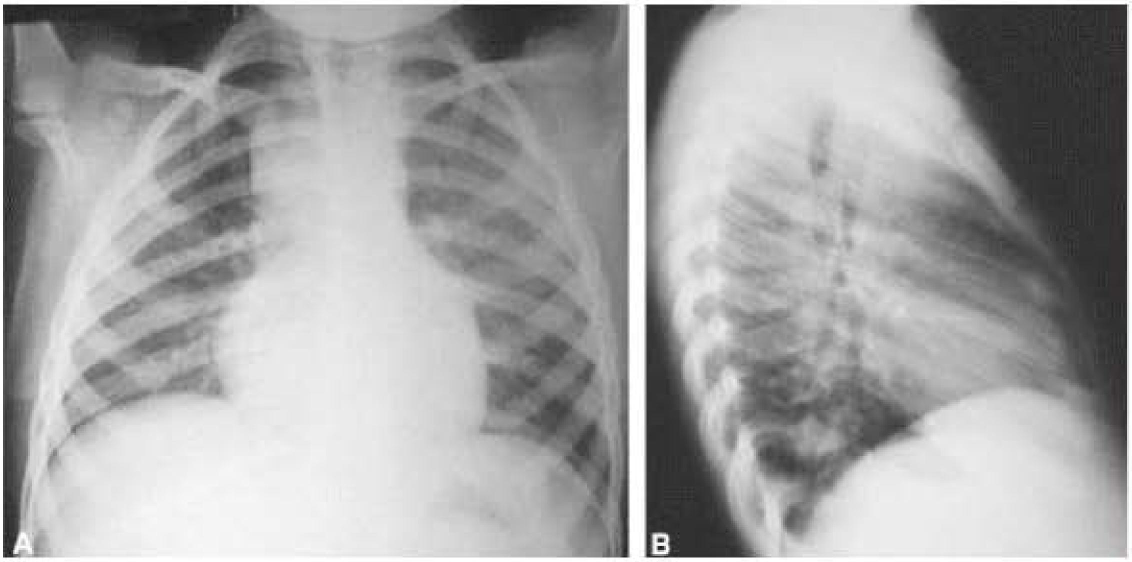


Fig. 42-4-2. Radiografía de tórax solicitada como parte de un examen periódico de salud de un paciente asintomático. **A.** Radiografía de tórax de frente con ensanchamiento del mediastino superior. **B.** Radiografía de tórax de perfil con una radiopacidad que ocupa el mediastino anterosuperior.

Si bien los síntomas y los antecedentes pueden orientar el diagnóstico diferencial, la prevalencia con que las diferentes patologías comprometen las estructuras de los distintos compartimientos es la herramienta que mejor ayuda en la orientación diagnóstica inicial (**cuadro 42-4-1**).

El mediastino anterior es la ubicación más común donde asientan las masas mediastínicas en los adultos. Para las causas más frecuentes existe una regla mnemotécnica que ayuda a recordarlas "las cuatro T": timoma, teratoma o tumor de células germinales, "terrible" linfoma y tejido tiroideo (**caso clínico 42-4-1**).

De acuerdo con los síntomas y la forma en que se presentan, se los puede clasificar en:

Síndromes mediastínicos agudos: están provocados por todas aquellas causas que producen mediastinitis aguda:

- Las ocasionadas por procesos perforativos esofágicos (instrumentación, neoplasias) y de la tráquea (neoplasias y trauma).
- Secundarias a procesos infecciosos intratorácicos (pulmón, pleura, pericardio y ganglios) y extratorácicos (abscesos retrofaríngeos, infecciones odontológicas).
- Las posquirúrgicas: cirugía de revascularización miocárdica.

Síndromes mediastínicos asintomáticos: corresponden a los incidentalomas: ensanchamiento mediastínico que se observa en una imagen (radiografía de tórax, tomografía computarizada o resonancia magnética) solicitada por otro motivo.

Síndromes mediastínicos con síntomas sistémicos:

- Síntomas compatibles con *miastenia grave* (debilidad muscular y ptosis palpebral que empeora con el transcurso del día y mejora con el sueño), secundario a un timoma (**fig. 42-4-3**).

La miastenia es la patología autoinmune más frecuente asociada al timoma y este representa la segunda neoplasia primitiva, después del linfoma, en el mediastino.

- *Síndrome de impregnación* asociado o no a *síndrome febril prolongado* secundario al compromiso de los ganglios del mediastino por alguna de las siguientes causas:
  - Enfermedades oncohematológicas: linfoma de Hodgkin y no Hodgkin, enfermedad de Castleman, carcinoma metastásico.
  - Infecciones: tuberculosis e histoplasmosis.
  - Sarcoidosis (**fig. 42-4-4**).
- *Síntomas secundarios a la hipercalcemia* y alteraciones del metabolismo fosfocálcico: debilidad y fatiga, litiasis renal y síntomas renales como poliuria y polidipsia. Al aumentar la gravedad de la hipercalcemia, gradualmente aparecen depresión, confusión y coma. A nivel óseo se observan osteoporosis y tumores pardos. La causa es el hiperparatiroidismo primario que en el 80% de los casos es provocado por un adenoma paratiroideo.

CUADRO 42-4-1. Etiologías del síndrome mediastínico de acuerdo con el compartimiento afectado

Compartimiento mediastínico	Etiologías
Anterosuperior	Timoma y quistes tímicos Tumores germinales Lesiones tiroideas Adenomas paratiroideos Linfoma Lipoma Linfangioma
Medio	Adenomegalias Metástasis Enfermedades granulomatosas Quistes pericárdicos Quistes broncogénicos Quistes entéricos Masas vasculares y dilataciones Hernia diafragmática Linfoma
Posterior	Neurilemoma Neurofibroma Ganglioneuroma Schwannoma maligno Paraganglioma Quiste gastroentérico Lesiones esofágicas Hernia diafragmática

CASO CLÍNICO 42-4-1

Eugenio, un abogado de 45 años, se realiza una radiografía de tórax en el contexto de un examen periódico de salud. La radiografía muestra el corazón y los campos pulmonares normales, pero se aprecia un ensanchamiento mediastínico que abarca la parte alta del mediastino y se localiza en el compartimiento anterior. Los exámenes complementarios son normales. La tomografía computarizada de tórax informa la presencia de una imagen con densidad de tejidos blandos que desciende desde el cuello hasta el mediastino anterior inferior.

¿Cuáles son las causas más comunes de este tipo de hallazgos? ¿Qué estudios llevaría adelante para su confirmación?

Comentario

Los tumores o lesiones que más comúnmente se localizan en el mediastino anterior son los llamados "tumores T", mnemotecnia que identifica a la glándula tiroides, el timo, los teratomas y los "terribles" linfomas. También pueden encontrarse adenopatías, particularmente frecuentes en los linfomas, en especial los linfomas de Hodgkin. La presentación asintomática y la ubicación del hallazgo en la zona cervical deben hacer pensar en la glándula tiroides, aunque esta puede estar ocasionalmente hiperfuncionante o la masa mediastínica puede ser el resultado de una neoplasia tiroidea. El timo se atrofia luego de la niñez y en los adultos pueden encontrarse resabios de esta glándula. El timo también puede ser asiento de tumores benignos, que se asociarían con aplasia pura de glóbulos rojos, miastenia grave, inmunodeficiencias o tumores malignos con agresividad local. Los teratomas son tumores embrionarios benignos con potencialidad de malignizarse. Los estudios por imágenes, en particular la tomografía computarizada y, en ocasiones, la tomografía por emisión de positrones, son de gran valor para diagnosticar las lesiones mediastínicas. En ocasiones, el mediastino anterior puede explorarse mediante una mediastinoscopia, que permite la toma de muestras para estudios histopatológicos diagnósticos.

Síndromes mediastínicos con síntomas locales: las masas mediastínicas pueden producir manifestaciones por compresión o invasión de las estructuras adyacentes. Los síntomas más frecuentes son:

- Tos: por compresión de la tráquea o un bronquio principal.
- Hemoptisis: generalmente se debe a un cáncer broncogénico.
- Estridor inspiratorio: por estrechamiento de la tráquea o por parálisis bilateral de las cuerdas vocales.
- Disnea: por compresión de la tráquea o un bronquio principal o por parálisis de los nervios frénicos con parálisis diafragmática.
- Dolor retroesternal: más frecuente en las etiologías malignas.
- Ronquera: por parálisis del nervio recurrente izquierdo. La causa más frecuente es un proceso maligno del vértice pulmonar izquierdo. Con menor frecuencia, un aneurisma de la aorta.
- Disfagia: por compresión o invasión esofágica por masas tumorales, aneurisma de la aorta o adenopatías.

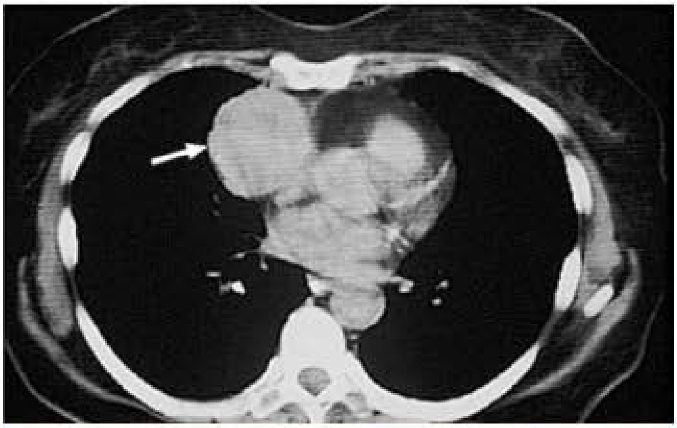


Fig. 42-4-3. Tomografía computarizada de tórax sin contraste con ventana mediastínica. Timoma localizado en el lóbulo derecho del timo. Tomografía del paciente de la **figura 42-4-2**, solicitada para caracterizar y ubicar topográficamente el tumor observado en la radiografía simple de tórax.

Otras veces la forma de presentación puede ser:

- *Síndrome de la vena cava superior:* enrojecimiento y plétora facial, diámetro cervical aumentado, ingurgitación yugular sin latido ni variaciones con la respiración y circulación colateral cuando la obstrucción se encuentra por encima de la desembocadura de las ácigos. Las causas más frecuentes son el carcinoma broncogénico, los linfomas y, muy rara vez, las patologías benignas (**caso clínico 42-4-2**).
- *Síndrome de Claude Bernard-Horner:* se caracteriza por ptosis palpebral, enoftalmos, miosis, calor y sequedad en la hemicara del lado comprometido. Se produce por lesión de los ganglios simpáticos cervicales inferiores. La causa más frecuente es el carcinoma broncogénico ubicado en el vértice de cualquier hemitórax.
- *Derrame pleural:* puede ser causado por invasión pleural, compromiso de los ganglios mediastínicos con obstrucción linfática (derrame quiloso) o por un proceso inflamatorio inespecífico.

CASO CLÍNICO 42-4-2

Aarón, un exempleado de comercio actualmente jubilado, de 66 años, exfumador, consulta por tos seca pertinaz y cefaleas. En el examen físico llama la atención la presencia de distensión venosa yugular y de venas visibles en el cuello que representan circulación colateral. Se solicita una radiografía de tórax, que muestra un mediastino ensanchado y una pequeña imagen de 2 cm de diámetro en el lóbulo superior izquierdo.

¿Qué tipo de síndrome mediastínico debería sospecharse en este caso?
¿Qué estudio ordenaría a continuación?
¿Cuál podría ser la etiología?

Comentario

El mediastino ensanchado y la presencia de distensión yugular, junto con la circulación colateral, orientan a pensar en una obstrucción venosa (síndrome de la vena cava superior) por compromiso del mediastino medio. La tomografía computarizada mostró adenopatías que comprimían la tráquea (responsables de la tos) y las venas cava y ácigos. Las adenopatías podrían representar metástasis de un pequeño carcinoma de pulmón de tipo *oat cells*.

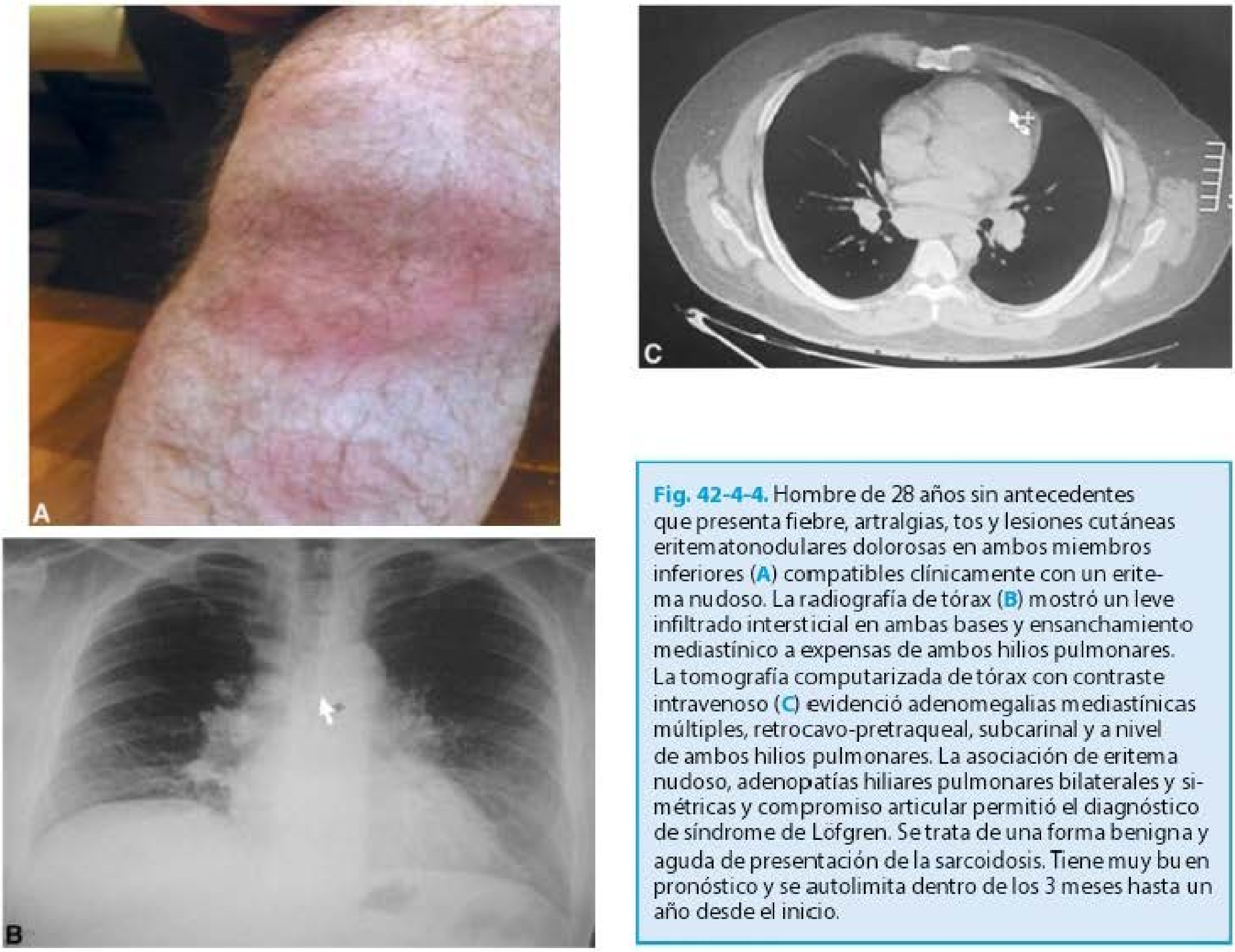


Fig. 42-4-4. Hombre de 28 años sin antecedentes que presenta fiebre, artralgias, tos y lesiones cutáneas eritematonodulares dolorosas en ambos miembros inferiores (**A**) compatibles clínicamente con un eritema nudoso. La radiografía de tórax (**B**) mostró un leve infiltrado intersticial en ambas bases y ensanchamiento mediastínico a expensas de ambos hilios pulmonares. La tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso (**C**) evidenció adenomegalias mediastínicas múltiples, retrocavo-pretraqueal, subcarinal y a nivel de ambos hilios pulmonares. La asociación de eritema nudoso, adenopatías hiliares pulmonares bilaterales y simétricas y compromiso articular permitió el diagnóstico de síndrome de Löfgren. Se trata de una forma benigna y aguda de presentación de la sarcoidosis. Tiene muy buen pronóstico y se autolimita dentro de los 3 meses hasta un año desde el inicio.

- Los *bocios intratorácicos*, aunque muchas veces permanecen asintomáticos, pueden provocar dificultad respiratoria que se agrava con los movimientos del cuello y disfonía causada por la compresión del nervio recurrente. Esta debe alertar sobre una posible patología maligna. Los bocios mediastínicos posteriores pueden provocar disfagia, mientras que los localizados en el mediastino anterior y medio pueden dar un síndrome de la vena cava superior como consecuencia de la obstrucción de los vasos braquiocefálicos (**fig. 42-4-5**).

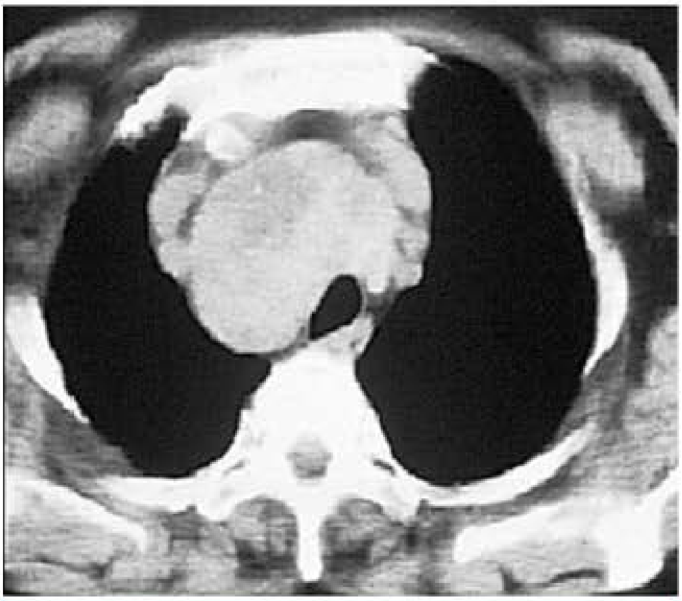


Fig. 42-4-5. Tomografía computarizada de tórax con contraste. Ventana mediastínica. Bocio en la gotera retroesternal que desplaza la tráquea hacia la izquierda.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

Los **exámenes de laboratorio** pueden orientar el diagnóstico de acuerdo con la sospecha según su localización:

- Hormonas tiroideas y metabolismo fosfocálcico (calcemia, fosfatemia, PTH intacta y vitamina D).
- LDH y beta 2-microglobulina sérica: ante la sospecha de un proceso linfoproliferativo.
- Alfafetoproteína y subunidad beta de la gonadotropina coriónica, que pueden estar elevadas en los tumores germinales no seminomatosos y deben solicitarse en todos los varones con una masa mediastínica anterior.

Los **estudios por imágenes** son los procedimientos no invasivos utilizados para definir la ubicación topográfica del tumor, determinar el número y la morfología (sólidas o quísticas) y establecer su relación con las estructuras anatómicas vecinas. La *tomografía computariza-*

da con contraste intravenoso es el estudio de elección en la evaluación inicial de una masa mediastínica. La *resonancia magnética* es útil en la valoración del mediastino posterior (tumores neurogénicos) y cuando se sospecha infiltración de la pared torácica o de los grandes vasos (**caso clínico 42-4-3**). El *centellograma con yodo 131 y sestamibi* es de elección cuando se sospechan tumores de tiroides y paratiroides respectivamente. La *PET con 18-fluorodesoxiglucosa y la fusión PET/CT* permite valorar funcionalmente los tumores mediastínicos y, de acuerdo con el consumo de glucosa por el tejido comprometido puede, en algunos casos, orientar si la etiología de la lesión es benigna, inflamatoria e infecciosa, o maligna. Además, es útil para elegir el sitio de la biopsia y el seguimiento postratamiento. La *ecografía testicular* se debe realizar para excluir un tumor primario gonadal frente a una masa mediastínica que es un presunto tumor de células germinales.

En la mayor parte de las afecciones del mediastino las **técnicas invasivas** son necesarias para llegar al diagnóstico de certeza. La punción aspirativa con aguja transtorácica y transbronquial (mediante una fibrobroncoscopia) es un método simple para obtener tejido con fines diagnósticos. Estas punciones se hacen con control tomográfico e, incluso, con control ecográfico endobronquial (EBUS).

CASO CLÍNICO 42-4-3

Macarena, de 18 años, en buen estado de salud, se realiza una radiografía de tórax como parte de la evaluación periódica de salud, en la que se visualiza una masa redondeada paracardíaca derecha. La resonancia magnética confirma la ubicación paravertebral de la lesión.

¿Cuál sería su diagnóstico presuntivo en este caso?

¿Qué hallazgo del examen físico podría orientar hacia una etiología específica?

Comentario

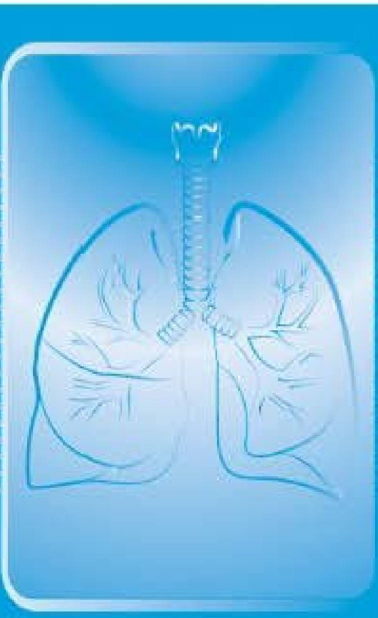
Los tumores mediastínicos posteriores suelen corresponder a neurinomas, que pueden ser benignos o malignos. La presencia de manifestaciones neurológicas como tumores neurogénicos, junto con lesiones en la piel (neurofibromas, manchas de color café con leche), debe hacer pensar en la enfermedad de Von Recklinghausen.

La **mediastinoscopia anterior o cervical** es un procedimiento que permite ingresar al mediastino a través de una pequeña incisión para su evaluación y la toma de biopsias. Otros procedimientos, como la mediastinotomía anterior o la toracoscopia videoasistida, pueden usarse también para acceder al mediastino.

Véase **Bibliografía** cap. 42-4 *Síndrome mediastínico.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 42-4 *Síndrome mediastínico.*

Véase **Autoevaluación** cap. 42-4 *Síndrome mediastínico.*



42-5

Insuficiencia respiratoria

María Guillermina Ludueña y Fernando G. Lasala

DEFINICIÓN

El síndrome de **insuficiencia respiratoria** (IR) expresa la imposibilidad del aparato respiratorio de cumplir satisfactoriamente su función de asegurar el intercambio adecuado de los gases entre el aire inspirado y la sangre venosa. Aunque el diagnóstico de insuficiencia respiratoria responde a una definición gasométrica, la aproximación inicial suele basarse en la disnea que expresa el paciente y en los signos clínicos de dificultad respiratoria encontrados por el médico.

En condiciones normales, el trabajo respiratorio se realiza contra tres resistencias:

- La de la vía aérea por donde pasa el aire.
- La de los tejidos elásticos del tórax, del pulmón y de la pleura.
- La de la estructura no elástica del tórax.

El aumento del trabajo respiratorio provoca disnea y altera el patrón ventilatorio normal que, en las enfermedades pleuropulmonares, adopta dos tipos característicos: el obstructivo y el restrictivo.

La presencia de disnea y su patrón respiratorio no definen el diagnóstico, ya que la insuficiencia respiratoria solo se afirma con la determinación de los gases arteriales: hipoxemia ($PaO_2 < 60$ mm Hg) acompañada o no de hipercapnia ($PaCO_2 > 45$ mm Hg)(1).

Las causas prevalentes de insuficiencia respiratoria se enumeran en el **cuadro 42-5-1**. Es importante reconocer, sobre todo en los pacientes con antecedentes de enfermedades respiratorias, los factores que pueden precipitar IR como la anestesia general, las intervenciones quirúrgicas (máxima restricción si la incisión operatoria afecta la motilidad diafragmática) y los fármacos (sedantes, oxígeno).

Según la duración del trastorno, la IR puede ser:

- ***Aguda:*** los síntomas han comenzado recientemente y de forma brusca.
  - Sin enfermedad respiratoria previa.
  - Con patología respiratoria agudamente descompensada (infección, neumotórax, TEP).

CUADRO 42-5-1. Causas más frecuentes de insuficiencia respiratoria

Nivel comprometido	Causas
Afectación del centro respiratorio	Lesiones vasculares cerebrales, traumatismo de cráneo, infecciones del SNC, intoxicación por barbitúricos
Enfermedades de la médula y nervios periféricos	Síndrome de Guillain-Barré
Enfermedades de la unión neuromuscular	Miastenia grave, tétanos
Enfermedades obstructivas	Asma, EPOC
Enfermedades restrictivas	Neumonía*, edema agudo de pulmón

* Desde el inicio de la pandemia por el nuevo coronavirus SARS-CoV2 las neumonías por COVID-19 han sido una causa prevalente de insuficiencia respiratoria y de ocupación de las camas en cuidados intensivos por la necesidad de asistencia respiratoria mecánica y un grave problema que ha tenido que enfrentar el sistema sanitario.

- Crónica
  - Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC).
  - Estadio D de la insuficiencia cardíaca (IC).

FISIOLOGÍA PULMONAR

La función primordial del pulmón es oxigenar la sangre venosa que le llega desde las cavidades cardíacas derechas. Además, interviene en la regulación del pH, en la eliminación de émbolos de aire y en el metabolismo de hormonas como prostaglandinas, histamina y angiotensina, entre otras. El **intercambio gaseoso** comprende varios pasos (**fig. 42-5-1**):

- Ventilación: proceso cíclico de inspiración y espiración en el que se entrega gas a los alvéolos y se lo extrae de ellos.
- Difusión: desplazamiento de los gases a través de la membrana alveolocapilar.
- Flujo sanguíneo pulmonar.
- Concordancia entre la ventilación y el flujo sanguíneo (relación V/Q).
- Transporte de los gases (O_2 y CO_2) por la sangre. El trasportador de oxígeno por excelencia es la hemoglobina.

Relaciones entre la estructura y la función pulmonar

El pulmón es una estructura sumamente organizada que consta de tres componentes: la vía área, los vasos sanguíneos (vasos pulmonares) y el tejido conjuntivo elástico.

Vía aérea: las distintas segmentaciones o generaciones de la *tubería bronquial* se pueden dividir en dos zonas:

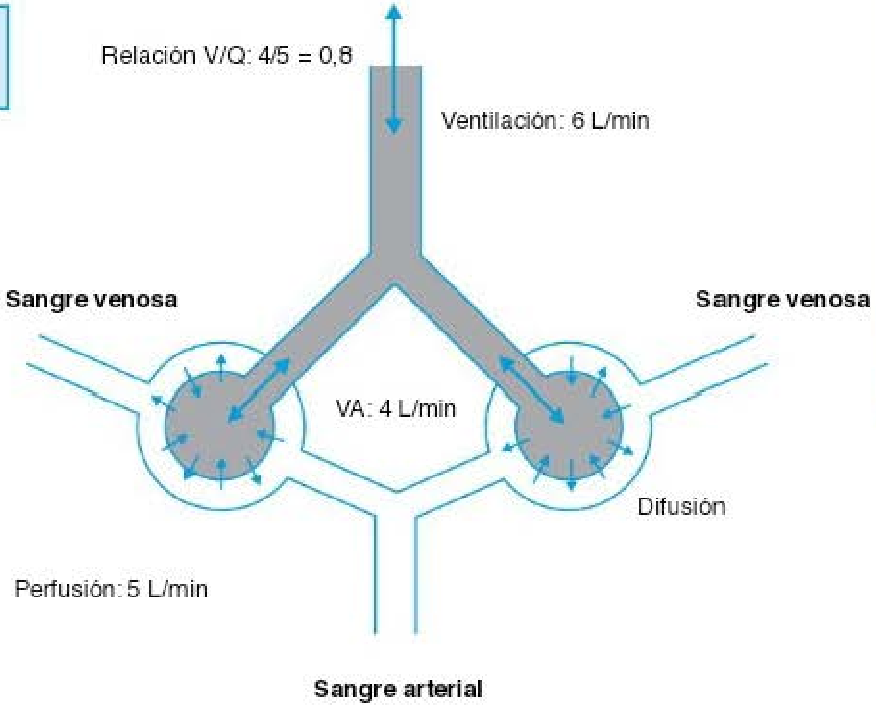
- **De conducción:** corresponde a las primeras cuatro generaciones bronquiales. Están sometidas al efecto directo de la presión torácica y no colapsan gracias a la estructura cartilaginosa que contienen. La función principal es entibiar y humedecer el aire inspirado y distribuirlo a todas las regiones pulmonares. Además, es la primera línea de defensa. Presenta circulación propia, la bronquial, que proviene de la aorta descendente y termina en la aurícula izquierda (*shunt* fisiológico).
- **Respiratoria:** corresponde a las últimas siete generaciones, que terminan en los sacos alveolares y es donde se produce la hematosis. Los alvéolos se hallan incluidos en el parénquima pulmonar y la elasticidad de este los mantiene abiertos e impide su colapso. El pulmón del adulto contiene 300 millones de alvéolos. Dado su diseño arquitectónico, se aloja en una superficie enorme dentro del volumen relativamente pequeño del tórax. La membrana alveolocapilar es de una finura extraordinaria y muy susceptible de lesiones por irritantes. Se la conoce como barrera alveolocapilar y, a través de ella, se produce el intercambio gaseoso. Como consecuencia de su gran superficie, el pulmón realiza el intercambio gaseoso con mucha eficacia. Al igual que la zona de conducción, el área respiratoria tiene circulación aparte: la pulmonar.

El ***flujo pulmonar*** es muy elevado y los eritrocitos permanecen segundos en los capilares, pero pueden

---

1 En ausencia de cortocircuito intracardíaco de derecha a izquierda o de compensación de una alcalosis metabólica y respirando aire ambiente.

Fig. 42-5-1. Relación ventilación-perfusión pulmonar en condiciones normales.



	Sangre venosa		Sangre arterial
PO_2	40 mm Hg	PO_2	100 mm Hg
PCO_2	46 mm Hg	PCO_2	40 mm Hg
Saturación O_2	75%	Saturación O_2	97,5%

recorrer dos a tres alvéolos antes de alcanzar las venas pulmonares.

El ***tejido conjuntivo elástico*** es responsable de las propiedades del pulmón a través de:

- *Elasticidad*: es la aptitud de un material estirado para recuperar su posición sin estiramiento. Cuanto más rígido es el material, mayor su propiedad de recuperar su posición no estirada y, por ende, mayor elasticidad.
- *Distensibilidad*: cambio de volumen por unidad de cambio de presión; es la inversa de la elasticidad.

Mecánica pulmonar

Músculos de la ventilación

En la respiración normal, la inspiración es activa y la espiración es pasiva. Los músculos inspiratorios se contraen y se relajan para permitir que las fuerzas elásticas los lleven pasivamente a su posición de equilibrio (espiración). Tres músculos intervienen en la inspiración: el diafragma, los intercostales externos y los accesorios. El principal músculo inspiratorio es el diafragma, lámina cupuliforme situada entre la cavidad torácica y la abdominal, cuya contracción amplía la caja torácica. Los intercostales externos elevan el extremo anterior de la caja torácica hacia arriba y hacia fuera. El último grupo se conoce como músculos accesorios, solo entran en actividad cuando la respiración es muy intensa, como en el ejercicio muscular. Estos músculos comprenden los escalenos, los esternocleidomastoideos y los trapecios.

En situaciones de mayor trabajo respiratorio, la espiración puede ser activa. Los principales músculos espiratorios son los de la pared abdominal (rectos del abdomen, oblicuos externos y transverso). La contracción empuja el diafragma hacia arriba y dentro del tórax, lo que reduce el volumen torácico. Intervienen, además, en los mecanismos reflejos de toser, pujar, vomitar y defecar.

Presiones del aparato ventilatorio

Los fisiólogos pulmonares suelen emplear centímetros de agua (cm H_2O) como unidad conveniente en mecánica pulmonar porque las presiones en el pulmón son muy bajas. Otro concepto relacionado es que a menudo las presiones se miden relacionadas con la presión atmosférica. Por ejemplo: la presión torácica (presión intrapleural) es de unos –5 cm H_2O, donde el signo negativo significa que la presión intrapleural es 5 cm menos que la atmosférica. Se debe a que el retroceso elástico del pulmón hacia dentro es contrarrestado por la fuerza de retroceso elástico hacia fuera de la pared torácica. La presión de retroceso elástico se utiliza para estimar la fuerza elástica, que tiende a colapsar el pulmón.

Cambios de presión durante la respiración

En reposo, al final de una *espiración* normal, los músculos respiratorios se encuentran relajados y las presiones de retroceso elástico pulmonar y torácico son iguales, pero de direcciones contrarias. Estas fuerzas antagónicas crean una presión pleural negativa de –5 cm H_2O en el espacio virtual comprendido entre el pulmón y la pleura. La diferencia de presión entre la boca y el alvéolo es cero y, por consiguiente, no hay flujo. Durante la *inspiración*, los músculos respiratorios se contraen y

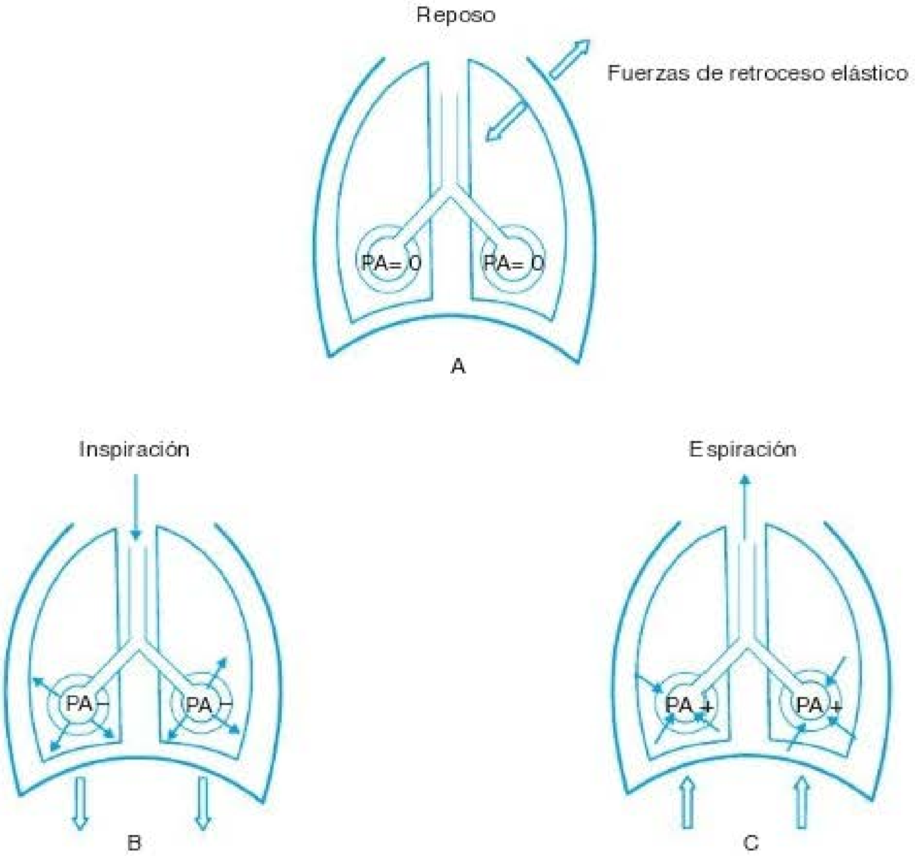


Fig. 42-5-2. Cambios de presión durante la respiración. **A.** En reposo. **B.** Durante la inspiración. **C.** En la espiración.

el tórax se expande, lo que permite que la presión intrapleural sea más negativa. A medida que el tórax se expande, la presión alveolar se torna subatmosférica y genera un gradiente que conduce el flujo aéreo desde la boca hacia los alvéolos. Este flujo del aire continúa hasta que la presión alveolar vuelve a igualarse con la atmosférica. Durante la espiración, los músculos inspiratorios se relajan, la fuerza de retroceso elástico de los pulmones determina que el volumen pulmonar disminuya y, por consiguiente, la presión alveolar excede la de la boca. El resultado es el flujo aéreo hacia fuera (**fig. 42-5-2**).

En condiciones normales, la *ventilación pulmonar* (V) es de unos 6 litros por minuto, de los cuales 2 litros no intervienen en la hematosis (espacio muerto). Por lo tanto, a los alvéolos llegan 4 litros por minuto.

La *perfusión pulmonar* (Q) depende del volumen minuto cardíaco y es de 5 L/min. De esta manera, la relación ventilación perfusión (V/Q) es 0,8, como se muestra en la **figura 42-5-1**. Así, la sangre venosa que llega a través de la arteria pulmonar sale arterializada a nivel de las venas pulmonares (**cuadro 42-5-2**). La saturación del 97,5% se explica por la llegada a la aurícula izquierda de la sangre venosa que proviene de las venas bronquiales y cardíacas (admisión venosa normal: 2,5%).

CUADRO 42-5-2. Resultado de la hematosis en condiciones normales

Análisis de laboratorio	Sangre venosa	Sangre arterial
PO_2	40 mm Hg	100 mm Hg
PCO_2	46 mm Hg	40 mm Hg
Saturación de la hemoglobina	75%	97,5%

ETIOPATOGENIA

La **hipoxemia** es la consecuencia que define por sí misma a la IR y puede producirse por la alteración de algunos de los siguientes mecanismos:

- Hipoventilación alveolar.
- Desequilibrio ventilación-perfusión (V/Q).
  - Tipo espacio muerto.
  - Tipo admisión venosa (*shunt*).
- Trastornos en la difusión.

Es habitual que la hipoxemia pueda deberse a dos o más de estos mecanismos al mismo tiempo (véase **cap. 43-2** *Gases en sangre arterial*).

Hipoventilación alveolar

Es la incapacidad de producir los movimientos respiratorios necesarios para mantener una PCO_2 normal. Las causas son:

Depresión del centro respiratorio: sobredosis de sedantes (benzodiacepinas, opioides, antidepresivos tricíclicos), encefalitis, hipotermia, hipotiroidismo grave (coma mixematoso), obesidad mórbida, alcalosis metabólica, síndrome de apnea del sueño, accidente cerebrovascular.

Compromiso de los músculos y nervios de la caja torácica:

- *Enfermedades neuromusculares*: síndrome de Guillain-Barré, miastenia grave, esclerosis lateral amiotrófica (ELA), mielitis transversa, traumatismo medular, poliomielitis, botulismo.

- *De la caja torácica*: espondilitis anquilosante, cifoescoliosis.
- *Tóxicas*: organofosforados, procainamida, bloqueantes neuromusculares, tétanos.

La hipoventilación alveolar es la máxima expresión de la insuficiencia respiratoria y se caracteriza por la asociación de hipoxemia con hipercapnia y el trastorno del estado ácido-base que origina la acidosis (**caso clínico 42-5-1**).

Trastornos de la relación ventilación-perfusión

Los trastornos en la relación V/Q admiten dos extremos:

- El *aumento del espacio muerto*, como ocurre en el tromboembolismo de pulmón (**fig. 42-5-3** y **caso clínico 42-5-2**).
- El *incremento de la admisión venosa o shunt*, como se observa en la atelectasia y en la neumonía (**fig. 42-5-4** y **caso clínico 42-5-3**).

Es el mecanismo más frecuente de hipoxemia. En la gran mayoría de los casos el trastorno en la relación V/Q no es extremo y existen unidades pulmonares mal ventiladas en relación con su perfusión. Por ejemplo, en las enfermedades obstructivas de la vía respiratoria (asma y EPOC), en la consolidación o en el edema pulmonar cardiogénico y no cardiogénico. En estos casos

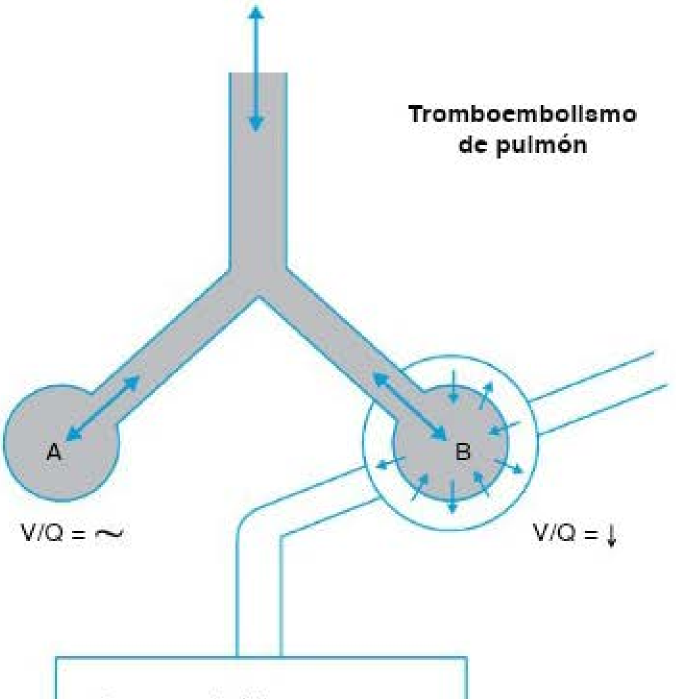


Fig. 42-5-3. Desequilibrio ventilación-perfusión (V/Q): tipo espacio muerto. La mayor ventilación compensatoria al mayor flujo de sangre es suficiente para normalizar la PCO_2 (difusibilidad 20 veces mayor) e insuficiente para saturar la Hb = hipoxemia.

CASO CLÍNICO 42-5-1

Miles tiene 27 años y es llevado a la guardia por presentar deterioro del sensorio de presumiblemente 8 horas de evolución. En el interrogatorio indirecto, su madre refiere que estaba atravesando una crisis emocional. Al lado de su cama se encontraron dos blísteres vacíos de fenobarbital, fármaco que utiliza para el tratamiento de un cuadro epiléptico que sufre desde la infancia. En el examen físico se constatan los siguientes signos vitales: FC 60 lat/min, TA 100/60 mm Hg, FR 6/min, temperatura axilar 35,8 °C, SaO_2 70% (respirando aire ambiente). Se encuentra en coma y con cianosis acral y peribucal. El análisis de gases en sangre arterial, mientras respira aire ambiente, evidencia: pH 7,10; $PaCO_2$ 90 mm Hg; PaO_2 42 mm Hg; HCO_3 20 mEq/L y SaO_2 76%.

El paciente, ¿presenta insuficiencia respiratoria? ¿Por qué?

¿Cómo se encuentra el $D(A\text{-}a)O_2$?

¿Cuál es el mecanismo más probable de la hipoxemia?

Comentario

La presencia de hipoxemia, acompañada o no de hipercapnia, en ausencia de un cortocircuito intracardíaco de derecha a izquierda o de compensación respiratoria de una alcalosis metabólica, caracteriza al síndrome de insuficiencia respiratoria. De acuerdo con la ecuación del gas alveolar [$PAO_2 = (PrBar - PrH_2O) \times FiO_2 - (PaCO_2)/R$], la PO_2 esperada en el alvéolo es 150 – 112,5 = 37,5 y en la sangre es de 42 mm Hg. La diferencia es 4,5; por lo tanto, no hay gradiente ($D[A\text{-}a]O_2$ normal). La hipoxemia con $D(A\text{-}a)O_2$ normal es característica de los cuadros de hipoventilación alveolar, en este caso debido a la función reducida de la bomba respiratoria como consecuencia de una probable intoxicación con barbitúricos (coma barbitúrico).

CASO CLÍNICO 42-5-2

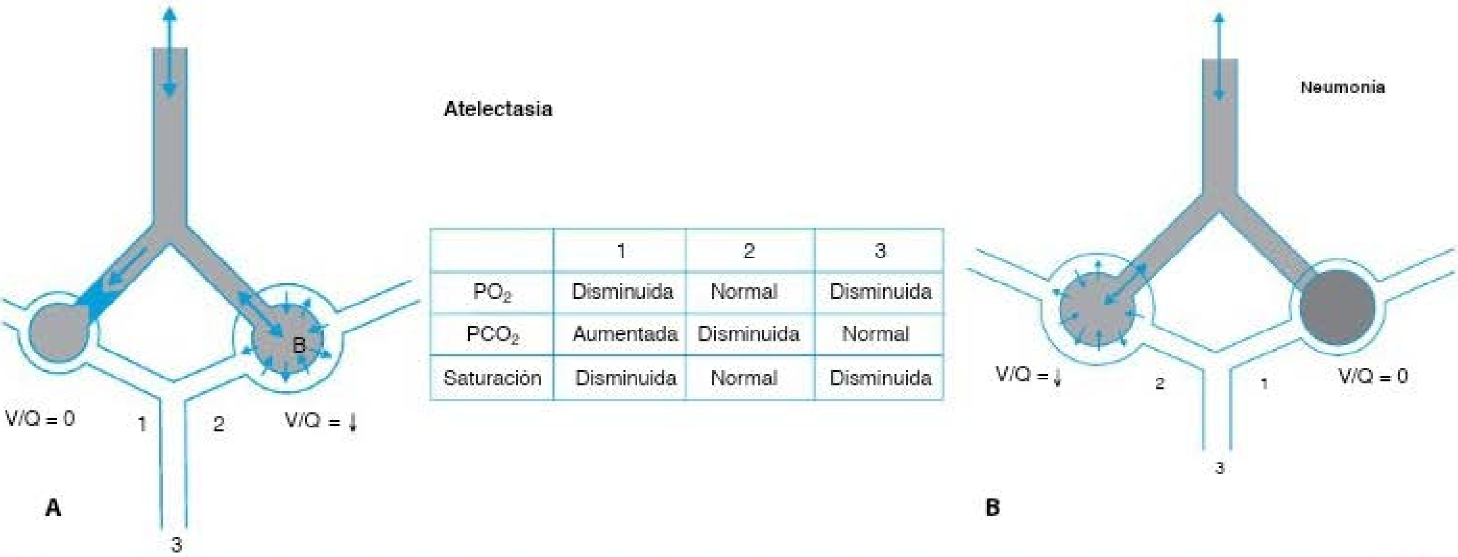
Vara, de 68 años, se encuentra en el posoperatorio de una hemicolectomía izquierda a raíz de un adenocarcinoma colónico. Al tercer día de la intervención quirúrgica, presenta disnea súbita. En el examen físico se encuentra taquicárdica y taquipneica. La auscultación pulmonar es normal y no presenta asimetría significativa en el volumen de los miembros inferiores. El análisis de gases en sangre arterial, respirando aire ambiente, muestra: pH 7,50; $PaCO_2$ 26 mm Hg; PaO_2 50 mm Hg; HCO_3 24 mEq/L y SaO_2 84%. Se realiza una tomografía computarizada helicoidal de tórax, cuyo resultado es compatible con un tromboembolismo de pulmón.

¿Cuál es el mecanismo fisiopatológico de la insuficiencia respiratoria en la paciente?

¿Cómo esperaría encontrar el $D(A\text{-}a)O_2$?

Comentario

La insuficiencia respiratoria es ocasionada por una alteración de la relación ventilación/perfusión. En el caso del tromboembolismo de pulmón, que genera un aumento de la relación V/Q, de tipo espacio muerto, produce hipoxemia por mecanismos reflejos que originan una reducción de la relación V/Q en otras áreas del pulmón. El intercambio gaseoso se encuentra alterado, por lo que se esperaría un $D(A\text{-}a)O_2$ aumentado. De acuerdo con la ecuación del gas alveolar [$PAO_2 = (PrBar - PrH_2O) \times FiO_2 - (PaCO_2)/R$], la PO_2 esperada en el alvéolo es 150 – 32 = 118 y en la sangre es de 50 mm Hg. La diferencia es 68, lo que confirma el aumento del gradiente ($D[A\text{-}a]O_2$ aumentado).



	1	2	3
PO_2	Disminuida	Normal	Disminuida
PCO_2	Aumentada	Disminuida	Normal
Saturación	Disminuida	Normal	Disminuida

Fig. 42-5-4. Desequilibrio ventilación-perfusión (V/Q): tipo admisión venosa. **A.** Atelectasia. **B.** Neumonía.

la administración de oxígeno en fracciones inspiradas mayores que la FiO_2 y cercanas al 100% corrige la hipoxemia.

Si bien el *shunt* o admisión venosa, como se dijo, es una irregularidad extrema V/Q, muchos libros de medicina lo consideran un mecanismo aparte o lo mencionan como tal, ya que la administración de oxígeno con fracciones inspiradas cercanas al 100% solo corrige parcialmente la hipoxemia.

CASO CLÍNICO 42-5-3

Falana, de 80 años, consulta por fiebre, tos y expectoración de 72 horas de evolución. Como antecedentes, es hipertensa e hipotiroidea. En el examen físico se constata FC 130 lat/min, TA 110/80 mm Hg, FR 30/min, temperatura bucal 38,5 °C y SaO_2 80% (respirando aire ambiente). El examen del aparato respiratorio evidencia, a nivel de los campos pulmonares medio e inferior derechos, ausencia del murmullo vesicular, estertores crepitantes, aumento de las vibraciones vocales y matidez con columna sonora. En la radiografía de tórax se observa, en el pulmón derecho, un patrón de consolidación con broncograma aéreo en los lóbulos medio e inferior. El análisis de gases en sangre arterial, respirando aire ambiente, muestra: pH 7,45; $PaCO_2$ 24 mm Hg; PaO_2 53 mm Hg; HCO_3 20 mEq/L y SaO_2 80%.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Cuál es el mecanismo fisiopatológico de la insuficiencia respiratoria?

¿Cómo lo diferencia de una reducción de la relación ventilación/perfusión?

Comentario

La historia clínica, los signos del examen físico y los hallazgos gasométricos y radiográficos permiten concluir que la paciente presenta una neumonía con insuficiencia respiratoria. La hipoxemia se produce como consecuencia de un cortocircuito o *shunt*, caracterizado porque, en la región pulmonar afectada, hay ausencia de ventilación con conservación de la perfusión, lo que genera una relación V/Q igual a 0 y un intercambio gaseoso nulo. A diferencia de lo que ocurre con la reducción de la relación V/Q, la administración de altas fracciones inspiradas de oxígeno produce una corrección insuficiente de la hipoxemia.

Trastornos de la difusión

También se lo denomina bloqueo alveolocapilar. La dificultad del pasaje de O_2 depende de las características de las membranas celulares de los hematíes y del capilar, del flujo del capilar y del tiempo de contacto. Este tipo de trastorno provoca hipoxemia sin hipercapnia por la gran capacidad de difusión del dióxido de carbono. Son ejemplos de esta alteración el enfisema pulmonar y las intersticiopatías, en las que característicamente se altera la difusión del monóxido de carbono (DLCO) y se observa la caída de la saturación de oxígeno de la hemoglobina mediante la prueba de la caminata.

El tiempo de tránsito del glóbulo rojo en el capilar es de 0,75 segundos, pero la oxigenación se completa a los 0,25 segundos. De alguna manera este es un mecanismo de seguridad. Si ocurre un aumento del grosor de la membrana alveolocapilar (inflamación o edema) y la difusión de los gases es más lenta, este margen de seguridad permite que en reposo se complete la oxigenación del eritrocito. Pero si el paciente realiza un ejercicio y la velocidad circulatoria aumenta, se produce hipoxemia. Esto se puede poner en evidencia mediante la prueba de la caminata (**caso clínico 42-5-4**).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los hallazgos semiológicos que sugieren IR son:

Por la hipoxia: confusión, irritabilidad, agitación, agresividad y delirio.

Por la hipercapnia: el incremento de la $PaCO_2$ aumenta el flujo sanguíneo cerebral y eleva la presión del líquido cefalorraquídeo, esto produce cefalea y a veces edema de papila (que se detecta en el examen del fondo de ojo). Los niveles altos de $PaCO_2$ tienen efecto narcótico y producen alteración de la conciencia: somnolencia, asterixis, estupor y coma.

En la inspección, pueden comprobarse cianosis generalizada por mecanismo central, utilización de los músculos accesorios de la respiración y respiración paradójica.

CASO CLÍNICO 42-5-4

Lindy, de 40 años, sin antecedentes de relevancia, consulta por disnea de esfuerzo de un año de evolución. Inicialmente, la disnea aparecía con los grandes esfuerzos pero, en el último tiempo, se presenta con los esfuerzos habituales y se acompaña de tos seca. En el examen físico se auscultan estertores crepitantes de tipo velcro en los campos medio e inferior de ambos pulmones. La radiografía de tórax es inespecífica y la tomografía computarizada evidencia un patrón reticular grueso de predominio en ambas bases pulmonares. Los gases en sangre arterial, respirando aire ambiente, muestran: pH 7,40; $PaCO_2$ 37 mm Hg; PaO_2 80 mm Hg; HCO_3 24 mEq/L y SaO_2 97%. Durante la prueba de la caminata de 6 minutos, la saturación arterial de oxígeno de la paciente cae al 84% al recorrer una distancia de 150 metros, hecho que se asocia a disnea, taquicardia y taquipnea.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Cuál es el mecanismo fisiopatológico responsable de la hipoxemia?

¿Cómo esperaría encontrar la capacidad de difusión pulmonar?

Comentario

Los datos obtenidos de la anamnesis (disnea de esfuerzo progresiva), el examen físico (estertores crepitantes de tipo velcro) y los exámenes complementarios (pulmones con patrón reticular grueso en la tomografía computarizada, prueba de la caminata alterada) confirman el diagnóstico de una enfermedad difusa del parénquima pulmonar. Las enfermedades intersticiales del pulmón ocasionan un compromiso de la membrana alveolocapilar pulmonar que genera un trastorno de la difusión que rara vez provoca hipoxemia en reposo. En cambio, durante el ejercicio, el aumento de la velocidad del pasaje de la sangre por el capilar pulmonar reduce el tiempo de exposición del oxígeno del alvéolo, lo que produce hipoxemia.

La aparición de cianosis es un signo grave de insuficiencia respiratoria.

DIAGNÓSTICO

Gases en sangre arterial

Frente a un paciente que manifiesta disnea y en el examen físico se encuentran signos y síntomas de aumento del trabajo respiratorio para arribar al diagnóstico de IR se debe obtener una muestra de **sangre arterial** para valorar la PaO_2 y la PCO_2. En la evaluación de la PaO_2 hay que tener en cuenta la edad del paciente. La edad influye inversamente en la presión parcial de oxígeno en la sangre y, para expresar esta relación, conviene tener presente la siguiente fórmula:

$$PaO_2 = 100 - (0{,}3 \times \text{edad})$$

Oximetría de pulso

Una forma no invasiva de aproximarse al diagnóstico de IR es mediante la **oximetría de pulso**, que determina la saturación de oxígeno de la hemoglobina. Es un método ampliamente utilizado porque no es invasivo y tiene bajo costo y amplia disponibilidad. Se basa en la ley de Beer-Lambert, que relaciona la concentración de un soluto con la intensidad de la luz transmitida a través de la solución. El oxímetro extrae la señal pulsátil (arterial) de la no pulsátil (venosa) y utiliza dos longitudes de onda que diferencian la oxihemoglobina de la desoxihemoglobina, mientras atraviesan el lecho vascular del lóbulo de la oreja o del lecho ungueal.

La carboxihemoglobina, que tiene un color rojo cereza, puede producir valores falsamente elevados de SaO_2 y la metahemoglobina, de color azulada, valores falsamente disminuidos ($SaO_2 < 85\%$).

Evaluación de la oxigenación

Para la evaluación clínica de los diferentes mecanismos de alteración del intercambio gaseoso se utilizan diferentes índices de oxigenación, teniendo en cuenta las concentraciones y las presiones de los gases en la atmósfera y en el alvéolo:

- Presión atmosférica: 760 mm Hg.
- Presión de vapor de agua: 47 mm Hg.
- Presión de los gases atmosféricos: 760 – 47 = 713 mm Hg.
- FiO_2 (fracción inspirada de oxígeno) = 21% (concentración de O_2 en la atmósfera).
- PiO_2 (presión inspirada de oxígeno) = (21% de 713) 150 mm Hg.
- PAO_2 (presión alveolar de oxígeno) = $PiO_2 - (1{,}25 \times PaCO_2) = 100$ mm Hg.

Diferencia alveoloarterial de oxígeno (A-a)

El gradiente A-a se obtiene restando a la PAO_2 calculada el valor de la PaO_2 medida. Este gradiente permite discriminar entre causas pulmonares y extrapulmonares que generan insuficiencia respiratoria, siempre que el paciente respire aire ambiente. El gradiente alveoloarterial de oxígeno se altera cuando existen mecanismos de desigualdad V/Q, *shunt* y difusión que comprometen el intercambio gaseoso. Por el contrario, no cambia en la hipoxemia por hipoventilación.

PaFi

Es uno de los índices de oxigenación más empleados y hace referencia a la relación entre la presión arterial de oxígeno y la fracción inspirada de oxígeno (PaO_2/FiO_2).

$$\frac{PaO_2}{FiO_2} = \frac{95}{0{,}21} = 450$$

Cuanto menor es el PaFi, peor es el intercambio gaseoso. En general, se considera que por debajo de 300 puede haber una lesión pulmonar aguda y por debajo de 200, un síndrome de dificultad respiratoria aguda.

Síndrome de dificultad respiratoria aguda

También conocido como síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) se define según la *American-European Consensus Conference (AECC)* de 1994 por los siguientes criterios:

- Inicio agudo de insuficiencia respiratoria
- Infiltrados bilaterales en radiografía
- Hipoxemia: $PaO_2/FiO_2 \leq 200$ mm Hg
- Sin evidencia de hipertensión de la aurícula izquierda o presión capilar pulmonar < 18 mm Hg para descartar edema cardiogénico

La **lesión pulmonar aguda (LPA o ALI)**, la forma menos severa de SDRA, difiere de la definición de SDRA únicamente por el grado de hipoxemia y es definida por una $PaO_2/FiO_2 \leq 300$ y > 200 mm Hg.

CUADRO 42-5-3. Criterios de Berlín para la definición del síndrome de distrés respiratorio agudo

Tiempo de instalación	Dentro de la primer semana posterior a un factor de riesgo clínico conocido, o desde el comienzo o empeoramiento de síntomas respiratorios
Radiografía o TC de tórax	Infiltrados bilaterales no explicados por velamiento, atelectasia lobar o pulmonar, o nódulos
Inicio del edema	Falla respiratoria no explicada totalmente por insuficiencia cardíaca o sobrecarga de volumen. Es necesaria la evidencia objetiva (ej. ecocardiograma) para excluir edema hidrostático en caso de ausencia de factores de riesgo de SDRA
Oxigenación:	
- Leve	$PaO_2/FiO_2 \leq 300$ mm Hg con PEEP o CPAP ≥ 5 cm H_2O
- Moderada	$PaO_2/FiO_2 \leq 200$ mm Hg con PEEP ≥ 5 cm H_2O
- Severa	$PaO_2/FiO_2 \leq 100$ mm Hg con PEEP ≥ 5 cm H_2O

Abreviaturas: PaO_2 presión parcial de oxígeno; FiO_2 fracción inspirada de oxígeno; PEEP presión positiva al final de la espiración; PCAP Presión positiva continua de la vía aérea.

Estas definiciones fueron cuestionadas por la subjetividad de varios de sus criterios y en Berlín en 2012 se reformuló una nueva definición en la que se consideran los criterios que se muestran en el cuadro 42-5-3. Es muy importante identificar los factores de riesgo que explicarían el contexto para el desarrollo del SDRA. Entre ellos se pueden mencionar:

Directos
- Neumonía
- Aspiración de contenido gástrico
- Lesión por inhalación
- Contusión pulmonar
- Vasculitis pulmonar
- Ahogamiento

Indirectos
- Sepsis de origen no respiratorio
- Trauma mayor
- Pancreatitis
- Quemaduras severas
- Shock no cardiogénico
- Sobredosis farmacológica
- Múltiples transfusiones o lesión pulmonar aguda asociada a la transfusión (TRALI)

ENFOQUE DEL PACIENTE CON INSUFICIENCIA RESPIRATORIA

Frente a la presencia de **hipoxemia**, la primera actitud debe ser verificar si el paciente tiene la **vía aérea permeable** y, en caso contrario, colocar un tubo endotraqueal. A continuación, se debe asegurar una **correcta oxigenación**, que en principio puede lograrse con la administración de oxígeno a una concentración elevada. La administración de oxígeno en concentraciones superiores a las del aire ambiente evita la hipoxia y está indicada cuando la $PaO_2 < 60$ mm Hg o la $SaO_2 < 90\%$.

Sin embargo, en los pacientes con una alteración V/Q grave (EPOC), que tienen hipercapnia crónica, la corrección de la hipoxemia debe realizarse con concentraciones de oxígeno muy bajas. De lo contrario, puede producirse una depresión de la ventilación alveolar (con un aumento adicional de la $PaCO_2$) al anular bruscamente el único estímulo ventilatorio generado por la hipoxemia, en un paciente con un centro respiratorio acostumbrado a la hipercapnia.

Luego se debe asegurar una **ventilación adecuada** y, de ser deficiente ($PaCO_2$ mayor de 40 mm Hg), suele ser necesario proveer asistencia ventilatoria con un ventilador artificial. Logradas estas condiciones de estabilidad, se debe analizar cuál es el **mecanismo de la hipoxemia** y, simultáneamente, tomar un parámetro objetivo de la oxigenación con el objeto de controlar la evolución del tratamiento (cuadro 42-5-4).

Por último, se deberá **tratar la afección de base** y prevenir las complicaciones asociadas con la presencia de insuficiencia respiratoria y las medidas terapéuticas (intubación, ventilación mecánica, administración de fracciones inspiradas de O_2 elevadas, etc.).

CUADRO 42-5-4. Diagnóstico diferencial de los mecanismos de hipoxemia

Mecanismo	Causa	PCO_2	Gradiente alveoloarterial de O_2	Respuesta al aumento de la FiO_2
Hipoventilación alveolar	Depresión SNC	Aumentada	Normal	Mejora
Alteración V/Q	EPOC	Disminuida	Aumentado	Mejora
Shunt	Neumonía	Disminuida	Aumentado	No cambia
Trastorno de la difusión	Fibrosis pulmonar	Disminuida	Aumentado	Mejora

Véase **Bibliografía** cap. 42-5 *Insuficiencia respiratoria.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 42-5 *Insuficiencia respiratoria.*

Véase **Autoevaluación** cap. 42-5 *Insuficiencia respiratoria.*

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

43-1

Radiografía de tórax

Santiago E. Rossi, Gabriel H. Aguilar y Mariano M. Volpacchio

INTRODUCCIÓN

La **radiografía de tórax** continúa siendo el método por imágenes más solicitado por los médicos en un examen clínico rutinario. A pesar de su baja especificidad y sensibilidad y el consiguiente alto porcentaje de falsos positivos y negativos, en ocasiones aporta datos concretos que permiten realizar un diagnóstico de certeza y, otras veces, cuando los datos no son concluyentes, puede brindar la información necesaria para determinar qué otro método por imágenes debe seleccionarse para continuar el estudio del paciente.

MÉTODOS DE ESTUDIO DEL TÓRAX

Técnicas radiográficas

Las ***radiografías de tórax de frente y de perfil*** (par radiográfico) (**fig. 43-1-1A** y **B**) continúan siendo la base de todo estudio por imágenes del tórax. Se efectúan

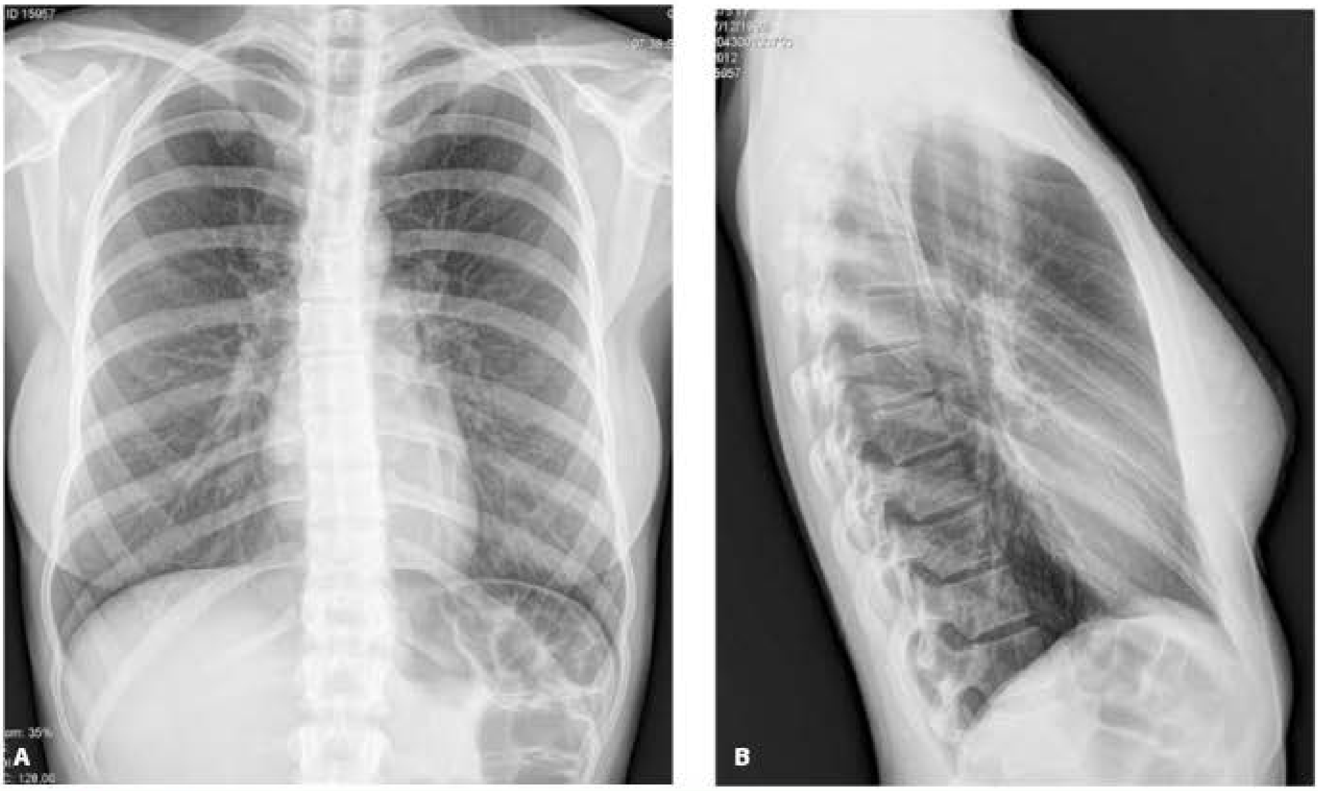


Fig. 43-1-1. A y **B.** Radiografías de tórax de frente y de perfil. Radiografías digitales de tórax de frente y de perfil normales, técnicamente óptimas, que permiten una clara delimitación de las diversas estructuras.

a 1,80-2 metros de distancia foco-placa a fin de evitar la magnificación de las diferentes estructuras. El estudio clásico se realiza de pie; en la placa de frente, el paciente apoya la pared anterior del tórax sobre la pantalla, en apnea inspiratoria, con rayo en incidencia posteroanterior. La placa de perfil se realiza en perfil derecho para la patología pulmonar y en perfil izquierdo para la patología cardíaca, aunque esto no es estricto.

Las ***placas oblicuas*** son muy útiles en el estudio de los agrandamientos de las diferentes cámaras cardíacas, pero ya casi no se utilizan. La ***descentrada de vértices*** mejora la visualización de los vértices pulmonares al despejarlos de las clavículas. La ***posición lordótica*** ofrece una visión relativamente buena del lóbulo medio y la língula, pero su uso fue reemplazado por la tomografía computarizada (TC). Otras variantes son la ***radiografía de tórax en espiración***, en busca de neumotórax, áreas de atrapamiento aéreo y estudio de la movilidad diafragmática; la ***radiografía de tórax con relleno esofágico***, útil en el diagnóstico inicial de masas mediastínicas o agradamiento cardíaco; la ***radiografía de tórax de frente en decúbito lateral con rayo horizontal***, que sirve para diagnosticar derrames pleurales libres de pequeño volumen. En la actualidad, la ecografía ha demostrado mayor utilidad.

En los últimos años se ha introducido la ***radiografía digital***, que consiste en la conversión de la imagen analógica en el formato digital o bien la adquisición digital directa. Estas técnicas están reemplazando gradualmente a la radiografía clásica y, entre sus ventajas, se destacan la facilidad de disponer de las imágenes en línea en múltiples departamentos y servicios para su valoración, su envío por vía electrónica, la posibilidad de manipular contrastes y ventanas en el monitor de manera de acentuar determinadas regiones anatómicas o patologías, y una mayor resolución de contraste que, en general, también se acompaña, como contrapartida, de una menor resolución espacial.

La ***tomografía lineal de tórax*** ha sido totalmente reemplazada por la TC y solo tiene valor histórico.

La ***radioscopia del tórax*** es un estudio dinámico con el que es posible observar los movimientos de las diferentes estructuras, sobre todo del corazón y, principalmente, la motilidad del diafragma. Permite aclarar la posición exacta de las imágenes visualizadas previamente en una radiografía. Por ejemplo, ante una imagen nodular ubicada en el campo pulmonar inferior es posible aclarar, mediante la observación de algunos movimientos, si esa imagen corresponde al pezón o a un verdadero nódulo pulmonar. De esta manera, puede evitarse la realización de una TC, que es más costosa.

Tomografía computarizada

Es el método más sensible y específico para el estudio del tórax. Ha reemplazado por completo a la tomografía lineal y a otras variantes radiográficas. Se solicita luego de un par radiográfico a fin de aclarar imágenes visualizadas en él o para profundizar la investigación.

Los primeros tomógrafos de la década de 1980 eran muy diferentes de los actuales de última generación. No solo se ha avanzado en el tiempo de adquisición de las imágenes, dado que los actuales son ultrarrápidos, sino también en la calidad de estas, con espesores de corte menores que el milímetro y con la posibilidad de realizar reconstrucciones bidimensionales y tridimensionales.

Mediante la tomografía se ven las diferentes estructuras pulmonares (estructuras mediastínicas y parénquima pulmonar) a partir de cortes axiales contiguos, lo que evita la superposición de las estructuras. Estas se verán en distintos tonos de gris, según su densidad radiográfica, lo que permite separar los diferentes órganos con un excelente detalle anatómico. Las imágenes se visualizan con una ventana acorde con el órgano que se va a estudiar, en general ventana pulmonar, mediastínica y, en algunas ocasiones, ósea. El estudio puede solicitarse con contraste intravenoso o sin él para realzar las estructuras vasculares del mediastino o ver el comportamiento de diferentes procesos ante el contraste y examinar así su vascularización. También se puede solicitar una TC con cortes de alta resolución para estudiar el parénquima pulmonar, por ejemplo, en las patologías intersticiales. El tomógrafo multicorte o multidetector permite realizar reconstrucciones bidimensionales o tridimensionales y mejora la resolución espacial del estudio (**fig. 43-1-2**).

Resonancia magnética

La resonancia magnética (RM) es una modalidad compleja que genera contraste e imágenes mediante la explotación del comportamiento de los protones de hidrógeno en un intenso campo magnético expuestos a ondas de radiofrecuencia. En esas condiciones, los protones experimentan un comportamiento variable según el contexto metabólico en el que se encuentran y ofrecen imágenes variadas en secuencias que emplean diferentes

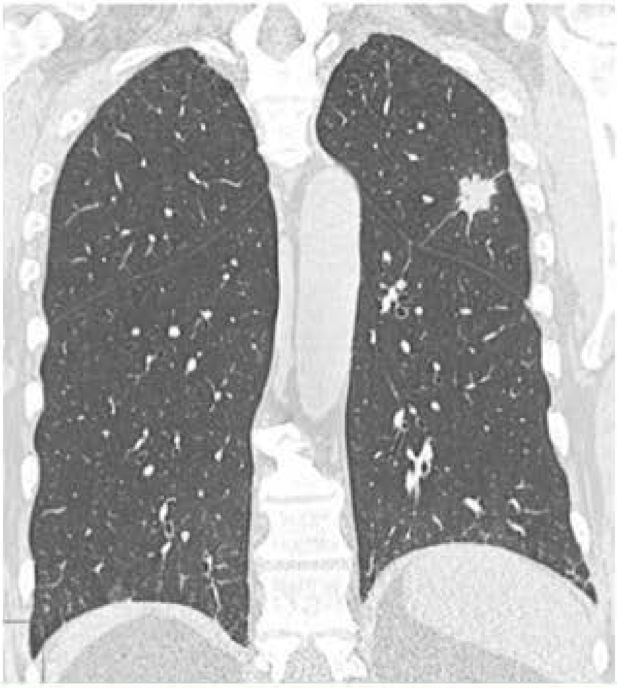


Fig. 43-1-2. Reconstrucción coronal de una tomografía computarizada multidetector (TCMD) o multicorte. La exquisita resolución espacial de la TCMD permite reconocer, con un gran nivel de detalle, los hallazgos normales y patológicos en las tres dimensiones. Obsérvese el pequeño cáncer focal en el lóbulo superior izquierdo.

parámetros para destacar las propiedades de los tejidos normales y patológicos.

La RM tiene un papel más limitado en el tórax porque el aire de los pulmones genera susceptibilidad magnética y produce escasa señal. Sin embargo, es de gran utilidad en la evaluación de las masas como tumores, quistes congénitos y adenopatías en el mediastino. También es muy útil en la evaluación vascular mediante secuencias de angiorresonancia magnética con contraste intravenoso y en la valoración del compromiso de la pared torácica y, en especial, del conducto raquídeo.

Tiene como ventajas que la técnica no emplea radiación ionizante y que el contraste intravenoso, basado en quelatos de gadolinio, tiene un perfil de seguridad mayor que los contrastes yodados.

Tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada (PET/CT)

La tomografía por emisión de positrones, más conocida como PET (*positron emission tomography*), es una herramienta adicional para el estudio del tórax introducida hace más de dos décadas que agrega información funcional y metabólica. Estos datos adicionales son de gran utilidad en la evaluación de los pacientes con patología oncológica, ya que brindan información relativa al grado de actividad metabólica de lesiones primarias, estructuras ganglionares y metástasis. Su empleo tiene gran importancia porque posibilita caracterizar la agresividad de las lesiones, estadificar a los pacientes mediante la valoración del grado de diseminación locorregional y a distancia de una neoplasia, evaluar la respuesta al tratamiento y detectar las recidivas.

La técnica consiste básicamente en detectar fotones de alta energía que se originan por la aniquilación de positrones emitidos a partir de radioisótopos ligados a sustancias o fármacos que cumplen distintas funciones biológicas. Mediante la detección de estos radiofármacos se puede rastrear la distribución de sustratos en determinados órganos y sistemas de acuerdo con su avidez relativa. En la práctica diaria, el radiofármaco más ampliamente empleado es el análogo de la glucosa ^{18}F-2-FDG (fluorodesoxiglucosa). El fundamento de su uso se basa en que las células tumorales suelen tener tasas de utilización de la glucosa anormalmente aceleradas, incluso en condiciones anaeróbicas.

La PET ofrece una serie de beneficios como la alta sensibilidad, la valoración metabólica cuantitativa y el hecho de ser una modalidad que evalúa todo el cuerpo. Como en el caso de las otras técnicas de medicina nuclear, comparte la limitación de una menor resolución de la anatomía, con la consiguiente escasa representación anatómica (menor que la de una técnica morfológica como la TC). Esta limitación ha sido compensada, en parte, por el desarrollo de equipos híbridos que incluyen tanto la posibilidad de hacer una PET como una TC en la misma plataforma. Así, se logra un efecto sinérgico entre la notable resolución anatómica de la TC y la información metabólica que aporta la PET. Por otra parte, debido a que la utilización tisular incrementada de glucosa (valorada mediante la captación de su análogo, FDG) no es exclusiva de tumores malignos y también suele ocurrir en enfermedades inflamatorias, infecciosas y tumores benignos, así como también en órganos normales (cerebro, miocardio, hígado, tracto gastrointestinal, ovario y endometrio en mujeres de edad fértil, testículos), sumado a la excreción renal con acumulación vesical, el complemento de la TC permite diferenciar aquellas áreas de captación fisiológicas de las patológicas y diferenciar potencialmente procesos inflamatorios como por ejemplo una neumonía de un cáncer.

Las principales **indicaciones** de la PET/CT en el tórax incluyen la caracterización de nódulos pulmonares; la estadificación del cáncer de pulmón, del mesotelioma, de los timomas, de los linfomas, etc.; la valoración de la respuesta al tratamiento; la información pronóstica (intensidad y heterogeneidad de captación), y la detección de las recidivas.

El grado de captación detectado depende de variables como el tamaño de la lesión (en general mayor de 6-7 mm), la agresividad biológica y la densidad celular. Los tumores indolentes con baja densidad celular como los adenocarcinomas in situ, o los mínimamente invasivos que suelen manifestarse como nódulos subsólidos, los tumores neuroendocrinos bien diferenciados como el carcinoide y las masas predominantemente quísticas o abundantes en mucina no suelen manifestarse como imágenes hipermetabólicas.

También se puede emplear en la evaluación de infecciones y de enfermedades inflamatorias como la vasculitis, y en la fiebre de origen desconocido. En estas condiciones, la PET es útil para detectar focos de actividad, valorar su extensión y estimar la respuesta al tratamiento.

ASPECTOS TÉCNICOS DE LA RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

El par radiográfico torácico está compuesto por las radiografías de frente y de perfil. Es fundamental realizar ambas proyecciones porque en las incidencias existen zonas ciegas que pueden ocultar patologías. Además, las dos placas se complementan para aclarar la ubicación de los hallazgos. Por ejemplo, si se visualiza un nódulo en el campo pulmonar inferior, la placa de perfil aclarará su situación y de este modo confirmará su ubicación intrapulmonar y evitará la confusión con el pezón, estructura anatómica que muchas veces simula una patología.

Antes de la descripción de las estructuras anatómicas que se visualizan en una radiografía de tórax y sus alteraciones, deben verificarse diversas condiciones técnicas que son fundamentales para la interpretación correcta de los hallazgos. Estas son:

Completitud: la placa de tórax de frente es completa cuando incluye los vértices pulmonares y los senos costodiafragmáticos.

Centrado: la placa debe estar centrada, es decir, sin rotaciones anómalas. El centrado correcto se verifica al observar las apófisis espinosas de los segmentos dorsales superiores en posición central y equidistantes del extremo medial de las clavículas y estas a la misma altura.

Exposición: la elección correcta de los factores de exposición (miliamperaje y kilovoltaje) generará una técnica adecuada, con un equilibrio óptimo entre los diferentes tonos de gris. Una radiografía con exceso de técnica, también denominada como muy penetrada o dura, implica una placa muy oscura, con borramiento de las distintas estructuras del parénquima pulmonar, que simula enfisema o neumotórax y oculta la patología intersticial o los pequeños nódulos. Una placa con escasa técnica (poco penetrada o blanda) se caracteriza por ser más clara y dificulta la visualización de las estructuras del mediastino simulando una patología intersticial. El control de la técnica correcta se realiza mediante la visualización de los cuerpos vertebrales y los espacios intervertebrales. Si la técnica es correcta, debe verse con nitidez el tercio superior de las vértebras intratorácicas, vislumbrarse en el tercio medio y no observarse en el tercio inferior. Las consideraciones precedentes son claves cuando se emplean radiografías analógicas mientras que, con el reciente advenimiento de las radiografías digitales y la posibilidad de un posprocesado que permite la manipulación del brillo, los aspectos técnicos concernientes a la exposición pierden relevancia, ya que es posible modificar brillos y contrastes, con independencia de los factores de exposición.

Inspiración: en una placa bien inspirada, las cúpulas diafragmáticas se encuentran a nivel del décimo arco costal.

HALLAZGOS NORMALES

La lectura de la radiografía de tórax debe ser ordenada y seguir siempre un mismo patrón. La práctica cotidiana agiliza y automatiza esta regla que nunca debería perderse. Si se lee la placa de manera desordenada podrían quedar zonas sin evaluar. Cada médico puede tener su propia regla que debe respetar pero, en general, se comienza desde las estructuras periféricas hacia el centro (otros prefieren comenzar por el centro), para terminar en ambos casos en la caja torácica. A continuación se describen las distintas estructuras que se visualizan en la radiografía de tórax.

Espacio aéreo

Incluye la tráquea, los bronquios principales y ambos pulmones con sus divisiones lobulares y segmentarias. La **tráquea** se ve claramente como una estructura central, vertical, con mayor radiolucidez por su contenido aéreo. Puede tener cierta desviación hacia la derecha, sobre todo en las personas mayores, por el desenrollamiento del arco aórtico. Los anillos traqueales se ven con claridad, en especial cuando se calcifican fisiológicamente con el paso de los años. A la altura aproximada de D4-D5, la tráquea se bifurca en la carina en dos **bronquios** principales, que presentan diferente angulación: el bronquio derecho siempre es más vertical y el izquierdo tiene un curso casi horizontal.

Los **pulmones** se dividen en lóbulos, tres en el derecho y dos en el izquierdo, cada uno con su respectivo bronquio. A su vez, cada lóbulo se divide en segmentos. Los lóbulos están delimitados por las cisuras, que son repliegues de la pleura visceral. Cada lóbulo está ventilado por bronquios lobulares. A su vez, cada segmento pulmonar está ventilado por bronquios segmentarios. Se debe recordar que cada bronquio está acompañado por una rama de la arteria pulmonar. Esto permite visualizarlos claramente en la vecindad de los hilios cuando se los ve de frente, ortogonalmente, con la clásica imagen del "caño de escopeta" (dos imágenes redondeadas: una radiopaca [arteria] y la otra radiolúcida [bronquio]).

El pulmón derecho está dividido en tres lóbulos. El superior se separa del inferior por la cisura mayor. El lóbulo medio está separado del superior por la cisura menor y del inferior, por la cisura mayor. El pulmón izquierdo, de menor volumen, tiene dos lóbulos, el superior y el inferior, separados por la cisura mayor. Existen lóbulos accesorios por la presencia de cisuras incompletas consideradas variantes anatómicas. Incluso, las cisuras principales descritas muchas veces son incompletas y de esta manera permiten la progresión de patologías, por ejemplo, las neumonías, con distribución no habitual. Los principales lóbulos accesorios son el de la vena ácigos en el superior derecho y los accesorios inferiores.

Las **cisuras** mayores no se visualizan en la radiografía de frente por su recorrido oblicuo. En cambio, sí se observan con claridad en el perfil como imágenes lineales, de recorrido oblicuo posteroanterior. Según Felson, la cisura menor puede observarse en más del 50% de las radiografías.

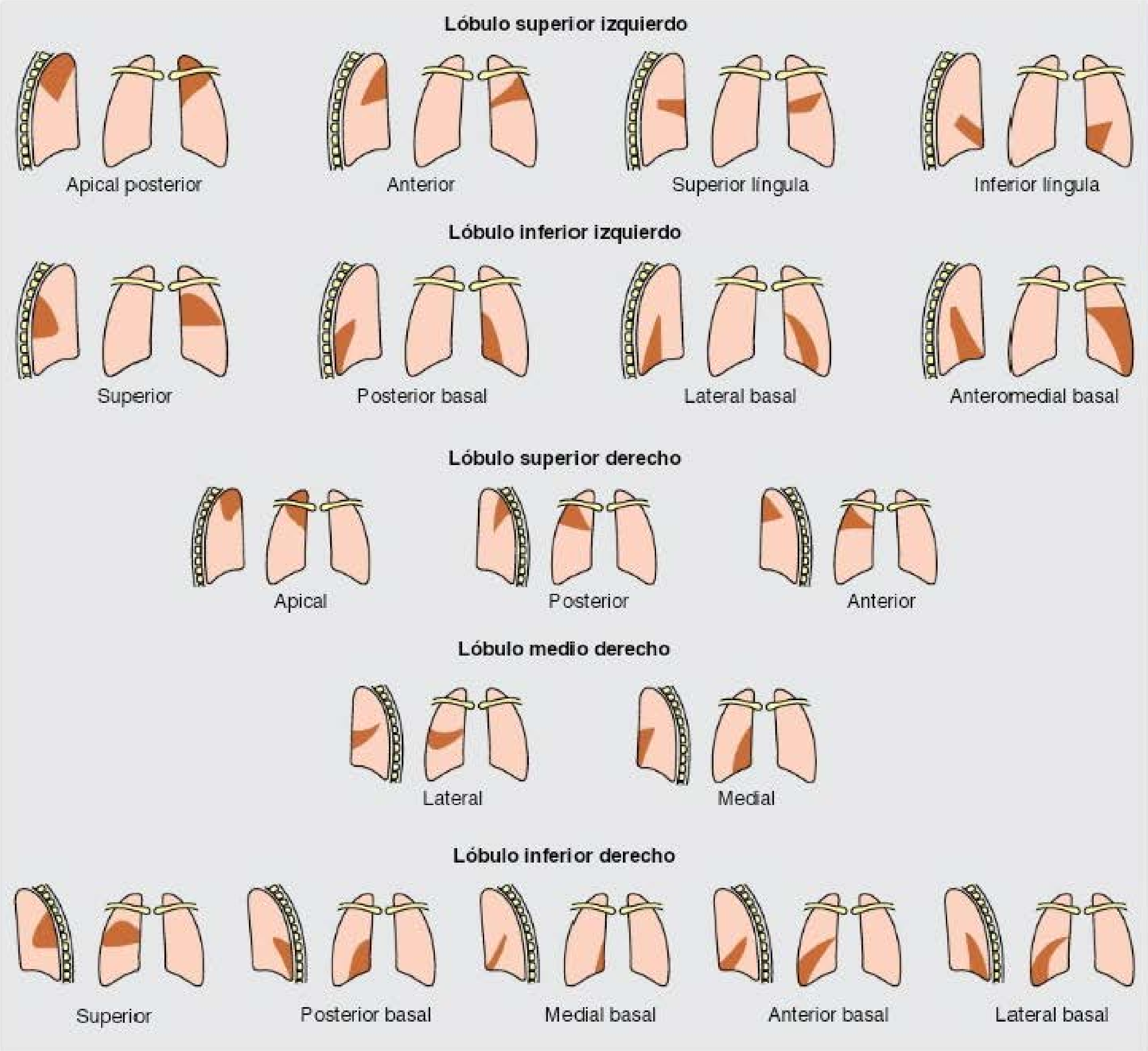
En 1943 Jackson y Huber publicaron una nomenclatura para la segmentación broncopulmonar que fue ampliamente aceptada. Existe una gran variación en el tamaño y la distribución de los segmentos, a los que se considera variantes anatómicas sin significación patológica. En la **figura 43-1-3** se muestra una representación esquemática del patrón radiográfico de consolidación característico de cada segmento pulmonar.

La densidad pulmonar está dada principalmente por la visualización de las arterias y venas pulmonares y las paredes bronquiales principales en la vecindad de los hilios. En condiciones normales, el resto de las estructuras no aporta densidad en la imagen pulmonar.

El **"lobulillo secundario"** es la porción más pequeña del pulmón que está rodeada por tabiques de tejido conjuntivo. Esta unidad anatómica, de enorme importancia en el diagnóstico por imágenes, no suele verse en los estudios normales. Solo cuando hay alteración del intersticio pulmonar, como en el edema de pulmón con engrosamiento de los tabiques (líneas B de Kerley), se reconocen los espacios comprendidos entre dos tabiques que corresponden al lobulillo secundario (**fig. 43-1-4**). La tomografía computarizada de alta resolución o multicorte es el método de elección para el estudio del lobulillo y sus alteraciones.

Hilios

El hilio pulmonar es la región del pulmón por donde salen las arterias, venas, bronquios y linfáticos que se dirigen al mediastino. Estas estructuras están rodeadas por pleura, conformando el pedículo pulmonar. En la radiografía posteroanterior del tórax se reconocen como dos estructuras con densidad de "agua" situadas en la porción medial de cada pulmón, a cada lado de la silueta cardiovascular. La imagen hiliar está formada principalmente por las arterias pulmonares y las venas de los lóbulos superiores. En condiciones



Lóbulo superior izquierdo

Apical posterior
Anterior
Superior língula
Inferior língula

Lóbulo inferior izquierdo

Superior
Posterior basal
Lateral basal
Anteromedial basal

Lóbulo superior derecho

Apical
Posterior
Anterior

Lóbulo medio derecho

Lateral
Medial

Lóbulo inferior derecho

Superior
Posterior basal
Medial basal
Anterior basal
Lateral basal

Fig. 43-1-3. Representación esquemática de la anatomía radiográfica de los segmentos pulmonares.

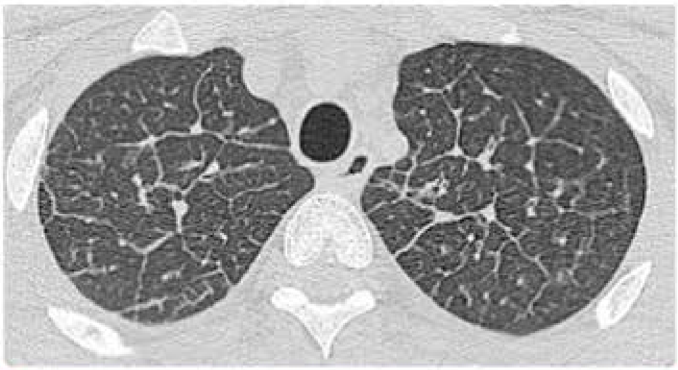


Fig. 43-1-4. Lobulillo pulmonar secundario. Imagen axial de tomografía computarizada con parámetros de alta resolución que ilustra múltiples lobulillos pulmonares secundarios, claramente visibles debido al engrosamiento de los tabiques interlobulillares que los delimitan, en un paciente con edema intersticial pulmonar debido a sobrecarga hídrica.

normales, los ganglios linfáticos son muy pequeños y no se observan en la placa. Los bronquios, de estructura cartilaginosa, dan poca imagen debido a su alto contenido de aire.

El hilio derecho por lo general está situado más abajo que el izquierdo. El tamaño y la densidad de ambos hilios son similares. Las asimetrías entre la forma, el tamaño, la densidad y la posición deben hacer sospechar la presencia de una patología.

Estructuras vasculares y linfáticos

Las ***arterias pulmonares*** casi siempre acompañan a los bronquios en su división hasta las ramas terminales. Puede haber arterias aisladas sin bronquios acompañantes. Las ***venas pulmonares*** se sitúan en los tabiques interlobulillares con una distribución más variable, para terminar en la aurícula izquierda a través de dos grandes venas de cada lado. Las venas son algo más anchas y presentan bordes un poco más borrosos que las arterias.

Las venas superiores tienen un trayecto vertical y se mimetizan con el resto de las estructuras hiliares en la porción media del mediastino. Las venas inferiores, como van directamente a la aurícula izquierda, tienen una dirección más horizontal que las diferencia fácilmente de las arterias. Debido a la gravedad, en la posición de pie, los vasos son más densos y prominentes en las bases que en los vértices pulmonares.

Los ***linfáticos*** no se visualizan en condiciones normales a causa de su escaso tamaño. Las zonas superficiales drenan en la red pleural y las zonas profundas, en los hilios. Ambos sistemas se conectan entre sí. Los principales grupos ganglionares son los bronquiopulmonares, los subcarinales, los traqueobronquiales o paratraqueales, los de la ventana aortopulmonar y las restantes estructuras ganglionares del mediastino.

Silueta cardiovascular

La silueta cardiovascular se encuentra ubicada en la porción central del tórax y su base contacta con el diafragma. En la placa de frente, la silueta derecha está conformada de arriba hacia abajo por la imagen de la vena cava superior, la aurícula derecha y, algunas veces, la imagen de la vena cava inferior en el sector del ángulo cardiofrénico. Del lado izquierdo, la silueta está compuesta por el botón aórtico, el tracto de salida de la arteria pulmonar y el ventrículo izquierdo. En la placa de perfil, el borde cardíaco anterior está conformado por el ventrículo derecho, que por lo general contacta con el esternón. Hacia la región cefálica se observa la emergencia de la arteria pulmonar y más arriba, la raíz de la aorta. El borde cardíaco posterior está formado de arriba hacia abajo por la aurícula izquierda, el ventrículo izquierdo y la vena cava inferior. En ambos ángulos cardiofrénicos muchas veces se observan almohadillas grasas sin significación patológica que deben diferenciarse de quistes u otras alteraciones (véase también **cap. 37-1** *Radiología del tórax*).

Mediastino

El mediastino es el espacio situado entre los dos pulmones, el esternón y la columna dorsal. Se han propuesto varias divisiones anatómicas que han variado incluso con el advenimiento de las nuevas tecnologías. Simplificando, el mediastino puede dividirse en tres compartimientos principales.

El mediastino anterior o prevascular, entre el esternón y el pericardio anterior; el mediastino posterior, entre el pericardio posterior y el borde anterior de la columna, y el mediastino medio, entre el anterior y el posterior. El ***mediastino anterior*** contiene principalmente el timo, los ganglios linfáticos anteriores y la grasa prevascular. La patología tumoral del mediastino anterior se recuerda con la regla de las "4T": tiroides, timo, teratoma y "terrible linfoma". El ***mediastino medio*** contiene el corazón, el pericardio, los grandes vasos, los ganglios linfáticos, la tráquea y los grandes bronquios y nervios frénicos. El ***mediastino posterior*** está conformado principalmente por la aorta descendente, el esófago, los ganglios linfáticos, el conducto torácico, la vena ácigos y la cadena simpática paravertebral (véase también **cap. 42-4** *Síndrome mediastínico*).

Caja torácica

Partes blandas

Están compuestas por piel, tejido celular subcutáneo, músculos y sombras mamarias. Los principales músculos visibles en la radiografía de frente son los *esternocleidomastoideos* en el cuello y ambos vértices, y los *pectorales mayores* que constituyen los pliegues axilares, muy visibles en los pacientes atléticos. Las sombras mamarias, obviamente más desarrolladas en las mujeres, producen opacidad en ambos campos inferiores y, en menor grado, en los campos medios (véase **fig. 43-1-1A**). La falta de una mama (resección) produce una sombra asimétrica con hiperclaridad en el hemitórax correspondiente. La proyección de ambos pezones no debe malinterpretarse como nódulos pulmonares.

Partes óseas

Las *costillas* siempre deben ser bien estudiadas en el examen radiográfico. Se visualizan en toda su longitud. Los arcos posteriores se identifican con mayor claridad. Para contar las costillas se debe comenzar con el primer arco, cuyo recorrido se sigue de adelante hacia atrás, y luego con los siguientes, que se recorren de atrás hacia adelante. El borde superior es más denso y mejor delimitado que el inferior, hecho más notorio en el séptimo, el octavo y el noveno arco costal. La calcificación de los cartílagos costales es muy frecuente y no implica una patología. Suele ser central en la mujer y periférica en el hombre. Debe observarse atentamente la simetría de la parrilla costal y la indemnidad de su estructura ósea. Existen muchas variedades congénitas como fusiones, bifidez, fenestración, costillas supernumerarias, entre otras, más llamativas entre las primeras costillas.

La *columna vertebral* se visualiza adecuadamente en el perfil. En el frente se ven en una placa bien penetrada solo las cuatro o cinco primeras vértebras dorsales. Se debe observar la alineación de los cuerpos vertebrales, su forma y su estructura ósea. Ante una alteración, debe completarse el estudio con una placa adecuada de la columna dorsal.

El *esternón* se visualiza de perfil en la placa lateral. En el frente se superpone a las estructuras mediastínicas y la columna. En algunos sujetos puede verse parte del manubrio y las articulaciones esternoclaviculares. La sospecha de una patología obliga a solicitar placas focalizadas o una tomografía computarizada.

Las *escápulas* deben estar por fuera de los campos pulmonares para evitar la superposición con ellos. Se deben observar no solo las escápulas, sino las articulaciones acromioclaviculares y el resto de las clavículas, que conforman en conjunto la cintura escapular. Debe examinarse la buena congruencia de las articulaciones, la estructura ósea y las partes blandas periarticulares.

Pleuras

El pulmón está recubierto por las pleuras, que son capas de tejido conjuntivo. La hoja pleural que recubre la cavidad torácica es la *pleura parietal*. La hoja que recubre el pulmón es la *pleura visceral*. La cavidad virtual que queda entre las dos hojas es la *cavidad pleural*. Existe una mínima cantidad de líquido en la cavidad que, en condiciones normales, no supera los 15 mL. El líquido se produce en la pleura parietal y se absorbe en la visceral. Las hojas pleurales pueden visualizarse en algunos sectores en condiciones normales, por ejemplo, las cisuras interlobulares son repliegues pleurales viscerales. Cuando se visualiza, la cisura de la vena ácigos está compuesta tanto por pleura visceral como parietal. En la tomografía computarizada, en presencia de un empiema se observan las dos hojas pleurales (visceral y parietal) separadas y engrosadas, signo que se conoce como "pleura despegada".

Diafragma

El músculo diafragmático separa la cavidad abdominal de la cavidad torácica. En la placa de frente se lo ve casi por completo desde los ángulos cardiofrénicos hasta los ángulos costodiafragmáticos. En general, el lado derecho es levemente más alto que el izquierdo por la impronta del hígado subyacente. En la placa de perfil, la porción anterior del hemidiafragma izquierdo se confunde con la imagen de la silueta cardíaca. El hemidiafragma derecho suele verse completamente. Los senos costofrénicos posteriores son más profundos que los laterales y, por este motivo, el derrame pleural se acumula en primera instancia a ese nivel. Las alteraciones de la posición y la movilidad diafragmáticas deben estudiarse con radioscopia (**fig. 43-1-5**).

HALAZGOS ANORMALES

La evaluación adecuada de la radiografía de tórax exige un análisis sistemático de manera de obtener la máxima información posible. Esta información debe correlacionarse con la obtenida en el examen clínico del paciente. Es fundamental tener un conocimiento detallado de la anatomía radiográfica normal y sus variantes. Asimismo, es necesario el reconocimiento de ciertos aspectos técnicos y las consecuencias de su aplicación incorrecta (centrado, factores de exposición, grado de inspiración, etc.). La desviación de la técnica normal lleva a la obtención de imágenes que dan lugar a interpretaciones incorrectas.

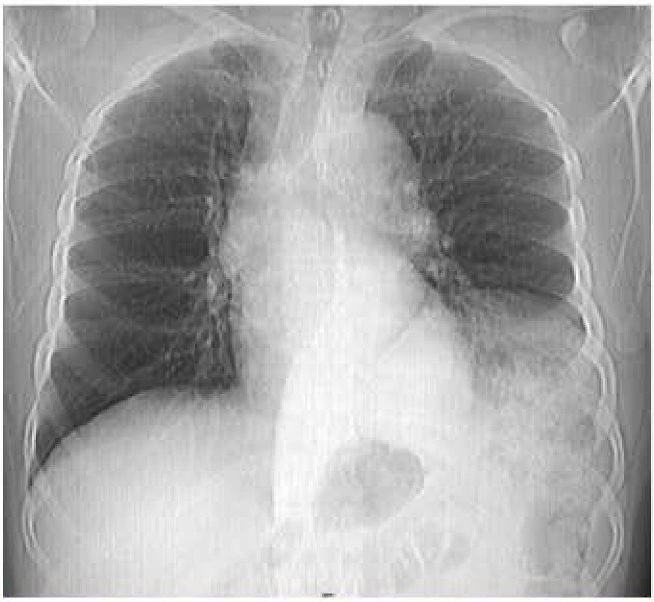


Fig. 43-1-5. Ascenso del hemidiafragma izquierdo. Radiografía digital de tórax de frente que muestra la elevación del hemidiafragma derecho. La evaluación radioscópica en tiempo real mostró una parálisis diafragmática.

La etapa inicial consiste en detectar alguna alteración en el parénquima pulmonar, el contorno y el tamaño del mediastino, la morfología y el tamaño de los hilios, la pared torácica, los tejidos blandos, etc. La obtención del par radiográfico (frente y perfil) permite localizar una lesión en el plano tridimensional. Una vez reconocida la alteración, es crucial tratar de definir su naturaleza, número, aspecto, etc., respondiendo los siguientes interrogantes:

- ¿Es una lesión caracterizada por el aumento de la densidad (radiopaca) o por su disminución (radiolúcida)?
- ¿Es focal o difusa?
- ¿Es nodular?, y en ese caso, ¿es una o son varias?
- ¿Están sus márgenes bien o mal circunscritos?
- ¿Sus contornos son lisos o irregulares?
- ¿Cuál es su distribución?
- ¿Hay alteraciones asociadas (derrame pleural, neumotórax, etc.)?

SEMIOLOGÍA RADIOGRÁFICA

Existen patrones básicos de presentación de las patologías en las radiografías o tomografías del tórax. Estos patrones permiten un acercamiento al diagnóstico más probable y a los principales diagnósticos diferenciales, descartando, por definición, las patologías que manifiestan patrones diferentes de presentación. Sin embargo, esta manera de acercarse al diagnóstico es bastante simplista y conlleva un alto porcentaje de errores. En algunos casos, la superposición de patrones y las formas de presentación dificultan el encasillamiento de una imagen. Asimismo, muchas veces ciertas patologías pueden tener formas de presentación con patrones no habituales. Por ejemplo, una neumonía de larga data puede presentar un patrón similar al de un adenocarcinoma (antiguamente denominado bronquioloalveolar [CBA]). En estos casos, las manifestaciones clínicas y el tiempo de evolución orientarán hacia el diagnóstico final.

A pesar de estas limitaciones, el reconocimiento de patrones tiene gran utilidad didáctica para el aprendizaje de la semiología radiográfica del tórax. En el **cuadro 43-1-1** se enumeran las formas de presentación de las lesiones torácicas.

I. Afectación focal o multifocal

1. Nódulo pulmonar solitario

El nódulo pulmonar solitario (NPS) es una opacidad focal, definida convencionalmente como menor de 3 cm de diámetro. Es redondeada u ovoide y está rodeada de pulmón ventilado, sin adenopatía hiliar asociada. El nódulo, para que sea catalogado como solitario, debe ser único; esto es muy importante, ya que los múltiples plantean otros diagnósticos diferenciales. El NPS representa una entidad radiográfica bastante frecuente. Por lo

CUADRO 43-1-1. Formas de presentación de las lesiones torácicas

I. Afectación focal o multifocal

1. Nódulo pulmonar solitario
2. Masa pulmonar
3. Nódulos pulmonares múltiples
4. Opacidad pulmonar (segmentaria, lobular o de un hemitórax)
    - -- a. Segmentaria, lobular o de un hemitórax
    - -- b. Asociada con pérdida de volumen
5. Lesiones cavitarias o quísticas

II. Afectación difusa

1. Opacidad múltiple, difusa, bilateral
2. Afectación difusa del intersticio (lineal, reticular, nodulillar, mixto)
3. Hiperclaridad unilateral o bilateral

III. Alteración hiliar (unilateral o bilateral)

IV. Alteración del mediastino

V. Alteración pleural

general, es un hallazgo casual y es imperativo tratar de reconocer su naturaleza (benigna o maligna) y definir en lo posible su etiología (**fig. 43-1-6**).

En primer lugar, es primordial certificar que se trata en realidad de un NPS, ya que un sinnúmero de artefactos pueden dar imágenes nodulares. Asimismo, muchos elementos ajenos al pulmón pueden producir sombras proyectadas en los pulmones debido al formato bidimensional de la radiografía de tórax (pezón, nódulos cutáneos, tumores costales, islotes de compacta ósea, etc.) (**fig. 43-1-7**). La radioscopia es un medio sencillo y económico para esclarecer la localización y el origen de muchos de estos nódulos "espurios".

Una vez confirmada la presencia de un NPS, se lo debe caracterizar, sin escatimar esfuerzos para descartar su potencial malignidad. Dos aspectos claves sugieren la benignidad de un NPS: la estabilidad temporal y la presencia de calcificaciones con patrón benigno. Con referencia al primer aspecto, la existencia de una radiografía previa es invalorable a la hora de confirmar la presencia del nódulo y, sobre todo, la ausencia de crecimiento (al menos en un período de 2 años). Por otra parte, la detección de calcificaciones laminares y concéntricas, en grumos o de localización central y aspecto denso, es característica de las lesiones benignas. La causa más común de nódulos calcificados en nuestro medio son los granulomas tuberculosos (TBC) (**fig. 43-1-8**) y, con menor frecuencia, los hamartomas. Cabe destacar que el carcinoma broncogénico puede exhibir calcificaciones (sobre todo en la TC), pero en general con un

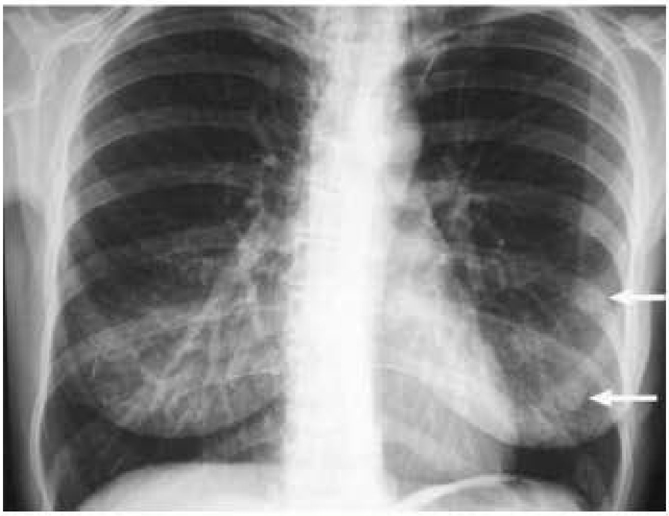


Fig. 43-1-7. Seudonódulo. Radiografía de tórax de frente que muestra dos imágenes focales de aspecto nodular (flechas) proyectadas en los campos medio e inferior del pulmón izquierdo. La de ubicación más cefálica corresponde a la proyección de la punta de la escápula, mientras que la otra imagen corresponde a la sombra del pezón; diagnóstico confirmado por radioscopia.

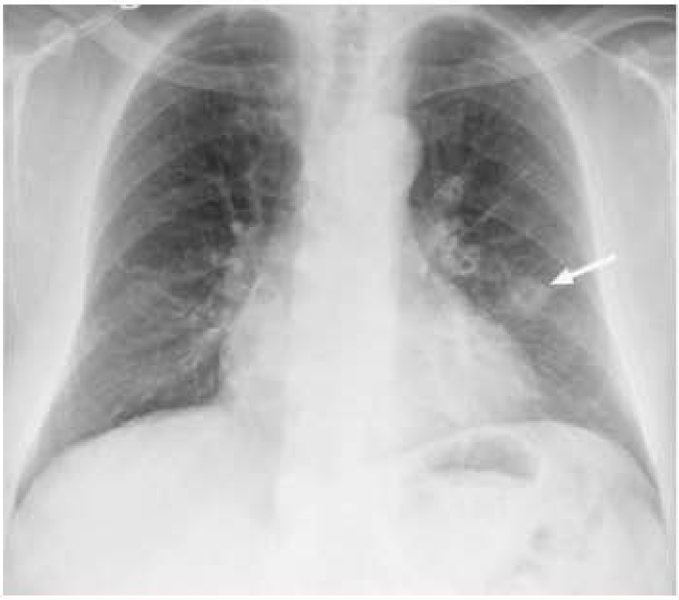


Fig. 43-1-6. Nódulo pulmonar solitario. Radiografía de tórax de frente que muestra un nódulo pulmonar solitario cavitado paracardíaco izquierdo (flecha) en un paciente con un adenocarcinoma de pulmón.

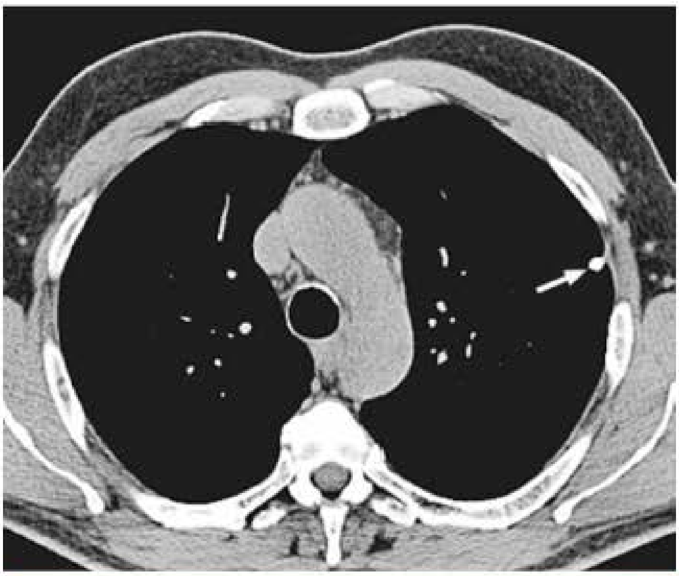


Fig. 43-1-8. Granuloma. Imagen axial de una tomografía computarizada con ventana de mediastino que revela un pequeño nódulo difusamente calcificado (flecha), compatible con una secuela de tuberculosis.

patrón amorfo. Asimismo, algunas metástasis suelen estar calcificadas (en particular las del osteosarcoma, el condrosarcoma, el carcinoma papilar de tiroides, los carcinomas mucosecretantes del tracto gastrointestinal y el cáncer de mama).

Es necesario consignar el tamaño del nódulo. Siempre se ha considerado que cuanto mayor es el tamaño, mayor es la probabilidad de malignidad y, si bien tal enfoque entraña cierto riesgo (por la existencia de cánceres pequeños), puede ser aceptado. La evaluación del nódulo sigue con el análisis morfológico. Los nódulos de contornos suaves y lisos por lo común son de origen benigno (a excepción de las metástasis), mientras que aquellos con contornos irregulares, espiculados y umbilicados suelen ser malignos (**fig. 43-1-9**). En ocasiones, el carcinoma pulmonar presenta un aspecto fibronodular con intensa reacción desmoplásica adyacente, que simula una cicatriz tuberculosa. Suelen ser adenocarcinomas llamados cánceres de la cicatriz.

La cavitación es un hallazgo inespecífico típico de inflamación, infecciosa o no, pero presente en muchos carcinomas. Es importante el grosor de la pared de la cavidad (cuanto más gruesa, mayor probabilidad de origen maligno), así como el contorno del revestimiento (el nodular y el mamelonado son propios del cáncer). Suelen observarse cavidades en pacientes con embolias sépticas (estafilococo) (**fig. 43-1-10**) y en la granulomatosis de Wegener (granulomatosis con poliangitis).

Algunos nódulos muestran imágenes satélites, como las fístulas arteriovenosas, que reflejan la presencia de vasos nutricios y de drenaje. Otros exhiben tractos o colas pleurales que representan hallazgos inespecíficos, presentes tanto en el cáncer (antiguamente denominado CBA) como en los tuberculomas. Merece una mención especial la atelectasia redonda, que por lo común se halla en pacientes con engrosamientos pleurales (por exposición al asbesto) o adherencias posteriores a derrames pleurales. Suelen ser nódulos de localización inferior que tienen amplio contacto con la pleura engrosada y muestran "la cola de cometa" producida por los vasos y bronquios traccionados por la atelectasia. Su aspecto es tan característico que permite establecer un diagnóstico con certeza (**fig. 43-1-11**).

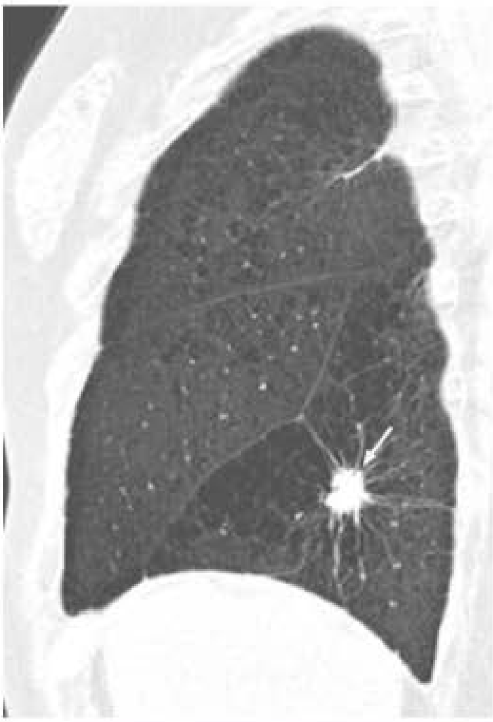


Fig. 43-1-9. Nódulo pulmonar solitario. Reconstrucción en el plano parasagital de una tomografía computarizada multidetector que muestra un típico carcinoma de pulmón que se manifiesta como un nódulo de bordes irregulares (flecha). Nótese el enfisema de base.

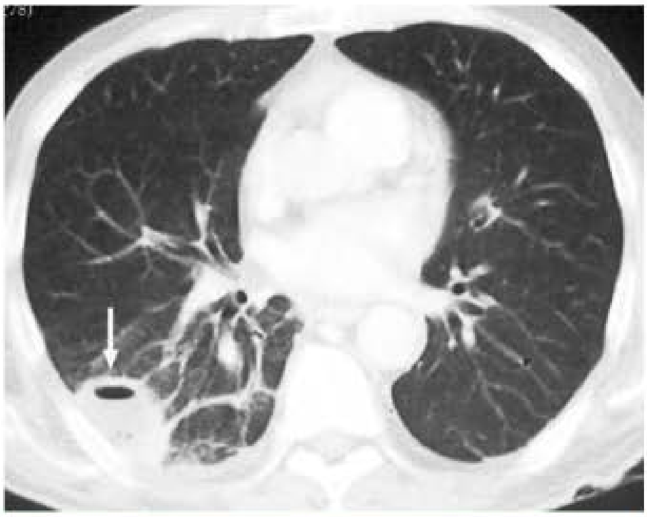


Fig. 43-1-10. Nódulo pulmonar solitario. Imagen axial de tomografía computarizada con ventana de pulmón que muestra un nódulo cavitado con nivel hidroaéreo (flecha) de ubicación periférica con un vaso dirigido hacia su borde (angiocéntrico), correspondiente a una lesión infecciosa en un paciente con embolia séptica con impacto pulmonar.

2. Masa pulmonar

Con esta denominación se describen las opacidades pulmonares mayores de 4 cm de diámetro, que en general son de causa neoproliferativa (**fig. 43-1-12**). Mediante la TC es posible caracterizar con mayor definición su forma, tamaño, márgenes, densidad, presencia o no de calcificaciones y comportamiento luego de la administración de contraste intravenoso. Además, es útil para determinar su relación con las estructuras vecinas. En los pacientes con diagnóstico de neoplasia pulmonar o su sospecha, la PET-CT es de gran utilidad en la estadificación, sobre todo en la valoración de diseminación locorregional y a distancia (N-M) (**fig. 43-1-13**).

3. Nódulos pulmonares múltiples

Los nódulos múltiples pueden también ser benignos o malignos. Los antecedentes clínicos son de suma importancia para orientar el diagnóstico. El primer diagnóstico que se debe descartar es el de metástasis pulmonares, exista o no el antecedente de tumor primario conocido (**fig. 43-1-14**).

Los diferentes aspectos radiográficos de los nódulos múltiples se estudian en forma fehaciente mediante la TC. Por ejemplo, la evaluación de la densidad permite detectar la presencia de calcio en nódulos aparentemente homogéneos en la radiografía de tórax, debido a la discriminación superior de contrastes de la TC. Por otra

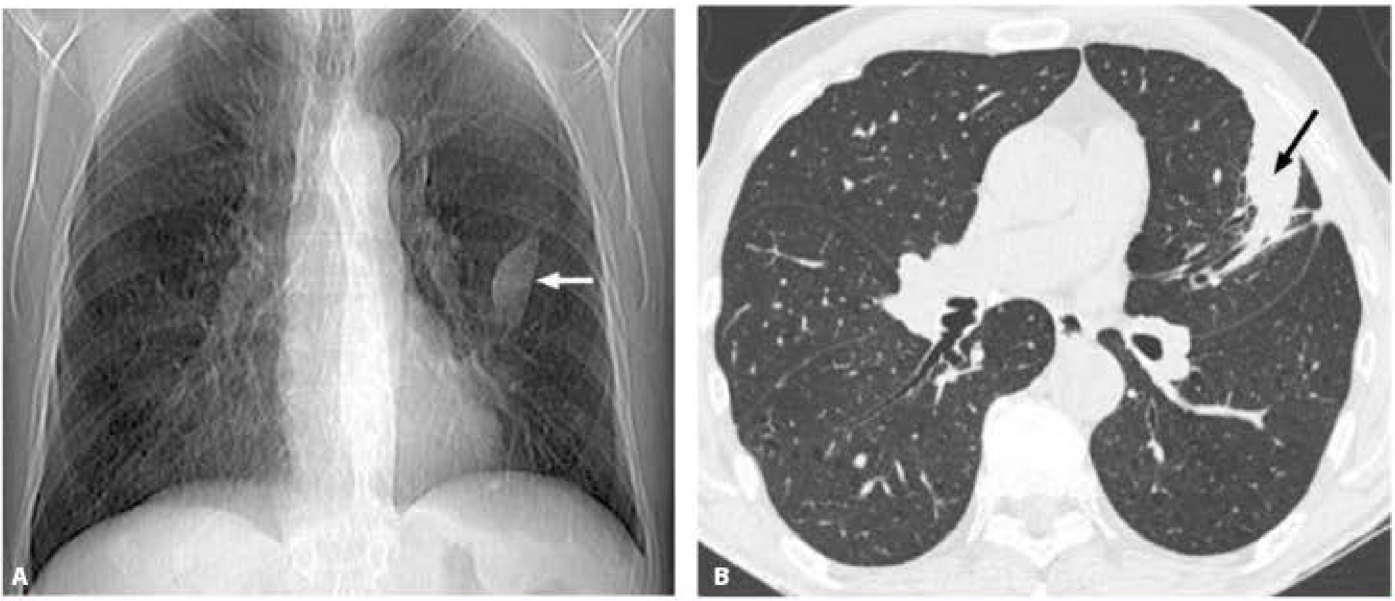


Fig. 43-1-11. A y B. Atelectasia redonda. Radiografía de tórax y tomografía computarizada que muestran una lesión focal (flecha) caracterizada por pérdida de volumen, retracción vecina de las estructuras vasculares responsables de la imagen de "cola de cometa" y el engrosamiento pleural subyacente.

parte, puede detectar grasa con facilidad y su presencia en un nódulo confirma el diagnóstico de hamartoma (tumor benigno que también presenta calcificación "en pochoclo o roseta de maíz") (**fig. 43-1-15**); la densidad grasa en el seno de un infiltrado es característica de una neumonía lipoidea.

Por último, la distribución de los nódulos es de gran ayuda para sugerir ciertos diagnósticos. Esto se basa en factores anatómicos y fisiológicos; la mayor ventilación de los ápices promueve una presión de oxígeno más elevada que, según se cree, se relaciona con la predilección del bacilo de la tuberculosis por esa región. La mayor perfusión de las bases y el menor calibre de los vasos periféricos explican la localización preferencial de los procesos de diseminación hematógena en estas regiones (metástasis, embolias sépticas).

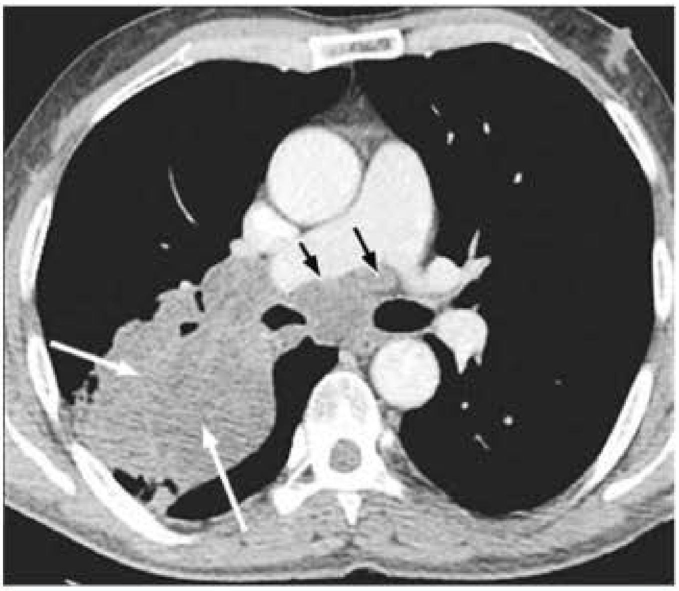


Fig. 43-1-12. Carcinoma de pulmón. Imagen axial de tomografía computarizada con ventana de mediastino que muestra una lesión con densidad de partes blandas, hipovascular, voluminosa, que se extiende hacia el hilio (flechas grandes). También se aprecian adenopatías en la región subcarinal del mediastino (flechas pequeñas).

Es preciso resaltar la importancia de correlacionar todos los aspectos radiográficos enumerados con el contexto clínico particular del paciente. Por ejemplo, un paciente con uno o varios nódulos de distribución predominante basal y periférica, caquéctico, con un antecedente oncológico, es probablemente portador de metástasis hematógenas hasta que se demuestre lo contrario. Es importante reconocer los hallazgos asociados, por ejemplo, la radiografía puede revelar derrame pleural (probablemente neoplásico), adenopatías en los hilios o el mediastino, o elevación del hemidiafragma por hepatomegalia (por infiltración metastásica del hígado). Otro paciente puede presentar nódulos similares, pese a lo cual se lo observa cianótico, con acropaquia y policitemia. En este caso se debe contemplar la posibilidad de una o varias malformaciones arteriovenosas. El examen físico puede revelar lesiones vasculares en la piel y las mucosas, lo que certifica el diagnóstico de enfermedad de Rendu-Osler-Weber con alta probabilidad. En tal caso, el uso de contraste intravenoso en la TC mostrará el intenso realce de los nódulos, que avala su origen vascular.

La presencia de nódulos cavitados múltiples de características similares puede tener significados muy diferentes según el contexto clínico. En un paciente con lesiones en el tabique nasal y una glomerulopatía puede ser un indicio del compromiso pulmonar de una granulomatosis de Wegener, mientras que en otro paciente con fiebre e inmunodeprimido probablemente exprese la presencia de una infección oportunista (**fig. 43-1-16**).

4. Opacidad pulmonar

a. Segmentaria, lobular o de un hemitórax

El término opacidad pulmonar incluye cualquier imagen radiopaca (densa), con independencia de su forma, tamaño

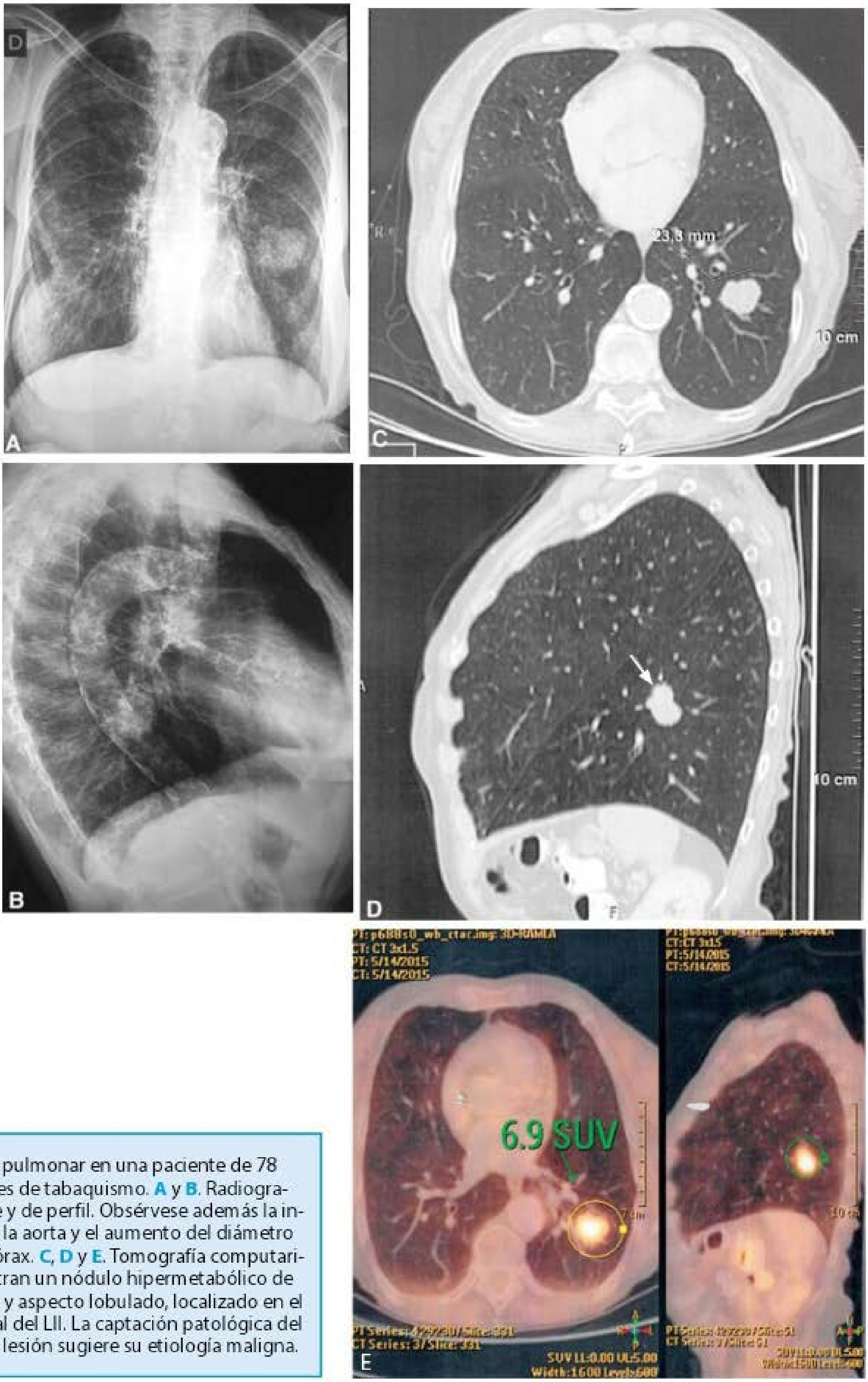

D
A
R
23.3 mm
10 cm
C
B
10 cm
D
PT: p688s0_wb_ctac.img: 3D-RAMLA
CT: CT 3x1.5
PT: 5/14/2015
CT: 5/14/2015
6.9 SUV
PT Series: 4/297/30/ Slice: 331
CT Series: 3/ Slice: 331
SUV LL:0.00 UL:5.00
Width:1600 Level:600
E

Fig. 43-1-13. Nódulo pulmonar en una paciente de 78 años con antecedentes de tabaquismo. **A** y **B**. Radiografías de tórax de frente y de perfil. Obsérvese además la intensa calcificación de la aorta y el aumento del diámetro anteroposterior del tórax. **C**, **D** y **E**. Tomografía computarizada y PET que muestran un nódulo hipermetabólico de contornos irregulares y aspecto lobulado, localizado en el segmento anterobasal del LII. La captación patológica del radiotrazador en esta lesión sugiere su etiología maligna.

y localización anatómica. En el conjunto de opacidades pulmonares se pueden distinguir los patrones nodulares, la masa pulmonar (ya descritos) y el patrón de consolidación parenquimatosa. También se debe tener en cuenta el hemitórax opaco como máxima expresión de este patrón.

Patrón alveolar o consolidativo: consiste en la afectación del espacio aéreo distal, en la cual el aire del alvéolo es reemplazado por algún otro elemento de mayor densidad (trasudado, exudado, proteínas, sangre, células, detritos). Esto se traduce en la presencia de opacidades de

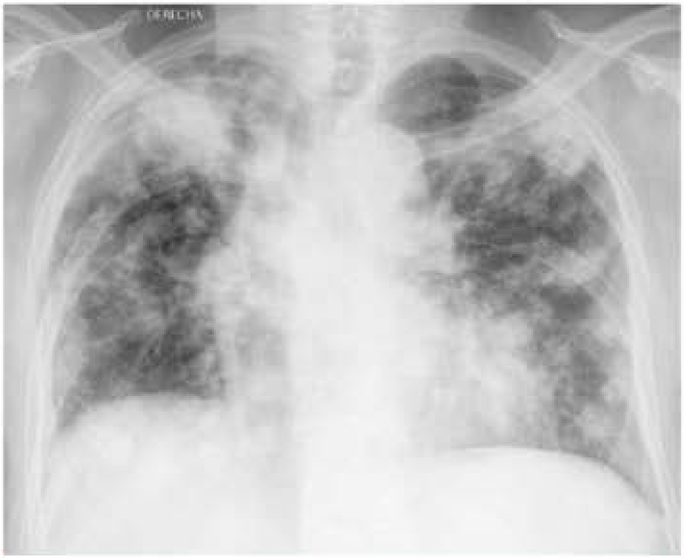


Fig. 43-1-14. Nódulos pulmonares múltiples. Radiografía de tórax con múltiples nódulos bilaterales correspondientes a metástasis hematógenas en un paciente con antecedentes de cáncer de colon.

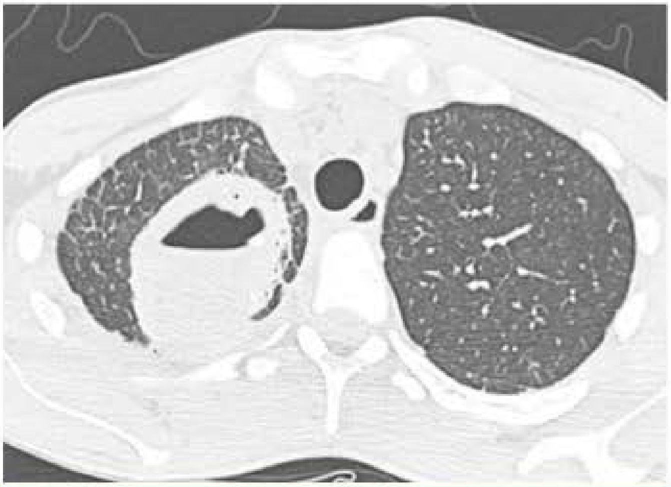


Fig. 43-1-16. Absceso pulmonar. Imagen axial de tomografía computarizada con ventana de pulmón que muestra una lesión cavitada con paredes gruesas y nivel hidroaéreo, que resultó ser un absceso, en un paciente inmunodeprimido.

distribución segmentaria o lobular que tienden fácilmente a la coalescencia. La diseminación (a través de poros de Kohn y canales de Lambert) es la causa de los márgenes escasamente definidos del proceso. No se aprecia un límite neto entre el parénquima afectado y el respetado, a menos que se alcance un límite lobular (cisura). Es una característica propia del patrón alveolar la presencia de *nódulos acinares* y de *broncograma aéreo*. Los primeros son opacidades redondeadas tenues de márgenes evanescentes que representan los ácinos ocupados. Estos no suelen reconocerse fácilmente debido a que la coalescencia descrita excede los límites de los ácinos individuales. Se los observa con frecuencia en la diseminación endobronquial de la TBC (**fig. 43-1-17**). El broncograma aéreo, el rasgo por excelencia del patrón alveolar, consiste en imágenes tubulares radiolúcidas en el interior de la consolidación que corresponden a los bronquios permeables, visibles debido al contraste que les ofrece la densidad aumentada del espacio aéreo que rodea esos bronquios (los bronquios no suelen verse debido a sus paredes muy finas y a que están rodeados de aire por dentro y por fuera) (**fig. 43-1-18**).

La consolidación en sí misma es un hallazgo inespecífico que refleja la ocupación del espacio aéreo de causa variable. La distribución diferencial (superior contra infe-

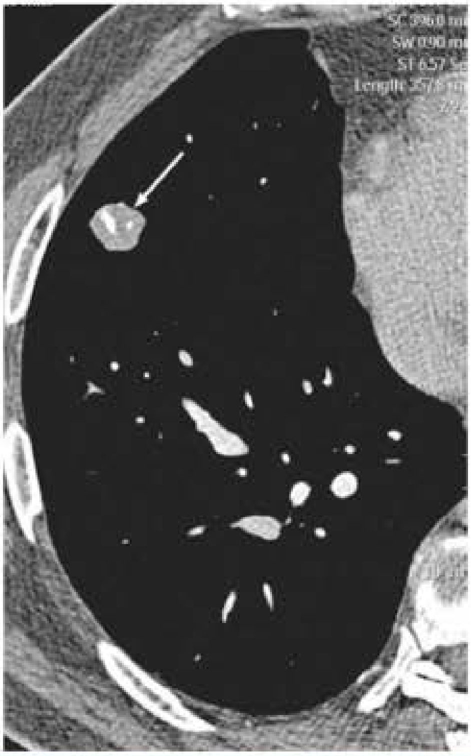


Fig. 43-1-15. Hamartoma. Imagen axial de tomografía computarizada con ventana de mediastino que revela un nódulo con calcificaciones y áreas de baja densidad (flecha), compatibles con la presencia de grasa, un aspecto característico de los hamartomas.

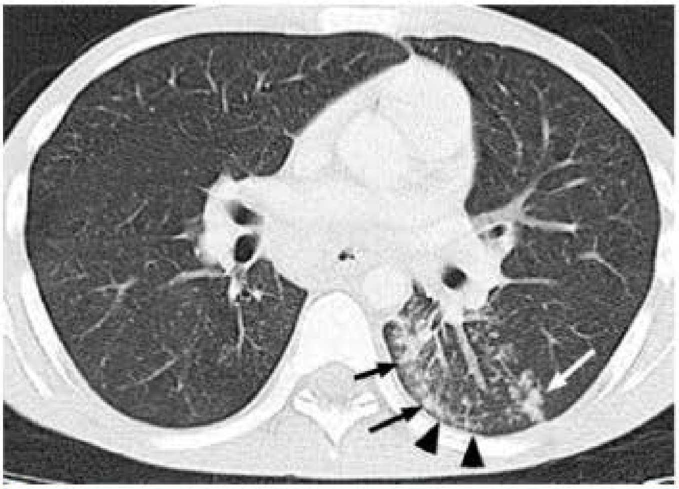


Fig. 43-1-17. Ocupación bronquiolar y acinar. La imagen axial de tomografía computarizada con ventana de pulmón muestra un racimo de opacidades pequeñas agrupadas (flechas) con un patrón de "árbol en brote", así como nódulos de aproximadamente 7 mm (puntas de flecha), correspondientes a ácinos, en un paciente con una infección tuberculosa típica.

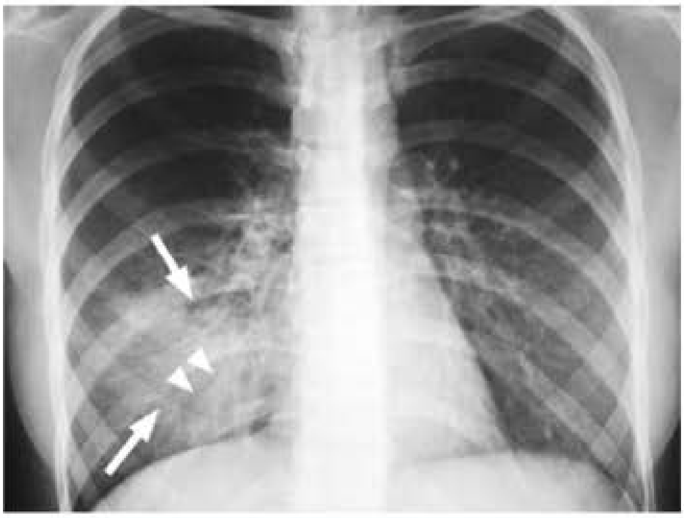


Fig. 43-1-18. Consolidación. Radiografía de tórax de frente que muestra una consolidación proyectada en la base derecha (puntas de flecha). Obsérvese la apariencia típica de la enfermedad del espacio aéreo que se manifiesta como una opacidad de bordes difuminados con imágenes tubulares radiolúcidas correspondientes a broncogramas aéreos (flechas).

rior o difusa, central contra periférica), los signos asociados (derrame pleural, hilios, etc.), la evolución y los datos clínicos permiten sugerir un diagnóstico. Por ejemplo, en un paciente con fiebre, leucocitosis, tos y expectoración de días de evolución, la consolidación lobular puede indicar que el espacio aéreo está ocupado por material inflamatorio-infeccioso (pus) y bacterias y, por ende, establecer el diagnóstico de neumonía. En cambio, en un paciente con hemoptisis y con el antecedente de una cirugía de reemplazo valvular mitral reciente, que presenta consolidaciones de distribución bilateral, la hemorragia intraalveolar es la alternativa diagnóstica más adecuada (**fig. 43-1-19**). La presencia de una consolidación (unilateral o bilateral) que no responde al tratamiento antibiótico convencional, en una mujer de edad avanzada, puede ser la expresión radiográfica de una neoplasia, como el carcinoma (antiguamente denominado bronquioloalveolar) o de un linfoma primario de tipo MALT (**fig. 43-1-20**). Los hallazgos asociados pueden encerrar la clave del diagnóstico; en un paciente con disnea cuya radiografía muestra infiltrados algodonosos en ambos pulmones, de distribución central con derrame pleural bilateral y signos de afectación del intersticio (líneas de Kerley y engrosamiento peribroncovascular) con redistribución del flujo, el diagnóstico más probable es el edema de pulmón cardiogénico (**fig. 43-1-21**).

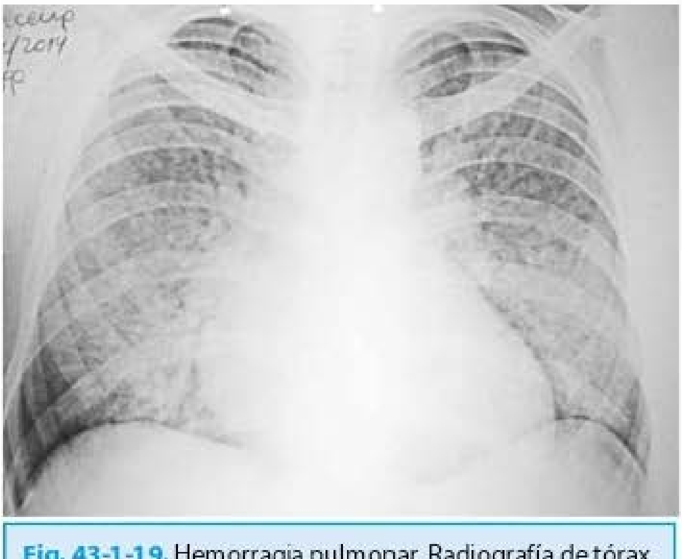


Fig. 43-1-19. Hemorragia pulmonar. Radiografía de tórax de frente que muestra opacidades consolidativas bilaterales en un paciente con hemoptisis y caída del hematocrito. El hallazgo de opacidades alveolares es inespecífico por sí mismo, pero el contexto clínico y los hallazgos asociados son fundamentales para sugerir el diagnóstico.

Hemitórax opaco: es una entidad radiográfica relativamente frecuente y fácil de reconocer. Como su nombre lo indica, se caracteriza por la opacidad total de uno de los hemitórax. Como signos agregados puede haber retracción o desplazamiento del mediastino, elevación o descenso del hemidiafragma, disminución de los espacios intercostales, todos cambios que indican en general la presencia o no de derrame pleural o colapso pulmonar. Las causas más frecuentes de hemitórax opaco son el derrame pleural masivo del hemitórax, la atelectasia

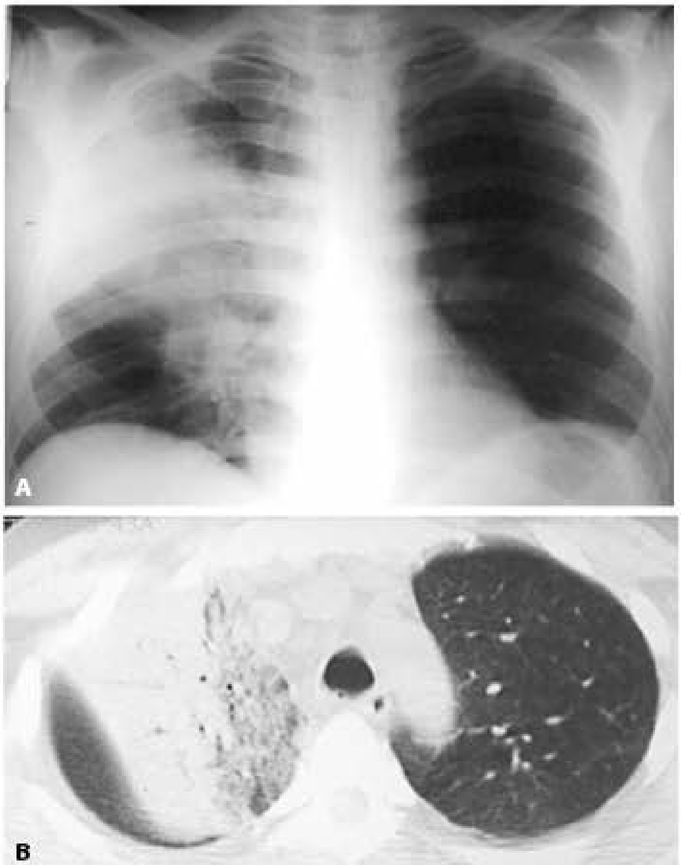


Fig. 43-1-20. Linfoma primario de pulmón que se manifiesta como una consolidación. La radiografía de tórax de frente (**A**) y la imagen axial de tomografía computarizada (**B**) muestran una opacidad consolidativa en el lóbulo superior derecho con una zona medial con densidad en vidrio esmerilado. Originalmente, la imagen de la radiografía se interpretó como una neumonía. Sin embargo, no se resolvió con el tratamiento antibiótico y evolucionó de forma subaguda, a lo que se sumaron los datos del laboratorio que sugirieron el diagnóstico de linfoma, que finalmente se confirmó.

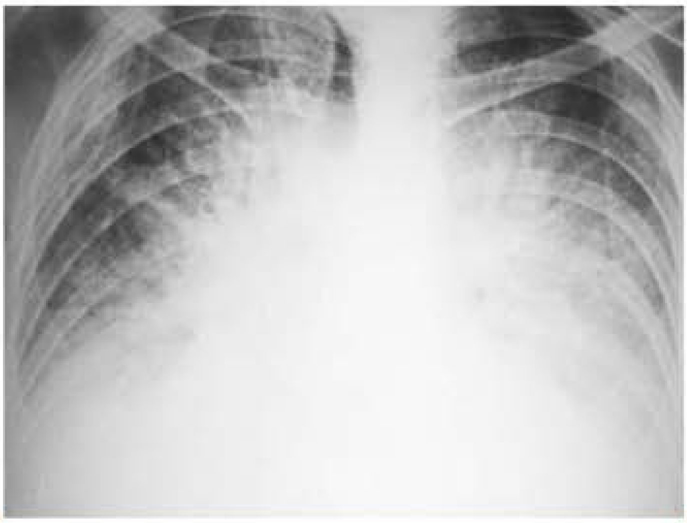


Fig. 43-1-21. Edema agudo de pulmón. Radiografía de tórax que muestra opacidades alveolares bilaterales que se distribuyen desde las regiones centrales con un aspecto típico de "alas de mariposa" o "alas de murciélago". Los hallazgos asociados como cardiomegalia, derrame pleural, redistribución del flujo, así como los datos clínicos son claves para definir el diagnóstico.

total o la combinación de ambos, la neumonía con consolidación total de un pulmón, el mesotelioma pleural, un tumor mediastínico y el estado posneumonectomía (**fig. 43-1-22**).

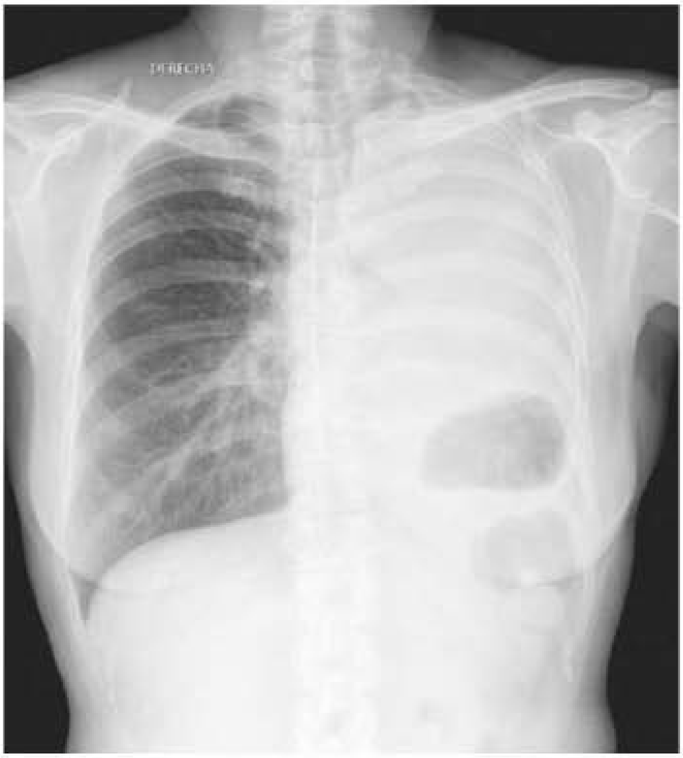


Fig. 43-1-22. Hemitórax opaco. Radiografía de tórax con un hemitórax totalmente opaco. También se aprecian signos de pérdida de volumen. Solo con los hallazgos de la radiografía puede ser imposible determinar la causa. En este caso el paciente tenía antecedentes de neumonectomía izquierda por un carcinoma de pulmón.

b. Asociada con pérdida de volumen

La **atelectasia** o colapso pulmonar hace referencia a la pérdida de volumen pulmonar. La atelectasia puede afectar todo el pulmón, un lóbulo, un segmento o ser subsegmentaria. Más allá del mecanismo y la causa responsable, los signos radiográficos son similares (**cuadro 43-1-2**). Existen diversos patrones de colapso en las radiografías de frente y de perfil de acuerdo con el lóbulo comprometido. No siempre puede definirse su causa (sobre todo en las radiografías simples); sin embargo, a menudo esta se puede inferir por el patrón morfológico. Un ejemplo es la clásica imagen de S itálica producida por el colapso del lóbulo superior izquierdo secundario a un carcinoma broncogénico central que obstruye el bronquio lobular.

Una de las formas más frecuentes de atelectasia se observa en los pacientes con derrame pleural. Es la llamada atelectasia pasiva que se ve en la TC; la densidad diferente del líquido de derrame y del parénquima colapsado permite su distinción.

Es importante señalar que en el seno del pulmón colapsado es habitual el hallazgo de un broncograma aéreo. La excepción es el colapso posobstructivo, en el que la misma obstrucción evita el pasaje de aire dentro de la vía aérea distal. Hay diversas formas de clasificar las atelectasias: por mecanismo o por localización (central o periférica). Entre los mecanismos más importantes sobresale el obstructivo, cuya causa puede ser intraluminal (tapón mucoso, tumor endobronquial, material aspirado como sangre o vómitos, cuerpos extraños, etc.) (**fig. 43-1-23**) o una compresión extrínseca (aneurisma, tumor, cardiomegalia, adenopatías, etc.). Las atelectasias pasivas se deben al aumento de la presión en la cavidad pleural por la presencia de aire o líquido.

5. Lesiones cavitarias o quísticas

Las imágenes cavitarias o quísticas son áreas de mayor radiolucidez que denotan la existencia de una alteración focalizada del parénquima pulmonar que ha sido reemplazado por una lesión con contenido aéreo. Las lesiones cavitarias se caracterizan por áreas localizadas de pérdida de parénquima pulmonar con pared propia y pueden estar rellenas de líquido o aire. Sus orígenes son muy variados, pero en general se desarrollan luego de una necrosis con expulsión del material por los bronquios de drenaje. La necrosis puede deberse a un proceso infeccioso o inflamatorio o ser secundaria a un proceso neoproliferativo. También existen lesiones aéreas que no

CUADRO 43-1-2. Signos de atelectasia
Aumento de la densidad por pérdida del aire alveolar
Desplazamiento de las cisuras por pérdida del volumen
Desplazamiento del mediastino hacia el lado de la atelectasia
Elevación de los hilios
Elevación del hemidiafragma
Disminución de los espacios intercostales
Disminución de volumen del hemitórax
Hiperinsuflación del resto del pulmón

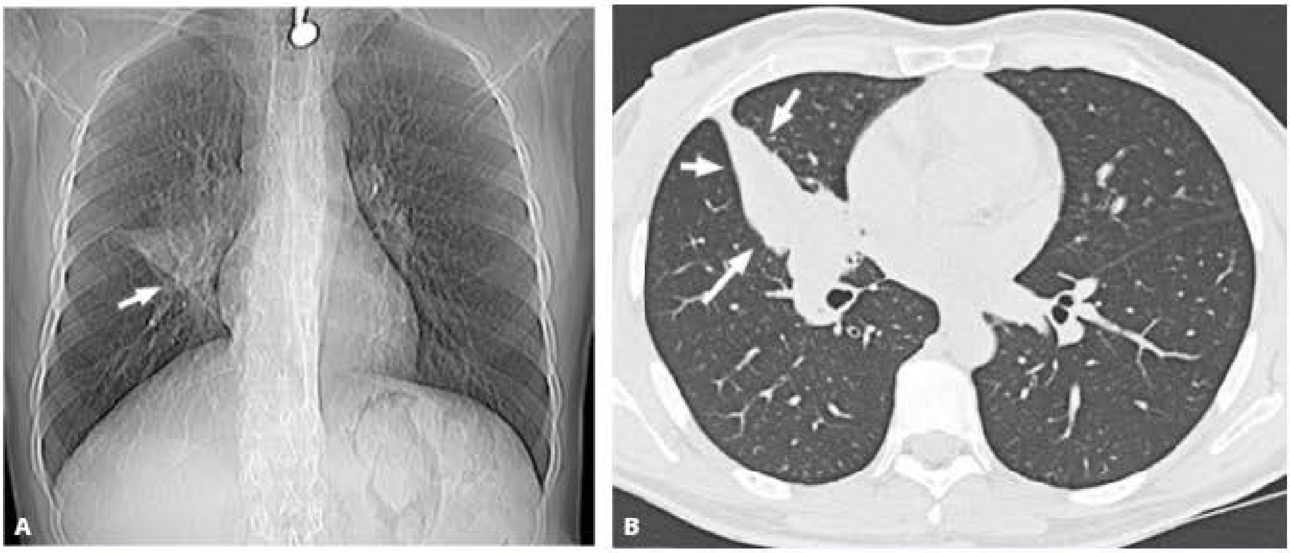


Fig. 43-1-23. A y **B.** Atelectasia del lóbulo medio. Radiografía de tórax y tomografía computarizada que muestran una opacidad triangular paracardíaca derecha, característica del colapso del lóbulo medio (flechas). La tomografía computarizada es fundamental para revelar la causa, en este caso, una lesión central obstructiva.

nacen a partir de la necrosis del parénquima, como las bullas de enfisema o las bronquiectasias.

Cuando se evalúa una lesión aérea es necesario tener en cuenta el tamaño, la distribución, las características de la pared (espesor, regularidad), el número de lesiones, su contenido y la alteración en el parénquima vecino y el mediastino. En general, las *bronquiectasias* son numerosas, de pequeño tamaño y están relativamente agrupadas. Las *cavidades tuberculosas* suelen ser múltiples, de tamaño variable, de ubicación apical en los lóbulos superiores o inferiores, de paredes algo irregulares, con consolidaciones y retracción en el parénquima vecino. El *cáncer de pulmón cavitado* muestra paredes gruesas (mayores de 15 mm), irregulares, de gran tamaño, con nodulaciones murales y probables adenomegalias hiliares y mediastínicas. Las *bullas de enfisema* pueden ser muy grandes, de paredes finas, múltiples y, cuando están infectadas, presentar un nivel hidroaéreo en su interior. Los *abscesos* también muestran en su interior un nivel hidroaéreo, pero sus paredes son gruesas, irregulares y el parénquima vecino manifiesta cambios inflamatorios con consolidación.

La TC y la fusión PET/CT es fundamental en el estudio de estas alteraciones, pues muestra de forma adecuada las características propias de la lesión y del resto del parénquima pulmonar.

II. Afectación difusa de los pulmones

La radiografía de tórax sigue siendo el método de estudio inicial para la evaluación de los pacientes con una presunta enfermedad difusa del pulmón. La información que brinda, complementada con los datos provenientes de la historia clínica, los estudios de laboratorio y los estudios funcionales, es muy redituable y, en la mayoría de los casos, orienta al médico en el diagnóstico. Sin embargo, es necesario subrayar sus limitaciones. A veces los hallazgos son inespecíficos y conducen a errores en el reconocimiento del patrón. Por ejemplo, un patrón aparentemente reticular en la radiografía puede ser en realidad quístico en la TC (sobre todo, de alta resolución). Asimismo, esta puede revelar la presencia de patología (en algunos casos, importante) en pacientes con una radiografía de tórax normal.

La detección de patología y su caracterización demandan una adecuada técnica radiográfica. Sus variaciones pueden cambiar de forma significativa el contraste de las imágenes y simular las lesiones o esconderlas. Es común la solicitud innecesaria de una TC para evaluar supuestas intersticiopatías en pacientes sanos, sospechadas por observar una radiografía subexpuesta (blanda) en la que los vasos normales se destacan prominentes y el pulmón muestra un aumento difuso y homogéneo de su densidad.

El compromiso difuso del pulmón se puede dividir en agudo, subagudo o crónico. El primero presenta evolución de días y suele ser el resultado de hemorragias, infecciones o edema. El crónico no cambia en un período de aproximadamente 8 semanas y muchas veces es producto de neumoconiosis, neumonías intersticiales, trastornos alérgicos o enfermedad maligna. El subagudo representa un lapso intermedio.

Básicamente, se reconocen dos patrones radiográficos (enfoque anatómico) que reflejan la histopatología subyacente: un ***patrón alveolar*** (consolidación o enfermedad del espacio aéreo) y un ***patrón intersticial***. Los patrones se reconocen con mayor fácilidad en las porciones del pulmón menos comprometidas. Otra forma de afectación difusa es la ***hiperclaridad pulmonar***.

1. Patrón alveolar (opacidad múltiple, difusa, bilateral)

Los mismos principios de la opacidad pulmonar focal se reconocen en la afectación múltiple, difusa o bilateral. Entre las afecciones más frecuentes están el edema de pulmón cardiogénico y no cardiogénico (distrés respiratorio), hemorragia pulmonar, bronconeumonía (**fig. 43-1-24**), neumonía atípica, linfoma, carcinoma bronquioloalveolar y neumonía eosinófila crónica. La similitud de los hallazgos tomográficos en estas patologías

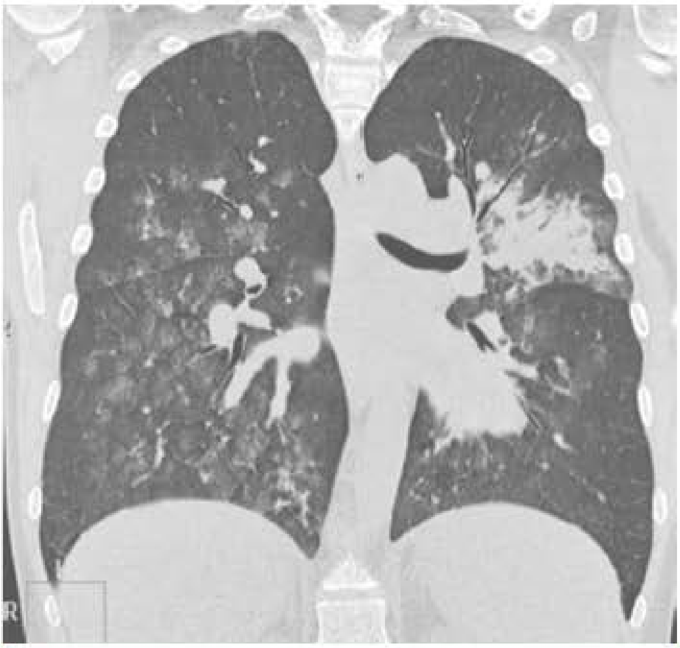


Fig. 43-1-24. Bronconeumonía. Reconstrucción coronal de una tomografía computarizada multidetector que muestra múltiples opacidades de distribución no segmentaria peribronquial, característica de las bronconeumonías, cuya afectación progresa típicamente de la vía aérea al espacio aéreo.

dificulta el acercamiento al diagnóstico definitivo. La correlación con el examen clínico, el laboratorio y los antecedentes es fundamental para arribar a un diagnóstico clínico-imagenológico. Muchas veces se debe recurrir a exámenes complementarios como la fibrobroncoscopia, junto con el lavado broncoalveolar, a fin de obtener mayor información.

2. Patrón intersticial

El intersticio normal es imperceptible por los métodos de imágenes actuales, de manera que una afectación intersticial se hace evidente cuando los elementos del intersticio aumentan de grosor y densidad en forma tal que se llega a la expresión radiográfica. Básicamente, se observa un compromiso ***reticular***, ***lineal*** o ***nodular*** con superposición variable de estos aspectos. Incluso en etapas avanzadas de afectación, estas opacidades (lineales, nodulillares, etc.) mantienen su identidad. Esto contrasta con el patrón alveolar, que tiende a coalescer. En las etapas iniciales se puede manifestar por engrosamiento peribronquial y perivascular debido al compromiso del intersticio que envuelve estas estructuras a medida que se introducen en el pulmón. Esto es característico del edema intersticial cardiogénico, pero también se ve en casos de linfoma, linfangitis carcinomatosa, sarcoidosis o sarcoma de Kaposi. En las intersticiopatías crónicas es común observar un retículo grueso (generalmente subpleural) con retracción y distorsión. Son ejemplos las neumonías intersticiales en sus diferentes formas y las alveolitis fibrosantes asociadas con colagenopatías.

El ***patrón reticular*** puede ser fino (esclerodermia, artritis reumatoide) o grueso (panal de abejas) típico de las fibrosis en estadio terminal. En este último caso ese patrón muestra distorsión de la arquitectura pulmonar y otros signos de fibrosis (bronquiectasias por tracción). Entre las causas de fibrosis se destacan la neumonía intersticial usual (**fig. 43-1-25**), la neumonitis por hipersensibilidad, las causas tóxicas, la sarcoidosis (**fig. 43-1-26**), la esclerodermia, el lupus eritematoso sistémico y la artritis reumatoide (**fig. 43-1-27**).

Las ***opacidades lineales*** se observan en la periferia tanto en la radiografía como en la TC, en los pacientes con insuficiencia cardíaca y en aquellos con linfangitis carcinomatosa. Las líneas de Kerley (**fig. 43-1-28**) reflejan la dilatación de los linfáticos y de las vénulas en los tabiques interlobulillares, por exceso de trasudado en casos de edema y por embolias neoplásicas en casos de diseminación linfática de neoplasias.

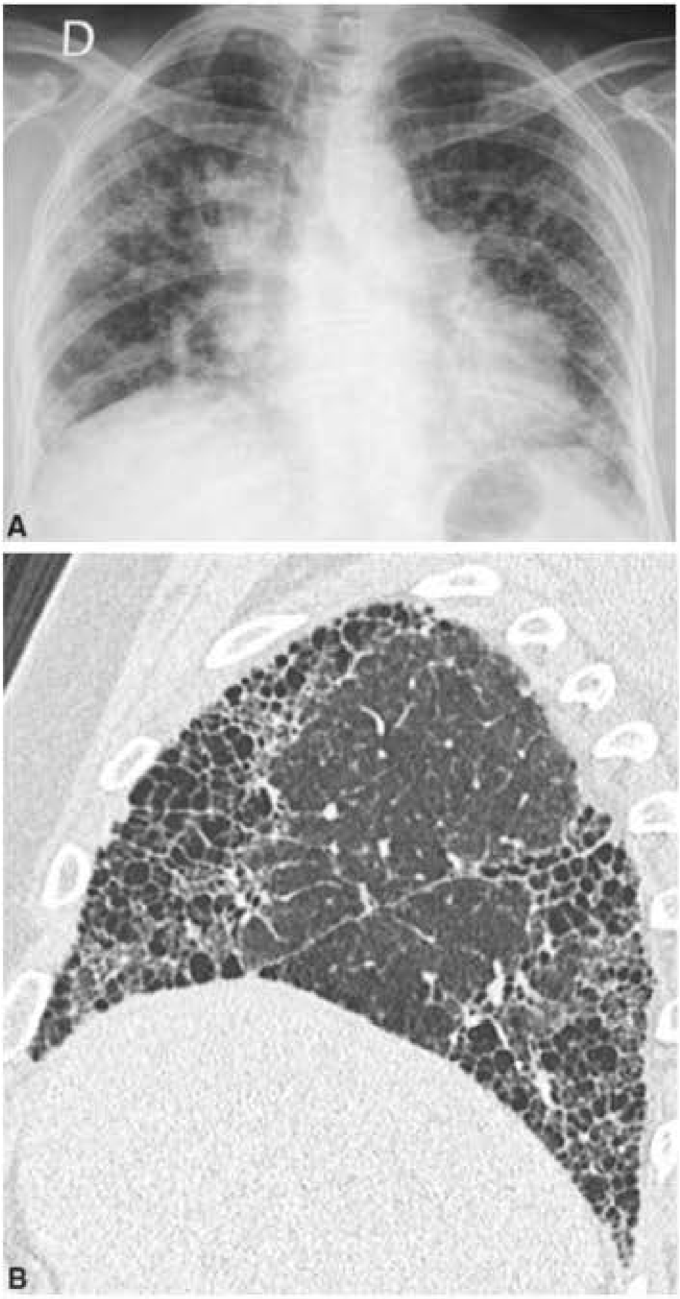


Fig. 43-1-25. A y **B.** Intersticiopatía. Radiografía y reconstrucción parasagital de tórax que muestran un proceso intersticial caracterizado por opacidades reticulares que distorsionan la estructura pulmonar con áreas de panalización y una predilección por la distribución periférica y más acentuada en las bases.

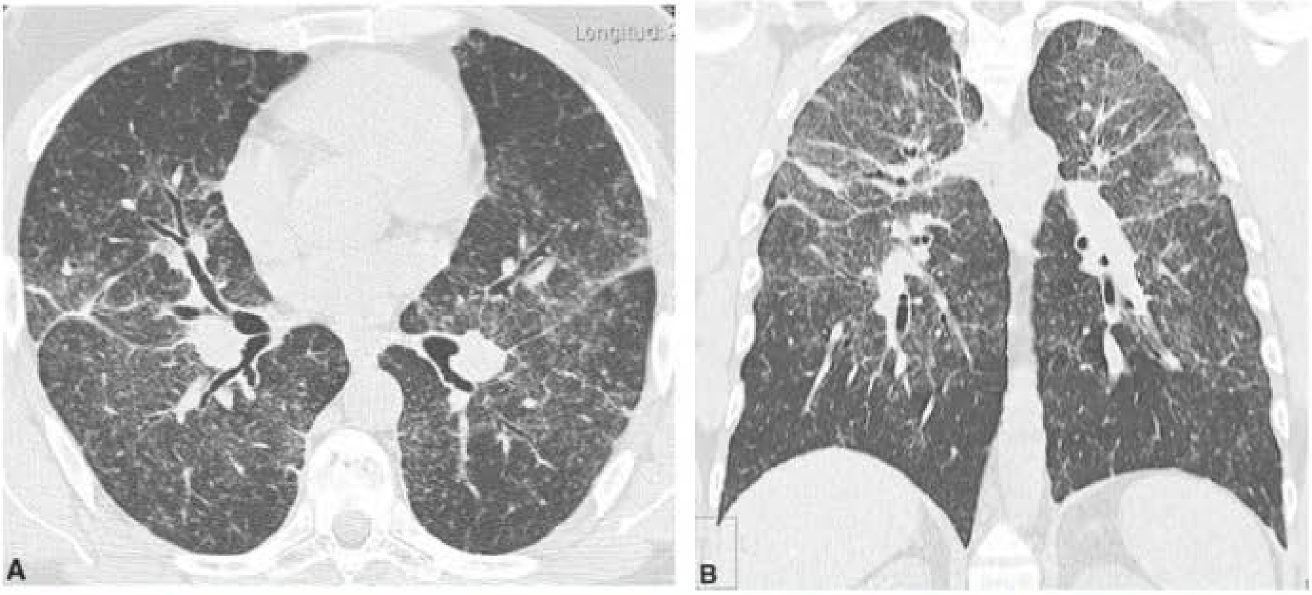


Fig. 43-1-26. A y **B.** Sarcoidosis. Imágenes axial y coronal de una tomografía computarizada multidetector que revelan un patrón intersticial caracterizado por la presencia de micronódulos y opacidades reticulares que predominan en los campos medios y superiores. La tomografía es de gran utilidad para poner en evidencia la típica distribución perilinfática de la sarcoidosis.

Los ***nódulos intersticiales*** son pequeños (1 a 3 mm) y bien definidos, en contraste con los acinares. No es infrecuente que coexistan con imágenes reticulares. La tuberculosis miliar es el ejemplo por excelencia de este patrón (**fig. 43-1-29**). Un patrón miliar puede verse asimismo en la histoplasmosis, la coccidioidomicosis, la silicosis, la beriliosis y en ciertas neoplasias (metástasis de cáncer de tiroides y, con menor frecuencia, de riñón y melanoma). Los nodulillos de la silicosis muestran distribución preferencial en los lóbulos superiores y los segmentos posteriores. La sarcoidosis también presenta micronódulos que, como bien lo muestra la TC, son de contornos irregulares y de distribución peribronquial y subpleural.

Una vez más, la distribución de las anomalías descritas es muy importante para la formulación de una lista de diagnósticos diferenciales. Las imágenes quísticas y nodulares de la histiocitosis de células de Langerhans predominan en los sectores superiores de los pulmones y respetan las bases, mientras que los quistes de la linfangioleiomiomatosis se distribuyen de modo uniforme. Las diversas intersticiopatías y la asbestosis afectan las regiones subpleurales y, en particular, las bases. El patrón geográfico es característico de la neumonitis por irradiación. La TC de alta resolución permite definir la anatomía a nivel del lobulillo pulmonar secundario y de esta manera reconocer el compromiso intersticial en relación con este, favoreciendo una mayor correlación histológica.

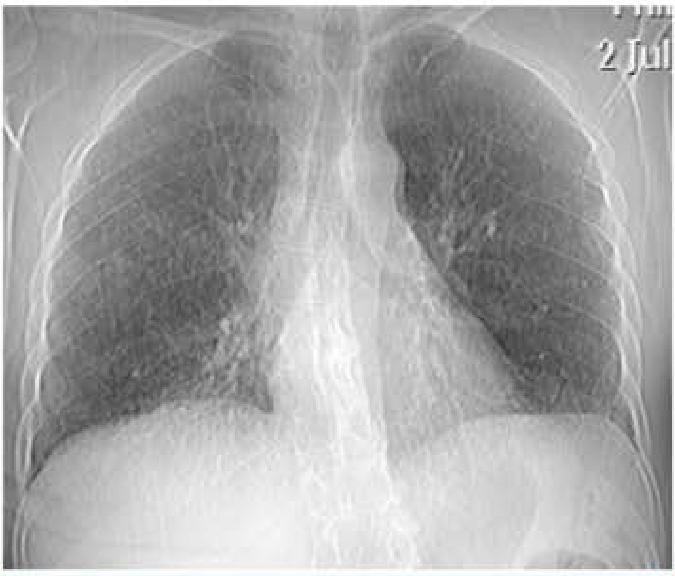


Fig. 43-1-27. Fibrosis pulmonar. Radiografía de tórax de frente que muestra la disminución de los volúmenes pulmonares debida a una intersticiopatía caracterizada por opacidades reticulares que distorsionan la arquitectura, predominante en las regiones basales y periféricas.

Por otra parte, la mayoría de las enfermedades infiltrativas difusas del intersticio disminuyen los volúmenes pulmonares a medida que avanzan. Entre las excepciones se destacan la sarcoidosis, la histiocitosis de células de Langerhans y la linfangioleiomiomatosis (esta última incluso aumenta los volúmenes pulmonares). Los diferentes hallazgos propios de la enfermedad intersticial se evalúan de forma insuperable con la TC de alta resolución. A continuación se describen los patrones que solo se demuestran por la TC de alta resolución y que se agregan a los comentados hasta ahora.

Patrón en vidrio esmerilado: se caracteriza por un incremento de la densidad en forma difusa a través del cual se pueden reconocer las estructuras vasculares. Esto lo diferencia de la consolidación, en la que el aumento de la densidad es más acentuado y borra los vasos. La presencia de un infiltrado en vidrio esmerilado en una TC es un signo inespecífico que puede ser producido por enfermedades intersticiales o alveolares. Por lo general, se vincula a procesos activos potencialmente tratables. Por ejemplo, en una neumonía intersticial hay zonas de fibrosis y otras de vidrio esmerilado; estas últimas expresan una alveolitis subyacente que suele responder al tratamiento con corticosteroides. Algunas causas típicas de este patrón son las neumonías (*Pneumocystis carinii*, citomegalovirus), el edema de pulmón, la hemorragia alveolar y la neumonitis por hipersensibilidad

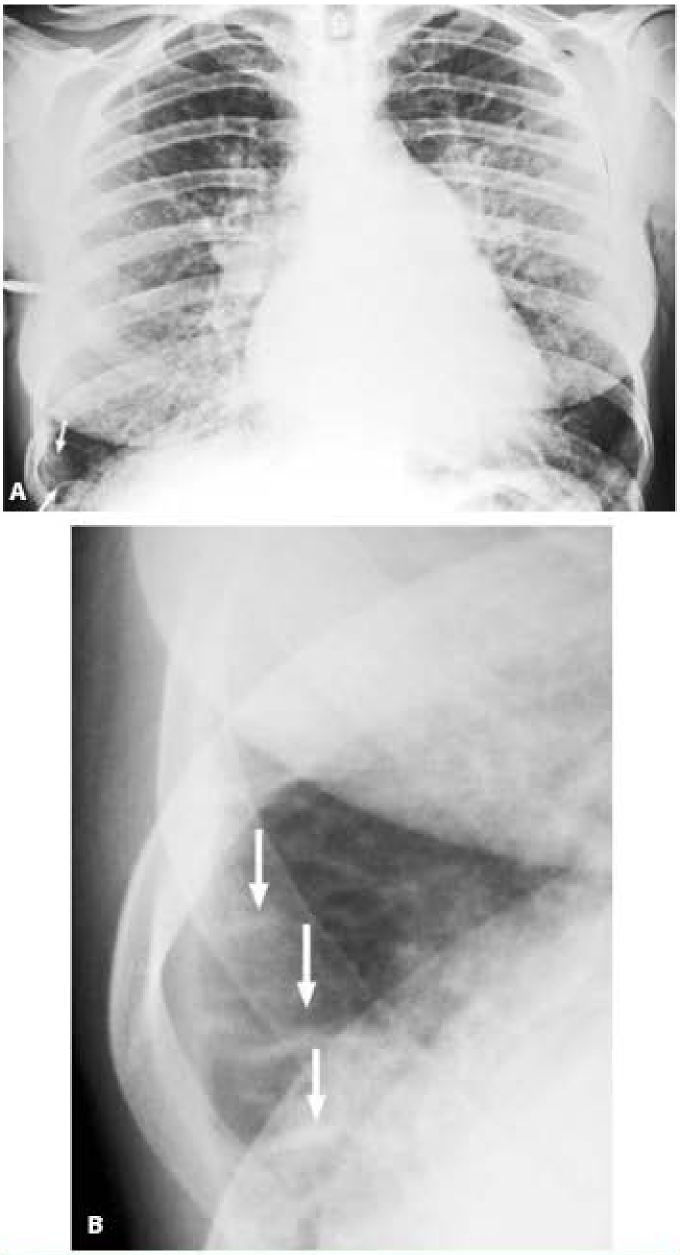


Fig. 43-1-28. A y **B.** Líneas B de Kerley. Radiografía e imagen ampliada que muestran imágenes lineales periféricas y basales perpendiculares a la pleura (flechas) correspondientes a engrosamientos de los tabiques interlobulillares en una paciente con edema intersticial. Nótese el arco medio prominente atribuible a la dilatación del tracto de salida del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar.

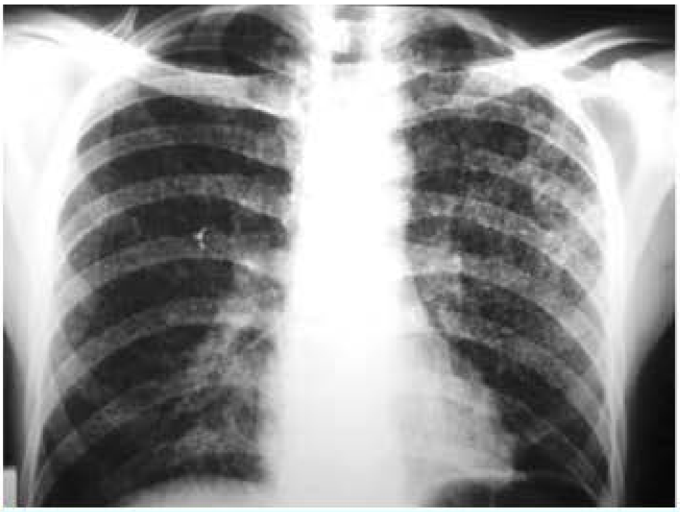


Fig. 43-1-29. Patrón micronodular intersticial. Radiografía de tórax que muestra un sinnúmero de micronódulos bien delimitados de tamaño uniforme y distribución difusa aleatoria, característicos de la tuberculosis miliar.

(**fig. 43-1-30**). Pueden observarse broncogramas aéreos en infiltrados en vidrio esmerilado. Cabe señalar que la TC puede mostrar áreas en vidrio esmerilado, incluso importantes, en pacientes con una radiografía normal. En el caso de la neumonía por SARS-CoV2 se observan distintos patrones radiográficos en los diferentes momentos a los largo del cuso de la enfermedad (COVID-19). Sin embargo, el patrón más común en la TC de tórax es la opacidad en vidrio esmerilado (65% de los pacientes).

Patrón en brote: en el patrón en brote (o en gema) se reconocen nodulillos de distribución centrolobulillar con una contigüidad de tipo arborescente. Es decir, reflejan una ramificación que se corresponde con los bronquíolos, que se hacen visibles porque tienen la pared engrosada, la luz ocupada o el calibre aumentado. En condiciones normales, los bronquíolos no son visibles. Ejemplos de patrón en brote son la infección tuberculosa (que dio origen al nombre) o por micobacterias atípicas, las bronquiolitis de causa diversa, la fibrosis quística y las bronquiectasias.

Patrón en mosaico: se caracteriza por áreas alternantes de mayor y menor densidad; estas últimas expresan zonas de hipoperfusión que suele deberse a vasculitis, enfermedad tromboembólica o enfermedad de la pequeña vía aérea con atrapamiento aéreo (asma, bronquiectasias). Las zonas menos perfundidas son oligohémicas, es decir, además de la menor densidad exhiben vasos menos numerosos y más pequeños.

Patrón en empedrado: originalmente se lo describió como propio de la proteinosis alveolar; luego se lo observó en casos de neumonía lipoidea (**fig. 43-1-31**), carcinoma bronquioloalveolar y distrés respiratorio, entre

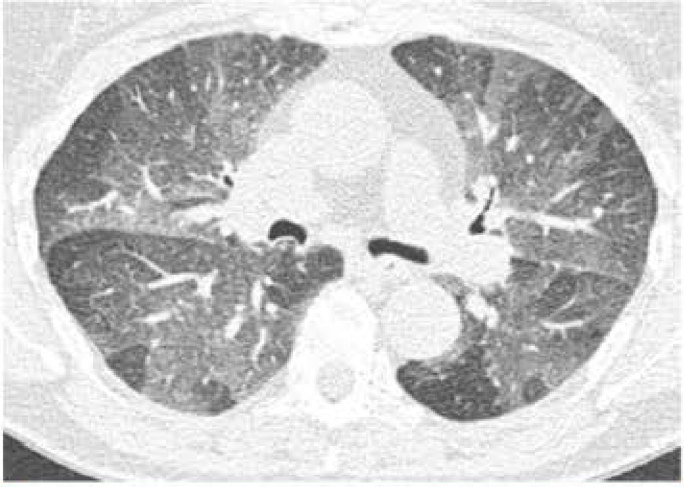


Fig. 43-1-30. Neumonitis por hipersensibilidad. Imagen axial de tomografía computarizada que revela la presencia de opacidades en vidrio esmerilado con distribución en parches como suele observarse en los pacientes con neumonitis por hipersensibilidad en las fases aguda y subaguda. En esta entidad, las imágenes obtenidas en espiración suelen poner en evidencia áreas de atrapamiento aéreo.

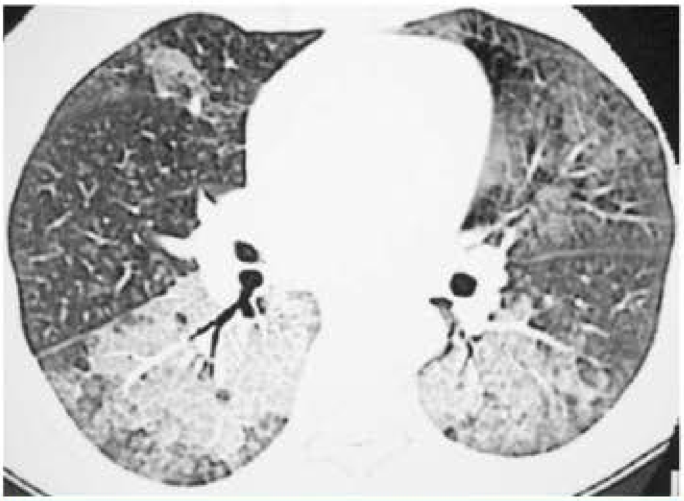


Fig. 43-1-31. Tomografía computarizada de alta resolución de una paciente con esclerodermia que ha ingerido laxantes minerales durante varios años. Se observa un patrón en empedrado por neumonía lipoidea.

otras. Se caracteriza por zonas de vidrio esmerilado en superposición con un retículo por engrosamiento de los tabiques intralobulillares e interlobulillares.

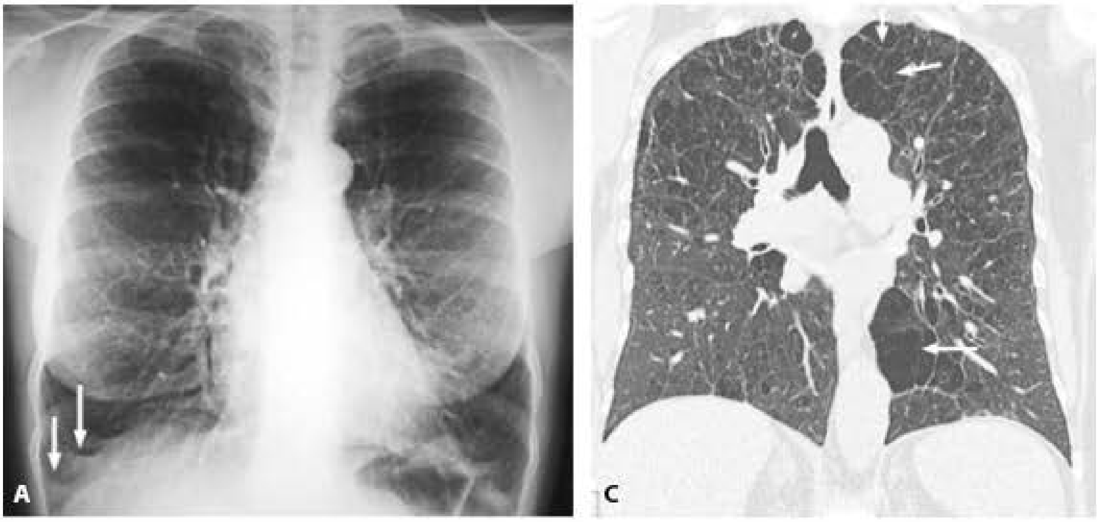
3. Hiperclaridad pulmonar

La hiperclaridad pulmonar implica una menor densidad radiográfica. Sus sinónimos incluyen radiolucidez, radiolucencia o radiotransparencia. También puede ser focal, regional o difusa. Las causas más frecuentes son el atrapamiento aéreo o la destrucción del parénquima (casi siempre por enfisema). Otra causa habitual es el neumotórax. Su reconocimiento en la radiografía es mucho más difícil que el de la opacidad. La TC es claramente superior a la radiografía en este patrón y siempre deben realizarse cortes de alta resolución tanto en inspiración como en espiración.

Entre las principales causas de hiperclaridad difusa y bilateral se encuentran la bronquitis crónica, el enfisema (**fig. 43-1-32A** a **C**) y las bronquiectasias. Las causas focales pueden ser varias, pero se deben recordar, entre otras, el enfisema obstructivo localizado, por ejemplo, por un tumor o un tapón mucoso; las bullas o neumatoceles, y los cambios en la vascularización como en el tromboembolismo pulmonar. El neumotórax también es una causa de hiperclaridad que suele ser unilateral (**fig. 43-1-33A** y **B**).

III. Alteración hiliar (unilateral o bilateral)

Los hilios deben ser relativamente simétricos en tamaño y densidad. En general, se encuentran al mismo



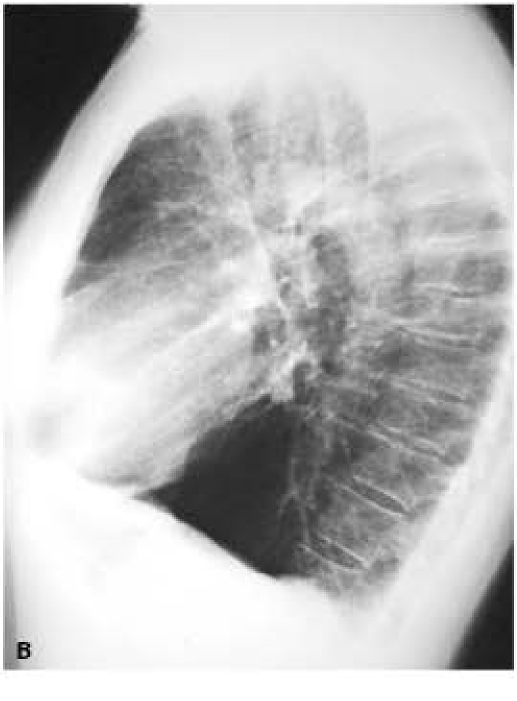


Fig. 43-1-32. Enfisema. **A** y **B**. Radiografías de tórax de frente y de perfil y tomografía computarizada multidetector en el plano coronal que muestran los clásicos signos de enfisema. Este diagnóstico se basa, en la radiografía, en los signos de atrapamiento aéreo como el aumento del diámetro anteroposterior y el aplanamiento del diafragma. Nótense las inserciones de los haces del diafragma en las bases (flechas) que pueden simular un bloqueo de los senos costrofrénicos. **C.** La tomografía computarizada revela hallazgos directos, típicamente bullas (flechas), además de los signos de atrapamiento aéreo.

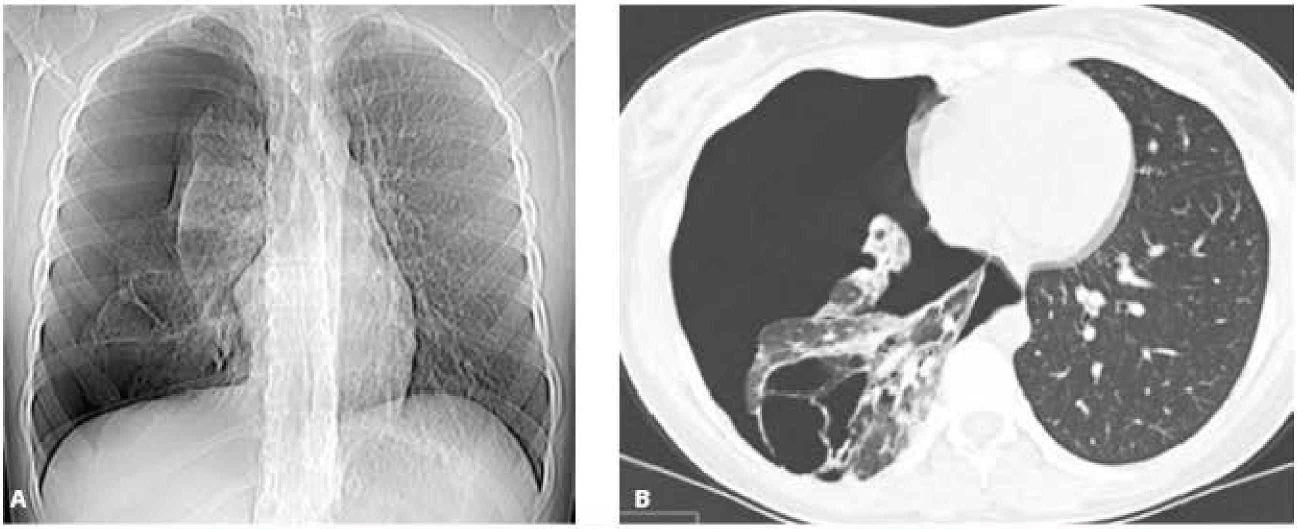


Fig. 43-1-33. A y **B**. Neumotórax. Radiografía y tomografía computarizada que muestran un importante neumotórax derecho manifestado como una colección aérea en el espacio pleural que se asocia con colapso del pulmón subyacente debido al aumento de la presión en la cavidad pleural.

nivel o el hilio derecho está ligeramente descendido con respecto al izquierdo. La imagen hiliar normal se debe sobre todo a la sombra de las arterias pulmonares. En el hilio patológico, todas las estructuras que conforman el hilio pueden estar involucradas, incluidos las estructuras vasculares, los ganglios linfáticos y las ramas bronquiales (**fig. 43-1-34A** y **B**).

El hallazgo en una radiografía de tórax de cualquier alteración de la imagen hiliar (tamaño, densidad o posición) debe hacer sospechar una patología y, en consecuencia, se deberá profundizar su estudio. También es preciso comprobar que la imagen alterada nace en el hilio y no es una superposición de estructuras. Esto se aclara simplemente con la placa de perfil. El método de elección para el estudio de los hilios pulmonares es la TC con contraste intravenoso. La alta calidad de su imagen hace posible diferenciar con claridad las estructuras hiliares y precisar el origen de una patología. Por ejemplo, un hilio agrandado puede deberse a un tumor primario broncogénico, a adenomegalias o a la dilatación de una estructura vascular (la arteria pulmonar en el tromboembolismo de pulmón). En los pacientes en quienes el contraste está contraindicado, la RM puede ser de utilidad.

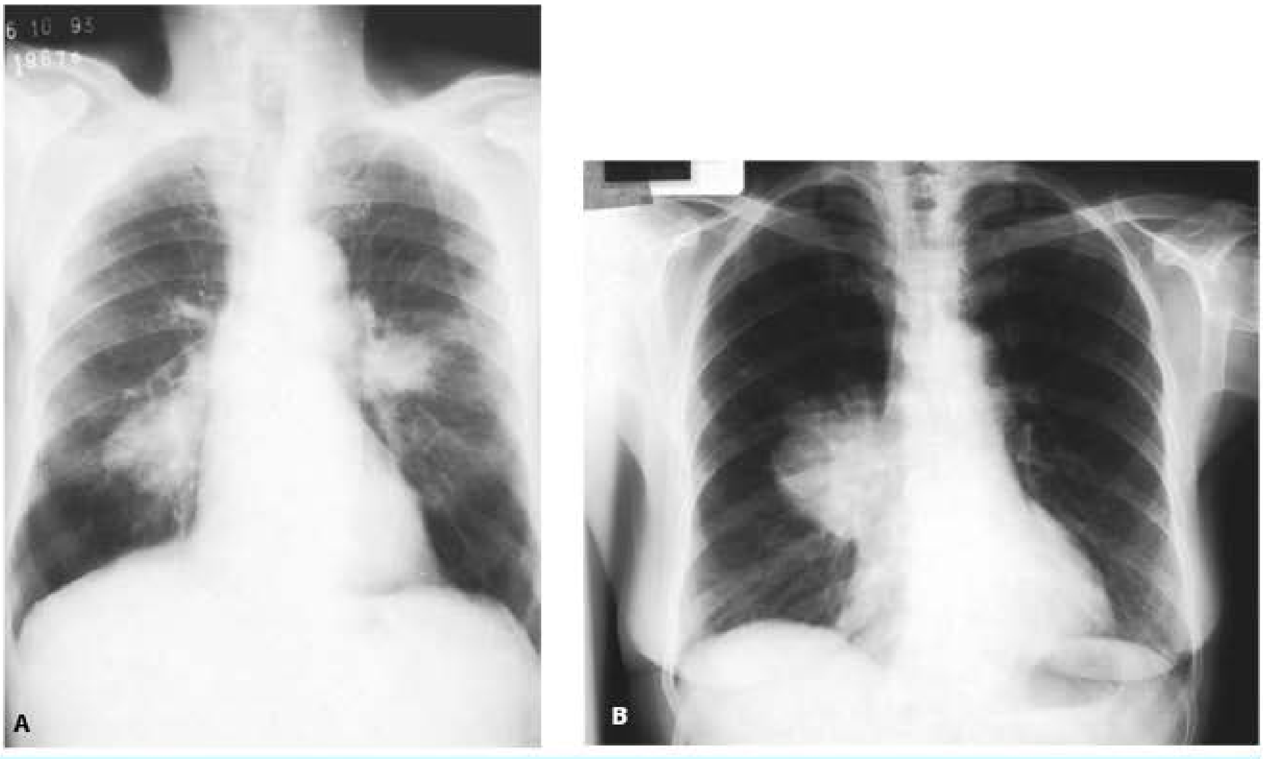


Fig. 43-1-34. A. Radiografía de tórax de frente con aumento del tamaño de ambos hilios por adenopatías en un paciente con un melanoma sin lesión pulmonar evidente. **B.** Radiografía de tórax de frente de una mujer fumadora de 61 años. Se observa una masa pulmonar derecha que involucra el hilio, correspondiente a un cáncer de pulmón.

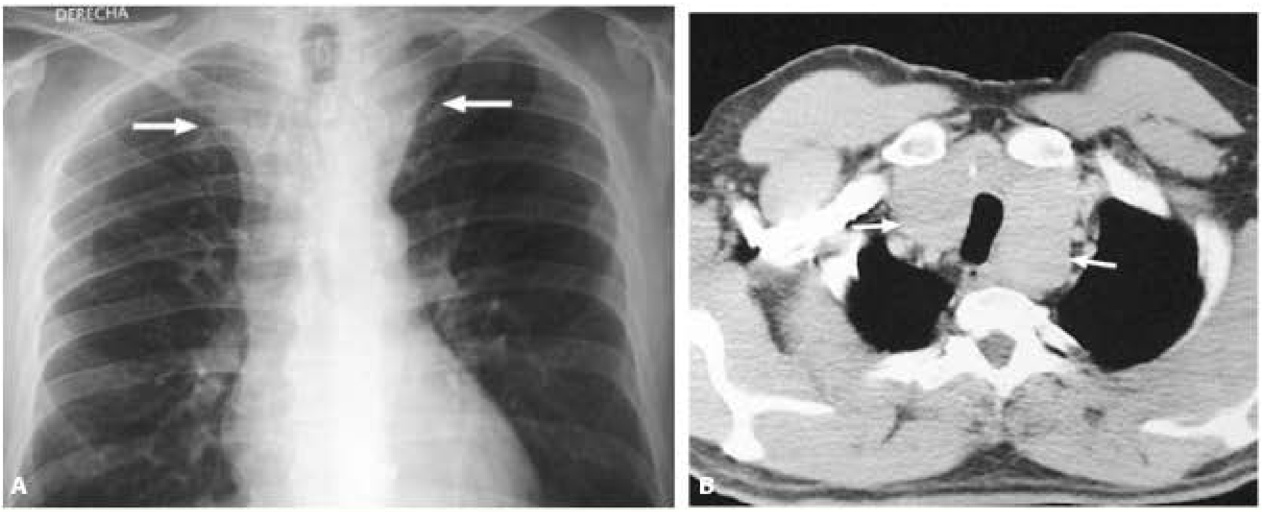


Fig. 43-1-35. Bocio endotorácico. **A.** Radiografía que muestra el ensanchamiento bilateral del mediastino superior (flechas). **B.** La tomografía computarizada confirma que el agrandamiento difuso de la glándula tiroides (flechas) es la causa del hallazgo radiográfico.

IV. Alteración del mediastino

El mediastino es una región anatómica compleja donde se alojan múltiples estructuras tanto vasculares como de la vía aérea y la digestiva. Numerosos autores han establecido diferentes clasificaciones, pero de forma habitual se lo divide en tres sectores: anterior, medio y posterior. La imagen normal del mediastino varía en su configuración en los diferentes pacientes, fundamentalmente sobre la base de su hábito. Cualquier ensanchamiento o deformación debe hacer sospechar alguna alteración de las estructuras del mediastino o bien la presencia de algún tumor. La radiografía de perfil muestra la ubicación anatómica de la alteración, evidente en la radiografía de frente. La TC es notoriamente superior, ya que localiza con precisión la patología en el mediastino, la pleura, la pared o el parénquima pulmonar. Además, define su relación con las estructuras normales del mediastino evaluando su eventual compromiso. Por otra parte, permite una valoración densitométrica de gran utilidad para establecer diagnósticos diferenciales (calcio, grasa, sangre, etc.).

La patología del mediastino puede ser unilateral o bilateral, localizada o difusa, pero su característica general es la convexidad del proceso hacia los campos pulmonares. Su localización en los distintos sectores (anterior, medio o posterior) es clave, ya que posibilita la identificación de las causas probables.

Mediastino anterior: las causas más frecuentes de masas en este sector son los bocios endotorácicos (**fig. 43-1-35**), las adenopatías (en especial el linfoma) (**fig. 43-1-36**) y los tumores del timo. Los bocios endotorácicos suelen tener características que sugieren el diagnóstico, por ejemplo, alta densidad en la TC (homogénea o heterogénea), presencia de calcificaciones y extensión cefálica en contigüidad con el resto del tejido tiroideo. No es infrecuente que un bocio se extienda hacia el mediastino medio o el anterior. Un hallazgo común frecuente es la desviación de la tráquea y, a veces, la compresión de su

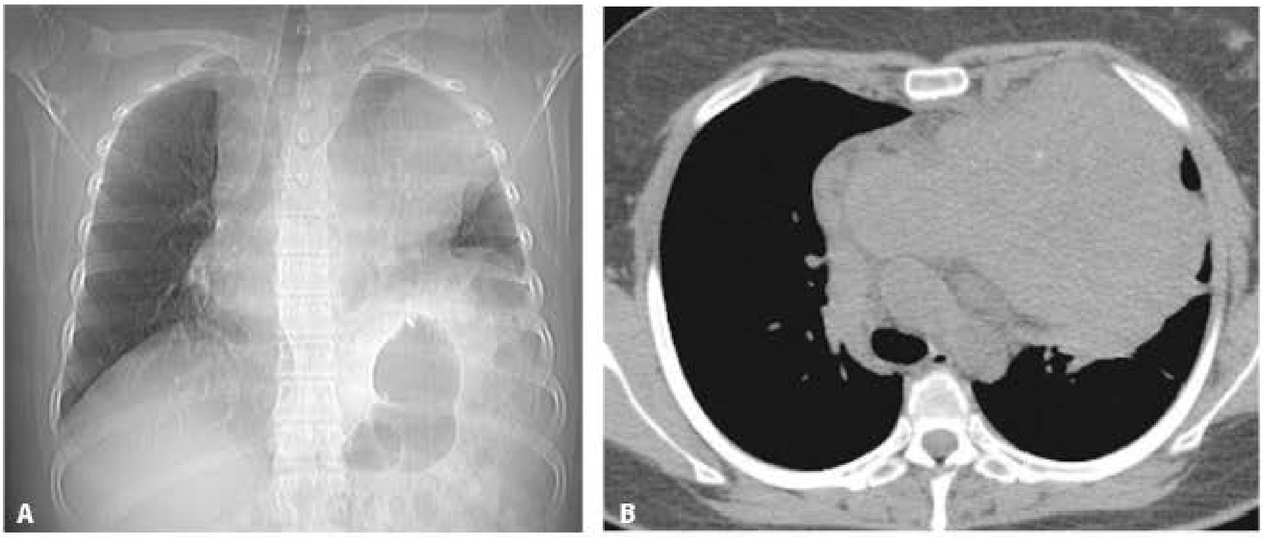


Fig. 43-1-36. A y **B.** Linfoma de Hodgkin. Radiografía y tomografía computarizada que revelan la presencia de una masa en el mediastino anterior, correspondiente a un conglomerado adenopático en un paciente con enfermedad de Hodgkin. Nótese el ascenso de hemidiafragma en A, que refleja el compromiso del nervio frénico por la masa mediastínica.

luz. Los tumores del timo suelen afectar a personas de mayor edad, son anteriores y casi siempre excéntricos. Pueden estar calcificados (25%) y los agresivos invaden estructuras cardiovasculares y se asocian con implantes pleurales. Los conglomerados adenopáticos pueden ser homogéneos o heterogéneos. Pueden mostrar zonas hipodensas (por necrosis) y asociarse o no con adenopatías en el mediastino medio o el posterior.

Mediastino medio: la causa más frecuente de formaciones son las adenopatías (cáncer de pulmón o linfoma). También pueden encontrarse quistes y abscesos secundarios a perforación visceral, cirugía o instrumentación. Estos pueden presentar burbujas de aire o niveles hidroaéreos, o ser puramente líquidos.

Mediastino posterior: en este sector se observan los tumores neurogénicos, las adenopatías, los procesos inflamatorios (que suelen ser secundarios a osteomielitis vertebral), el cáncer de pulmón invasor y las metástasis vertebrales. La mayoría de las veces, la presencia de un proceso patológico en el mediastino posterior produce un abombamiento característico con una convexidad del ángulo costovertebral. En el caso de los tumores neurogénicos, se puede ver la contigüidad de la lesión dentro del conducto vertebral (sobre todo en la RM).

Los aneurismas (generalmente de la aorta) suelen ser una causa habitual de ensanchamiento del mediastino y tener localización anterior, media o posterior (**fig. 43-1-37**). La típica imagen curvilínea, en general con calcificación lineal, habilita a sospechar el diagnóstico. La TC con contraste intravenoso o la RM son los métodos ideales para la confirmación diagnóstica.

V. Alteración pleural

Las principales alteraciones pleurales son el derrame pleural, los engrosamientos pleurales y el neumotórax.

El ***derrame pleural***, o sea la acumulación de líquido en la cavidad pleural, puede verse en la placa de tórax cuando supera cierto volumen. Al inicio tiende a acumularse en el espacio subpulmonar y no se visualiza en las placas convencionales, por lo que hay que recurrir a la placa en decúbito lateral con rayo horizontal, hoy casi reemplazada por la ecografía. A medida que el derrame progresa se acumula en el seno posterior (100 a 150 mL) y luego en el lateral (200 a 250 mL) (**fig. 43-1-38**). La TC pone en evidencia derrames de pequeño volumen, muchas veces frente a una radiografía normal. El líquido pleural puede estar libre en la cavidad pleural o encontrarse tabicado o loculado. La TC también puede orientar sobre su composición; una hipodensidad manifiesta implica un alto contenido lipídico, hallazgo sugestivo de quilotórax; una alta densidad suele deberse a un elevado contenido proteico, como en el hemotórax.

Los ***engrosamientos pleurales*** son hallazgos frecuentes e inespecíficos. Muchas veces se asocian con cambios fibrosos de antiguos procesos inflamatorios o residuales, por ejemplo, un hemotórax. También se deben tener en cuenta los engrosamientos pleurales calcificados, algunos en forma de casquete o modelando el pulmón, como en el fibrotórax secuelar. Las placas pleurales calcificadas en general se relacionan con la inhalación de asbesto. Algunos engrosamientos pueden progresar o asociarse con nódulos pleurales; en esos casos se los debe diferenciar de los tumores pleurales primitivos, como el mesotelioma (**fig. 43-1-39**), o de las metástasis. El casquete pleural apical tuberculoso debe ser diferenciado del tumor de Pancoast, que casi siempre se debe a un cáncer de pulmón que se extiende hacia el vértice, el hueco axilar y la región subclavia.

El ***neumotórax***, caracterizado por la presencia de aire en la cavidad pleural, produce la separación de las hojas pleurales. Su detección dependerá de la cantidad de aire en la cavidad y la radiografía en espiración la facilita (véase **fig. 43-1-33**). Cuando hay aire y líquido en

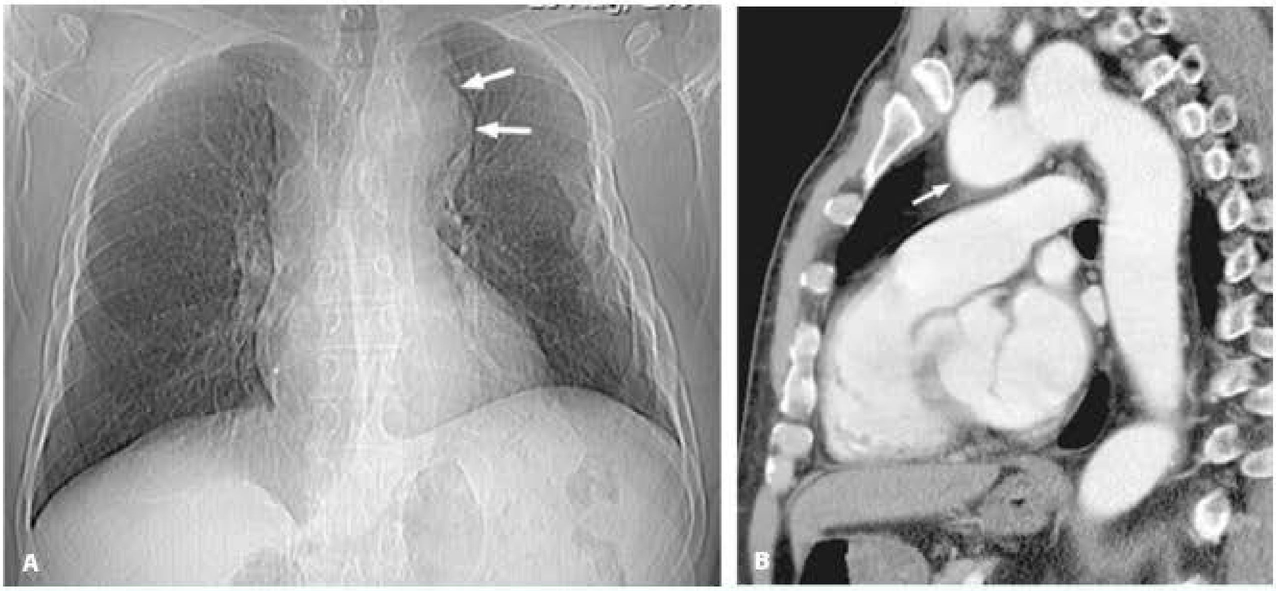


Fig. 43-1-37. Aneurisma de la aorta torácica. **A.** Radiografía que muestra un ensanchamiento curvo del contorno del mediastino superior del lado izquierdo (flechas). La imagen es sugerente de una dilatación aórtica, que es confirmada por la tomografía computarizada con contraste intravenoso (**B**) que claramente ilustra la elongación y dilatación de la aorta con predominio del cayado (flechas).

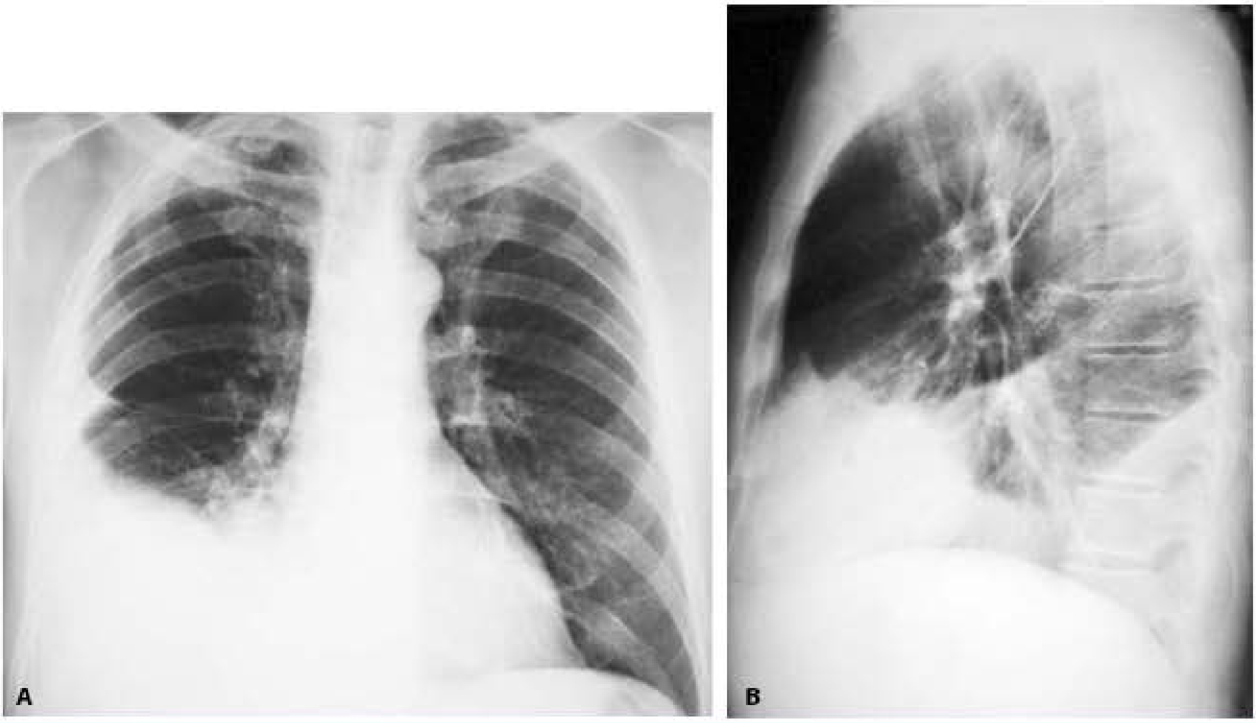


Fig. 43-1-38. A y **B.** Derrame pleural. Radiografías de tórax de frente y de perfil que muestran una opacidad de concavidad superior en el sector inferior del hemitórax derecho con desplegamiento pleural y bloqueo de los senos costrofrénicos lateral y posterior del lado derecho, compatible con un derrame pleural.

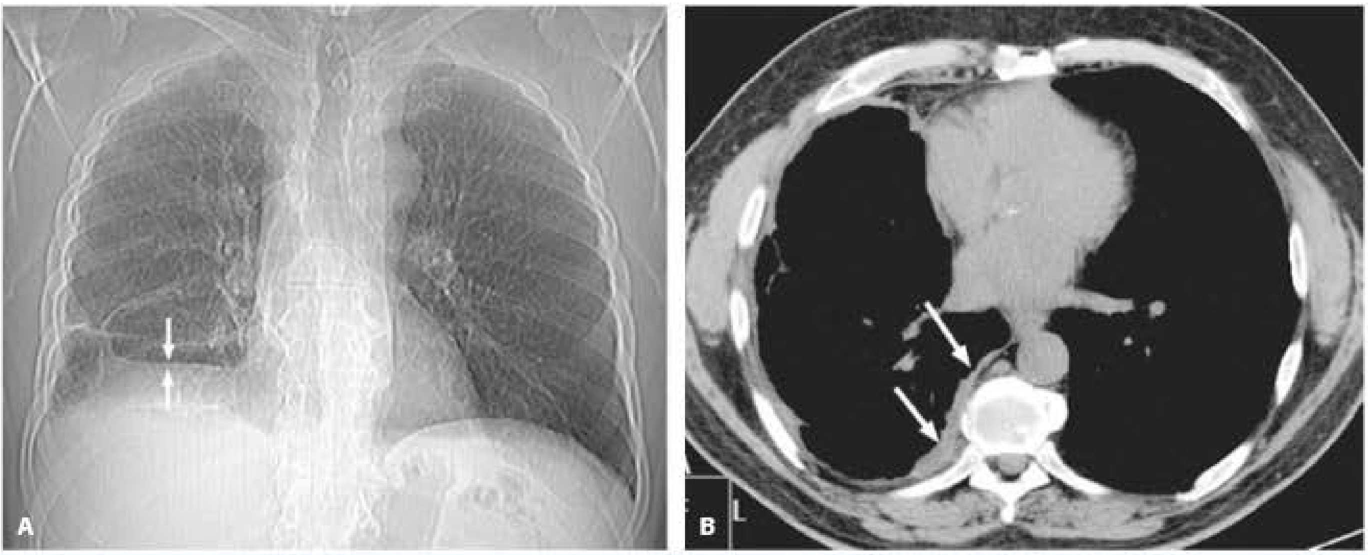


Fig. 43-1-39. A y **B.** Mesotelioma. Radiografía y tomografía computarizada que muestran un engrosamiento irregular de la pleura en el sector posterior e inferior del hemitórax derecho (flechas) que, a diferencia de un derrame, tiene densidad de partes blandas y es irregular.

la cavidad, se produce un nivel hidroaéreo horizontal y se denomina hidroneumotórax. En los neumotórax espontáneos, una vez resuelto el cuadro, es importante realizar una tomografía con cortes de alta resolución para investigar la etiología (bullas diminutas, ampollas, enfisema, etc.).

Véase **Bibliografía** cap. 43-1 *Radiografía de tórax.*

Véase **Autoevaluación** cap. 43-1 *Radiografía de tórax.*

43-2

Gases en sangre arterial

Analía Loterzo

INTRODUCCIÓN

El análisis de los gases en sangre permite la evaluación del **balance ácido-base del organismo** mediante la determinación del pH, la bicarbonatemia y el exceso de base, y de los parámetros de **intercambio gaseoso**, a través de la presión arterial de oxígeno (PaO_2) y la presión arterial de dióxido de carbono ($PaCO_2$).

En este apartado se describirá la utilidad de los gases en sangre con referencia a este último aspecto. La evaluación del balance ácido-base se realiza en el **capítulo 54-9** *Trastornos del metabolismo de los hidrogeniones*.

Este estudio es útil para el **diagnóstico** de ciertas enfermedades como la insuficiencia respiratoria (hipoxemia menor de 60 mm Hg, respirando aire ambiente, a nivel del mar) o el distrés respiratorio del adulto (hipoxemia refractaria al aumento de la fracción inspirada de oxígeno, con infiltrados pulmonares y presión de enclavamiento pulmonar normal). También permite el **seguimiento** de los pacientes con alteraciones del intercambio gaseoso, como una neumonía grave con hipoxemia o el paro respiratorio por sobredosis de psicofármacos tratado con asistencia ventilatoria mecánica.

Para que los datos sean fiables, los aparatos utilizados deben estar calibrados con muestras con concentraciones conocidas de hidrogeniones y, además, la muestra debe tomarse y ser transportada con ciertos recaudos para evitar errores que alteren los valores.

OBTENCIÓN DE LA MUESTRA

La sangre se obtiene por **punción aspirativa de un vaso arterial**; por lo tanto, debe ser realizada por un médico. Los tres sitios de extracción son las arterias radial, braquial y femoral.

Se prefiere la arteria **radial** porque es de fácil compresión luego de la punción debido a su ubicación sobre un plano óseo, lo que evita la formación de hematomas. Como existe riesgo de trombosis radial, primero se debe comprobar que la mano tiene una circulación colateral cubital adecuada. Una forma simple es ocluir ambas arterias, radial y cubital (ulnar), hasta que la mano empalidezca. Si al descomprimir la arteria cubital la mano se enrojece rápidamente, la circulación colateral es normal (véase **video** *Prueba de Allen*).

Si se elige la arteria radial, se necesita una ligera hiperextensión y estabilidad de la muñeca para fijar los vasos y se ubica el antebrazo sobre una superficie rígida. Se debe recordar que el nervio radial se encuentra lateralmente a la arteria radial, por consiguiente, no se debe punzar en sentido lateral. En caso de que sea la arteria braquial, una leve hiperextensión del codo y pronación de la muñeca estabiliza la arteria; en este caso no hay que punzar medialmente, ya que esa es la ubicación más frecuente del nervio braquial. La arteria femoral se palpa bien debajo del pliegue inguinal, con el paciente en decúbito dorsal. El nervio femoral cursa lateral y la vena femoral, medial a la arteria.

Se le explica al paciente el procedimiento y las molestias que puede sentir, mientras se prepara el material, que debe manejarse de manera estéril con guantes. El dolor de la punción puede aminorarse utilizando una aguja fina y, eventualmente, anestesia local, que en general no se usa. La jeringa se debe heparinizar antes para impedir la formación de coágulos, para lo cual se carga heparina, se la extiende por toda la longitud de la jeringa aspirando y luego se la vacía, dejando solo un residuo en el espacio muerto de la jeringa. La contaminación de la muestra con heparina depende del tamaño de la jeringa. Un volumen de heparina importante **puede disminuir la presión arterial de CO_2 y el bicarbonato un 25%**. Para reducir este efecto, la jeringa debe llenarse con sangre en más de 50% de su volumen.

TÉCNICA

Se palpa el pulso; cuando se lo localiza, el médico fija la arteria radial entre sus dedos, inserta la aguja en dirección tangencial a la piel, la profundiza lentamente, dirigiéndola hacia la estructura pulsátil, hasta que la sangre llene el cono de la jeringa por su propia presión, sin necesidad de aspirar; tanto es así, que si fuera una jeringa de vidrio, levantaría el émbolo. Al punzar la arteria, la observación de que la sangre pulsa en el cono de la jeringa es un signo útil para reconocer que es sangre arterial. Con las jeringas de plástico se aspira con lentitud mientras se mantiene una presión levemente negativa, para no retirar la aguja de la arteria y para que no se produzcan burbujas. Una vez que se saca la aguja, se comprime el sitio de la punción durante 5 minutos para evitar hematomas; a veces el sangrado puede ser subcutáneo y producirse un nódulo de aparición súbita; en ese caso, hay que volver a comprimir por unos minutos más.

Si es necesario tomar varias muestras de sangre, conviene colocar un catéter arterial, que se conecta a un goteo continuo de heparina. Como la presión de infusión debe ser mayor que la arterial, la bolsa del suero debe ser presurizada. La obtención de la muestra por catéter elimina el problema de la hiperventilación inducida por el dolor y la ansiedad de la punción, que puede producir alcalosis respiratoria.

Después de la extracción, se elimina todo el aire que pudiera haber quedado en la jeringa colocándola hacia arriba para que asciendan las burbujas de aire. Estas deben ser eliminadas rápidamente, sin agitar la jeringa porque esto aumenta la superficie de difusión, variando el valor de presión de O_2 de la muestra hacia el valor de la presión de O_2 del aire ambiente, que es de 150 mm Hg. Inmediatamente se sella la jeringa, de preferencia pinchando la aguja en un tapón de goma, para mantener la muestra en condiciones anaerobias; no es recomendable usar el capuchón de la aguja. La contaminación de la muestra con aire o líquido puede causar errores. Si la sangre se obtiene de un catéter central, una aspiración muy fuerte puede cambiar el hematocrito por la aspiración del líquido de infusión y, además, aumenta la probabilidad de aspiración de aire.

TRANSPORTE

Como el metabolismo celular puede cambiar la tensión de los gases, la muestra debe analizarse de inmediato; si no es así, hay que almacenarla con hielo. Además, si bien los gases se difunden con lentitud a través de la pared de plástico de la jeringa, este efecto es clínicamente significativo después de los 15 minutos. En los pacientes con leucocitosis extrema, como en la leucemia, se acelera la caída de la presión arterial de oxígeno por el aumento del metabolismo celular, más que por la difusión a través de la jeringa. Si el transporte y el análisis no pueden realizarse en ese tiempo, es necesario enfriar la muestra para reducir los efectos metabólicos.

INSTRUMENTOS DE MEDICIÓN

Se cuenta con diversos equipos para medir los gases en la sangre; la mayoría son automatizados y requieren poco volumen de sangre. Los controles de calidad son esenciales para que los resultados sean fiables y se calibran usando soluciones de control. Se debe inspeccionar la sangre para ver si hay coágulos o burbujas, luego se rota la jeringa vigorosamente antes de insertarla en el analizador. El equipo consta de electrodos que miden directamente el pH, la presión arterial de dióxido de carbono ($PaCO_2$) y la presión arterial de oxígeno (PaO_2).

La medición del **pH** se basa en la producción de una diferencia de potencial eléctrico predecible, a través de una membrana de vidrio ubicada entre soluciones de diferente pH. El electrodo de pH consiste en un tubo capilar de vidrio permeable a los hidrogeniones, que separa una muestra desconocida de un *buffer* con concentración de hidrogeniones conocida, en contacto con un electrodo de cloruro de plata.

El electrodo de **PCO_2** tiene una membrana permeable al CO_2, pero impermeable a los hidrogeniones (teflón). El CO_2 se difunde pasivamente de la sangre a través de la membrana permeable a una solución electrolítica, cambiando la concentración de H^+ de la solución. El resultado de la señal de pH del electrodo es lineal al logaritmo de la PCO_2 en la sangre.

El electrodo de **PO_2** usa el principio de la polarografía: la corriente producida por un cátodo en una solución es directamente proporcional a la cantidad de moléculas de O_2 en el electrodo. El electrodo de O_2 usa un cátodo de platino, un ánodo de cloruro de plata, una solución de cloruro de potasio y la punta del electrodo está separada de la sangre por una membrana.

Sobre la base de estos tres valores medidos, se calculan otros. Del pH y de la PaO_2 deriva la saturación de oxígeno mediante un cálculo basado en la curva de disociación de la oxihemoglobina. Del pH y de la $PaCO_2$, con la ecuación de Henderson y Hasselbalch, se obtiene la concentración plasmática de bicarbonato. Con el nomograma de Siggaard-Andersen se calcula el bicarbonato estándar y el exceso de base.

Los valores están equilibrados para 37 grados, de manera que si el paciente tiene distintos valores de temperatura, los datos deberán corregirse cambiando la calibración del analizador o utilizando nomogramas.

EVALUACIÓN DE LA OXIGENACIÓN

La respiración tiene por objetivo la generación de energía en forma de ATP por fosforilación oxidativa a nivel mitocondrial. La presión parcial de O_2 necesaria para realizar esta función dentro de la mitocondria es de tan solo 1 mm Hg; por lo tanto, existe un amplio margen para asegurar la respiración celular.

La **insuficiencia respiratoria** es la incapacidad de mantener el transporte de O_2 a los tejidos o la incapacidad de eliminar CO_2 desde estos. Se acepta que existe insuficiencia respiratoria cuando el sistema respiratorio no puede satisfacer las necesidades metabólicas del organismo y esto sucede cuando la **PaO_2 es menor de 60 mm Hg**. El nivel de PaO_2 usado para diagnosticarla es algo arbitrario porque la PaO_2 depende de la edad (disminuye 0,22 mm Hg por año entre los 40 y los 70 años) y del estado previo de los gases en sangre. El significado de una PaO_2 de 50 mm Hg es diferente en un joven previamente sano que en un paciente con EPOC que sufre hipoxemia crónica (véase **cap. 42-5** *Insuficiencia respiratoria*).

La eficacia del intercambio gaseoso se evalúa con la medición de los **gases en sangre arterial**, un procedimiento sencillo, pero relativamente insensible, ya que es influido por varios factores: la fracción inspirada de oxígeno, los cambios de la ventilación total y factores extrapulmonares como la presión venosa mixta de oxígeno.

Otro parámetro utilizado es el **gradiente o diferencia alveoloarterial de oxígeno**, para el que se necesita saber la presión alveolar de O_2 (PAO_2) que, como no se mide directamente, se calcula con la ecuación del gas o aire alveolar basada en la ley de Dalton. Esta ley enuncia que la presión total de una mezcla de gases es igual a la suma de las presiones parciales de cada uno de los gases que la componen.

El aire que respiramos está compuesto por nitrógeno, vapor de agua y oxígeno. La presión total que ejerce es la presión barométrica (PrB) o atmosférica, que será igual a la suma de las presiones parciales de todos los gases que lo componen: presión de nitrógeno (PrN_2), presión de vapor de agua (PrH_2O) y presión de oxígeno (PrO_2).

$$\mathbf{PrB = PrN_2 + PrH_2O + PrO_2}$$

A nivel alveolar la presión alveolar (PA) total es igual a la atmosférica (760 mm Hg); el aire alveolar se compone de:

1. Nitrógeno; como no tiene intercambio gaseoso alveolocapilar, su presión alveolar (PAN_2) tiene un valor igual a la del aire ambiente (563 mm Hg).
2. Vapor de agua, su presión (PAH_2O) depende de la temperatura; a temperatura corporal de 37 °C es de 47 mm Hg.
3. CO_2, que se agrega al aire alveolar eliminado desde la sangre venosa. Como el gradiente alveoloarterial de CO_2 es mínimo (4-5 mm Hg), se asume que la presión alveolar de CO_2 ($PACO_2$) es igual a la presión arterial de CO_2 ($PaCO_2$).
4. O_2, la presión alveolar de oxígeno (PAO_2) es menor que la atmosférica porque el O_2 es extraído constantemente por la sangre capilar.

Presión alveolar total = $PrN_2 + PrH_2O + PACO_2 + PAO_2$

Conociendo la fracción inspirada de oxígeno (FiO_2), la presión barométrica y la presión arterial de CO_2, se puede calcular la presión alveolar de oxígeno (PAO_2) con la **ecuación del gas alveolar:**

$$\mathbf{PAO_2 = (PrBar - PrH_2O) \times FiO_2 - (PaCO_2/R)}$$

$$(760 - 47) \times 21 - (40/0{,}8)$$

$$100 = \quad 150 \quad - \quad 50$$

Donde:

R es el cociente respiratorio, que se determina por la tasa metabólica y se calcula por la relación entre la producción de CO_2 (VCO_2) y el consumo de O_2 (VO_2). Normalmente, se consume más oxígeno que el CO_2 producido, lo que da una relación menor que la unidad:

$$R = \frac{VCO_2}{VO_2} = \frac{200\ \text{mL/min}}{250\ \text{mL/min}} = 0{,}8$$

La relación entre la presión alveolar de oxígeno y la de dióxido de carbono es inversamente proporcional; cada vez que cae la PAO_2, sube la $PACO_2$ de manera que la suma de ambas se mantenga constante.

El gradiente alveoloarterial de oxígeno (PO_2 A-a) es un índice sensible de anormalidad del intercambio gaseoso porque depende menos de los cambios de la ventilación que el oxígeno medido en la sangre arterial, pero varía con la edad y con la fracción inspirada de oxígeno (FiO_2). Su valor normal es de aproximadamente 10 mm Hg, aumenta hasta 30 mm Hg a los 70 años y con una FiO_2 de 100% se eleva a 100 mm Hg. El gradiente que existe normalmente se debe a unidades con baja V/Q y al *shunt* fisiológico.

Un parámetro más independiente del porcentaje de O_2 del aire inspirado es la **relación presión arterial de O_2 y fracción inspirada de O_2 (PaO_2/FiO_2)**, que se utiliza para seguir la evolución de los pacientes con hipoxemia. Su valor normal es de alrededor de 400. Si un paciente necesita mayor FiO_2 para mantener su PaO_2 constante, tendrá progresivamente valores de PaO_2/FiO_2 menores, lo que indica un empeoramiento de su enfermedad.

MECANISMOS DE HIPOXEMIA

Los principales mecanismos son la hipoventilación alveolar, las alteraciones de la relación ventilación-perfusión (V/Q) y el *shunt*; en menor medida contribuyen las alteraciones de la difusión y la caída de la presión de oxígeno de la sangre venosa mixta e inspiratoria (véase también **cap. 42-5** *Insuficiencia respiratoria*).

Hipoventilación alveolar

Se define como la ventilación insuficiente para mantener la presión arterial de CO_2 en niveles normales. Para analizar la adecuación de la ventilación a la eliminación de CO_2, la ventilación total (cuya nomenclatura es VE porque se mide el gas espirado) se puede dividir en ventilación alveolar (VA), que es la ventilación que contribuye a la eliminación del CO_2, y ventilación del espacio muerto (VD), que no contribuye esa eliminación.

$$VE = VA + VD$$

El organismo produce constantemente ácido que debe eliminarse a igual velocidad, de manera que en estado de equilibrio la cantidad de CO_2 espirado deberá ser igual a la producción de CO_2. La cantidad de CO_2 espirado depende de la VA y de la concentración fraccional del CO_2 en el gas alveolar ($FACO_2$).

$$\text{Entonces: } VCO_2 = VA \times FACO_2$$

Como la concentración fraccional de un gas depende de la presión parcial que ejerce ese gas y como la presión alveolar de CO_2 es casi igual a la arterial, la ecuación se puede reformular así:

$$VA = \frac{VCO_2}{PaCO_2}$$

Esta relación grafica que cada vez que disminuya la ventilación alveolar aumentará la presión arterial de dióxido de carbono. El aumento de la PaCO$_2$ provoca una caída secundaria de la PaO$_2$, según la ecuación del gas alveolar. Por lo tanto, la hipoxemia por hipoventilación alveolar no se debe a la ineficacia del intercambio gaseoso, sino a una bomba ventilatoria inadecuada. Tiene un gradiente alveoloarterial normal y se corrige rápidamente al aumentar la FiO$_2$ (**caso clínico 43-2-1**).

Alteración de la relación V/Q

Es la causa más frecuente de hipoxemia. El pulmón está formado por aproximadamente 300 millones de unidades de intercambio gaseoso; la distribución proporcional de la ventilación con respecto a la perfusión optimiza la oxigenación y la eliminación de CO$_2$: esta relación se llama **concordancia o *match* ventilación-perfusión (V/Q)**. En reposo, la ventilación es de 4 litros por minuto y la perfusión, de 5 litros por minuto, o sea que normalmente en el pulmón hay menos ventilación que perfusión sanguínea, lo que da una relación promedio de 0,8. Esta desigualdad V/Q normal ocurre por la gravedad, la posición corporal, los volúmenes pulmonares y la edad. Un joven sano tiene unidades V/Q con relaciones entre 0,6 y 3; la mayoría, alrededor de la unidad.

Las alteraciones V/Q abarcan un espectro que va desde una relación V/Q 0, es decir, unidades perfundidas pero no ventiladas (efecto *shunt*), hasta una V/Q infinita, es decir, unidades ventiladas pero no perfundidas (efecto espacio muerto). Las unidades con **V/Q baja son las que causan hipoxemia**, porque si la unidad no tiene ventilación pero sigue perfundida, la concentración de O$_2$ y CO$_2$ alveolar será la de la sangre venosa mixta. Algunos ejemplos de enfermedades con unidades con baja V/Q son la fibrosis pulmonar, el enfisema o el asma, en las que hay alteraciones de las estructuras bronquiales o broncoconstricción, y el embolismo pulmonar, que desvía sangre desde la zona embolizada hacia zonas no obstruidas y provoca una hiperperfusión relativa con respecto a la ventilación (**caso clínico 43-2-2**).

CASO CLÍNICO 43-2-1

Enrico tiene 50 años y se halla en el posoperatorio inmediato de una cirugía abdominal (que fue exitosa) todavía bajo los efectos de la anestesia, intubado y respirando espontáneamente. Se realiza un estudio de gases de control que informa:

- pH 7,25.
- PaO$_2$ 46 mm Hg.
- PaCO$_2$ 64 mm Hg.
- D(A-a)O$_2$ 14 mm Hg.

¿Qué trastorno ácido-base presenta?
¿Cuál es el mecanismo de la hipoxemia?

Comentario

El paciente tiene una acidosis respiratoria aguda no compensada, ya que el pH es bajo y la PaCO$_2$, alta. Presenta hipoxemia por hipoventilación porque tiene una diferencia alveoloarterial de oxígeno normal. La hipoventilación se debe a la depresión del centro respiratorio por la anestesia y, por lo tanto, debe reconectarse a la respiración mecánica hasta que pasen sus efectos.

CASO CLÍNICO 43-2-2

Jaco, de 40 años, asmático, consulta en la guardia por padecer una disnea progresiva de varios días de evolución. En el examen físico presenta cianosis y la auscultación del tórax evidencia hipoventilación generalizada y escasas sibilancias. Se solicita la determinación de gases en sangre, que informa:

- pH 7,35.
- PaO$_2$ 56 mm Hg.
- PaCO$_2$ 42 mm Hg.
- D(A-a)O$_2$ 32 mm Hg.

¿Qué alteración presenta y cuál es el mecanismo fisiopatológico?
¿Qué gravedad tiene este cuadro?

Comentario

El paciente tiene hipoxemia por una alteración en la relación ventilación-perfusión porque la diferencia alveoloarterial de oxígeno es alta y la presión arterial de dióxido de carbono es normal. Se trata de una crisis de asma grave porque, en las crisis leves, la hiperventilación de zonas con alto V/Q logra disminuir la PaCO$_2$. Si empeora la obstrucción y aparece la fatiga muscular, la PaCO$_2$ comienza a aumentar; primero se "seudonormaliza" y solo después aparece la hipercapnia. Por lo tanto, **la PaCO$_2$ normal en una crisis de asma debe considerarse un signo de alerta** y, clínicamente en este caso, el agravamiento se relacionó con el hallazgo auscultatorio de la disminución del murmullo vesicular y de las sibilancias.

En cambio, las unidades con **alta V/Q no producen hipoxemia** *per se*, sino que gastan ventilación porque ventilan unidades no perfundidas. Si hay hipoperfusión de una unidad, pero esta sigue ventilada, la concentración de O$_2$ y CO$_2$ alveolar, y por lo tanto la de la sangre de fin de capilar, será la del gas inspirado. Esto ocurre en la ventilación con presión positiva, que sobredistiende unidades ya ventiladas, y en el enfisema, por destrucción de capilares de la membrana de intercambio gaseoso.

Las alteraciones V/Q producen hipoxemia con hipercapnia, pero en general se encuentra normocapnia porque la hipoxia estimula a los quimiorreceptores y aumenta el estímulo al centro respiratorio. Si la ventilación necesaria para mantener la CO$_2$ normal es imposible de sostener o la disnea generada resulta intolerable, se produce hipercapnia. El punto en que esta se desarrollará depende de la interacción entre los estímulos del centro respiratorio desde los quimiorreceptores y receptores intrapulmonares que captan el aumento del trabajo respiratorio, y de la fuerza y resistencia de los músculos respiratorios. En dos pacientes con EPOC con igual alteración V/Q, uno puede tener hipercapnia y el otro no, y esto se debería a diferencias en la sensibilidad de los quimiorreceptores, que estaría determinada genéticamente.

Existe un reflejo pulmonar de **vasoconstricción hipóxica** para reducir las alteraciones V/Q. Si ocurre hipoxia alveolar por baja V/Q, se produce vasoconstricción arteriolar para tratar de aumentar la relación V/Q y desviar la sangre hacia zonas mejor ventiladas. Este reflejo es útil en las alteraciones regionales, pero en la enfermedad difusa pulmonar puede causar hipertensión pulmonar. El mecanismo de acción, que sería por mediadores humorales, opera en un rango de PaO$_2$ de entre 30 y 150 mm Hg. Es abolido por fármacos vasodilatadores, como los bloqueantes del calcio, la nitroglicerina y el nitroprusiato, por agonistas beta-2 y por anestésicos inhalados; este reflejo también se halla abolido en los casos de aumento de presión de la aurícula izquierda, de infección y de inflamación pulmonar.

El efecto del aumento de la FiO_2 sobre la PaO_2 de pacientes con alteración V/Q es variable. Si la alteración es pequeña, la PaO_2 aumenta linealmente con el aumento de la FiO_2; si la alteración es mayor, disminuye la magnitud del incremento de la PaO_2 y la forma de la respuesta es curvilínea con un ascenso inicial lento, y si la alteración es grave, la PaO_2 no aumenta hasta llegar a una FiO_2 mayor del 50%.

La medición de la alteración V/Q se puede hacer por la técnica de múltiples gases inertes o bien deducirla del cálculo por separado del *shunt* (unidades con bajo V/Q) y del VD (unidades con alto V/Q).

El **espacio muerto fisiológico** incluye al **VD anatómico** y al **VD alveolar**. El **VD anatómico** es el volumen de las vías aéreas de conducción, tiene aproximadamente 150 mL, según el tamaño del paciente y la posición, y se calcula en mililitros como el doble del peso corporal en kilos. El **VD alveolar** está constituido por las unidades de alta V/Q; algunos autores lo denominan ventilación "desperdiciada", e incluye unidades sin perfusión, unidades con perfusión baja y unidades con ventilación aumentada para una perfusión normal.

El VD anatómico se puede medir por el **método de Fowler**. Después de inhalar oxígeno puro en una sola inspiración, se mide en el aire espirado la concentración de nitrógeno. Esta va en aumento a medida que el gas del VD se lava cada vez más con el aire alveolar hasta llegar a una concentración constante o meseta que representa al gas alveolar. El VD es el volumen exhalado hasta esa meseta.

El VD fisiológico o total se puede calcular por la **ecuación de Bohr**. Como todo el CO_2 espirado proviene del volumen alveolar (VA) y nada del espacio muerto (VD), la cantidad del CO_2 del volumen corriente (VT), que se llama fracción espirada de CO_2 porque se mide al fin de la espiración ($FECO_2$), será igual a la cantidad de CO_2 del volumen alveolar, lo que se denomina fracción alveolar de CO_2 ($FACO_2$) porque el espacio muerto no agrega CO_2. Esto se puede escribir de la siguiente manera:

$$VT \times FECO_2 = VA \times FACO_2 \qquad (1)$$

Como el volumen corriente es la suma del volumen alveolar más el volumen del espacio muerto:

$$VT = VA + VD$$

Por lo tanto, el volumen alveolar se puede calcular restando, al volumen corriente, el espacio muerto:

$$VA = VT - VD \qquad (2)$$

Si se sustituye volumen alveolar (VA) en la ecuación (1) por el segundo término de la ecuación (2), ya que son equivalentes, la fórmula será:

$$VT \times FECO_2 = (VT - VD) \times FACO_2$$

Dado que la presión parcial de un gas es proporcional a su concentración, se puede reemplazar fracción por presión y, reordenando los términos:

$$VD/VT = PACO_2 - PECO_2/PACO_2$$

Como la presión alveolar de CO_2 es casi igual a la presión arterial de CO_2, esta última es la que se utiliza en el cálculo y la presión espirada de CO_2 se mide directamente.

La relación espacio muerto y volumen corriente (VD/VT) es de alrededor de 0,3; esto significa que el 30% del volumen corriente ventila espacio muerto que no participa del intercambio gaseoso. Si se desperdicia mayor volumen corriente en ventilar zonas de alto V/Q, puede producirse fatiga muscular e hipercapnia por hipoventilación.

El método de Fowler y el de Bohr miden cosas diferentes. El de Fowler mide el volumen de la vía aérea de conducción y el espacio muerto anatómico; el de Bohr, el volumen de pulmón que no contribuye a la eliminación de CO_2 que, como es una medición funcional, se llama espacio muerto fisiológico. Normalmente, estos dos volúmenes son casi semejantes, pero en la enfermedad pulmonar el VD fisiológico puede ser mayor porque se ventilan unidades con baja perfusión; esto se conoce como "efecto espacio muerto".

Shunt

Es la desviación de la sangre venosa mixta que ingresa directamente en el sistema arterial sin atravesar zonas ventiladas pulmonares. Hay un *shunt* normal de 1-3% del gasto cardíaco debido a la circulación bronquial que drena sangre venosa directamente a la aurícula izquierda y a las venas coronarias, que a través de las venas de Tebesio drenan la mayor parte al seno coronario y una fracción, directamente al ventrículo izquierdo.

Se produce un *shunt* patológico a través de canales anatómicos cardíacos, como las malformaciones cardíacas congénitas (comunicación interauricular [CIA], comunicación interventricular [CIV] y conducto arterioso con circulación invertida) o canales anatómicos pulmonares, por ejemplo, las fístulas arteriovenosas. También puede ocurrir *shunt* en enfermedades pulmonares por pérdida de ventilación de unidades, como en la neumonía, el edema o la atelectasia pulmonar.

De manera característica, la hipoxemia por *shunt* no mejora respirando oxígeno puro. Esta prueba es muy sensible para detectar *shunt,* porque la sangre de este saltea los alvéolos ventilados, de modo que no se expone a la presión de O_2 alveolar que ha sido incrementada. Por este motivo, la presión arterial de O_2 continúa siendo baja.

La $PaCO_2$ aumenta poco, salvo si el *shunt* es mayor del 50%, porque por estímulo del centro respiratorio, la hiperventilación tiende a disminuir la $PaCO_2$.

Como *shunt* significa añadir sangre venosa mixta a la sangre que sale del capilar pulmonar, la cantidad de oxígeno que abandona el sistema debe ser igual al contenido de O_2 del capilar pulmonar terminal más el de la sangre del *shunt*:

$$\underbrace{QT \times CaO_2}_{\substack{\text{cantidad total}\\ \text{de } O_2 \text{ que sale}\\ \text{del sistema}}} = \underbrace{(QT - Qs) \times Cc'O_2}_{\substack{\text{cantidad de } O_2 \text{ del}\\ \text{capilar terminal}\\ \text{pulmonar}}} + \underbrace{(Qs \times CvO_2)}_{\substack{\text{cantidad de}\\ O_2 \text{ del } shunt}}$$

Donde:

QT es el flujo sanguíneo total, Qs, el flujo sanguíneo del *shunt* y los contenidos de oxígeno son: arterial = CaO_2, capilar pulmonar = $Cc'O_2$ y sangre venosa mixta = CvO_2.

Reordenando los términos se obtiene la ecuación del *shunt*:

$$Qs/QT = \frac{Cc'O_2 - CaO_2}{Cc'O_2 - CvO_2}$$

La relación Qs/Qt es la fracción de sangre "shunteada" (Qs) con respecto al flujo total (QT), o sea, la cantidad de sangre que saltea la zona de intercambio gaseoso y entra directamente en el sistema arterial sin haber sido ventilada.

Esta ecuación se usa para calcular el porcentaje de *shunt* a partir de los valores logrados de oxígeno de sangre arterial y venosa mixta obtenida a través de un catéter central. Para calcular el contenido capilar de oxígeno se utiliza la presión alveolar de oxígeno, porque son prácticamente iguales.

Alteraciones de la difusión

La transferencia de gases a través de la membrana alveolocapilar se realiza por difusión pasiva siguiendo la ley de Fick, que dice que el flujo de un gas (Vgas) a través de una membrana es:

directamente proporcional al:

1. área de la membrana (A); el área donde hay intercambio gaseoso en un hombre normal es de alrededor de 70 m^2
2. gradiente de presión (delta Pr) de los gases entre ambos lados de la membrana
3. coeficiente de solubilidad del gas; el CO_2 es 20 veces más difusible que el oxígeno, por eso las alteraciones de la difusión rara vez tienen hipercapnia

e inversamente proporcional:

1. al grosor de la membrana (G) alveolocapilar, que es de 0,1 a 0,2 μm
2. a la raíz cuadrada del peso molecular del gas

Esto se formula de la siguiente manera:

$$Vgas = \frac{A}{G} \cdot \text{delta } Pr \times D$$

Donde:

D es el coeficiente de permeabilidad, que es la relación entre la solubilidad y la raíz cuadrada del peso molecular del gas.

Las estructuras que se encuentran entre el alvéolo y los glóbulos rojos ofrecen resistencia al pasaje de los gases, la cual se llama resistencia pulmonar al flujo gaseoso (Rp), que es la suma de la resistencia de la membrana alveolocapilar (Rm) y la resistencia de la sangre (Rs):

$$Rp = Rm + Rs$$

El término difusión se refiere al grado de facilidad con que los gases atraviesan la membrana. Se denomina capacidad de difusión pulmonar (Dp), que es la inversa de la resistencia y tiene los mismos componentes: la capacidad de difusión de la membrana (Dm) y la capacidad de difusión de la sangre (Ds). La Ds depende de:

- el volumen de sangre capilar (Vc) expuesto al aire alveolar, que es de aproximadamente 60 mL en reposo y 95 mL en el ejercicio
- la velocidad de combinación del O_2 con la sangre, que varía con el hematocrito y el tipo de hemoglobina

$$\frac{1}{Dp} = \frac{1}{Dm} = \frac{1}{Vc \times O_2}$$

Por último, la difusión depende del tiempo que dure el contacto de la sangre con el aire alveolar. En reposo, el glóbulo rojo tarda 0,75 segundos en ir del extremo arteriolar al extremo venoso del capilar, pero antes de llegar a la mitad del trayecto, en 0,3 segundos está totalmente oxigenado, lo que da un amplio margen de seguridad. Por eso las alteraciones de difusión rara vez tienen hipoxemia o esta solo aparece en el ejercicio, porque al aumentar la velocidad de la sangre por aumento del volumen minuto cardíaco, el tiempo de contacto se acorta y la sangre venosa no logra oxigenarse. La hipoxemia de los trastornos de la difusión cursa con aumento del gradiente alveoloarterial de oxígeno y se corrige rápidamente al aumentar la FiO_2 (**cuadro 43-2-1**).

Las causas de limitación de la difusión son: aumento del grosor de la membrana como ocurre en la fibrosis pulmonar, disminución del tiempo de permanencia de la sangre en el capilar por aumento del gasto cardíaco como ocurre en el ejercicio o disminución de la superficie vascular, por ejemplo, en la hipertensión pulmonar o en el enfisema por destrucción capilar.

Influencia de la caída de la presión venosa mixta de oxígeno (PvO_2) en el V/Q y el *shunt*

La PvO_2 depende del gasto cardíaco, del consumo de O_2 y del contenido arterial de O_2. Por lo tanto, se hallará disminuida en el shock, la insuficiencia cardíaca, la fiebre, la sepsis, las quemaduras, los politraumatismos, el posoperatorio y la anemia.

Las alteraciones de la PvO_2 influyen en la PaO_2 según el grado de alteración V/Q o *shunt* que tenga el paciente. Si hay *shunt*, cualquier cambio de la PvO_2 afectará la PaO_2, porque la sangre arterial recibirá directamente sangre venosa. Si el pulmón es normal, lo neutraliza aumentando la ventilación minuto pero, si tiene alguna alteración, la hiperventilación tendrá efecto mínimo en las unidades mal ventiladas y ninguno en el *shunt*. También el grado en que se modificará la PaO_2 dependerá de la capacidad de compensación cardiovascular.

Caída de la presión inspiratoria de oxígeno

La presión barométrica disminuye en forma exponencial a medida en que aumenta la altura. A nivel del mar es de 760 mm Hg y a 5.400 metros de altura, de 380 mm Hg. Por lo tanto, la Pr de O_2 en el aire inspirado disminuirá, no así su concentración, que seguirá siendo de 21%. Siguiendo la ecuación del gas alveolar, la presión parcial de O_2 inspirado será:

A 0 metros $760 - 47 \times 0{,}21 = 150$
A 5.400 metros $380 - 47 \times 0{,}21 = 70$

CUADRO 43-2-1. Diagnóstico diferencial de los mecanismos de hipoxemia

Mecanismo	PCO_2	Gradiente alveoloarterial de O_2	Respuesta al aumento de la FiO_2
Hipoventilación alveolar	Aumentada	Normal	Mejora
Alteración V/Q	Disminuida	Aumentado	Mejora
Shunt	Disminuida	Aumentado	No cambia
Trastorno de la difusión	Disminuida	Aumentado	Mejora

Con un gradiente alveoloarterial normal, la presión arterial de O_2 en el segundo caso será menor, para lo cual hay mecanismos de adaptación que son:

- *Hiperventilación:* ocurre porque la hipoxemia estimula a los quimiorreceptores periféricos, pero la alcalosis hipocápnica resultante contrarresta el efecto estimulante de la hipoxemia. Después de 3 días, cuando comienza a excretar bicarbonato para normalizar el pH, el estímulo hipóxico no encuentra oposición.
- *Poliglobulia:* se produce porque se estimula la liberación de eritropoyetina renal. La poliglobulia aumenta el transporte de O_2; aun con presiones de O_2 bajas se puede tener un contenido arterial de oxígeno (Cart O_2) normal; por ejemplo, los residentes de los Andes peruanos a 4.500 metros de altura tienen un CartO_2 de 25, mayor que el normal (que es de 20), con PaO_2 de 45 y saturación del 100%, porque su Hb es de 19 g/dL.
- *Otras adaptaciones:* incluyen desviación de la curva de disociación de la Hb hacia la derecha por aumento del 2,3DPG debido a la hipoxemia; aumento de la cantidad de capilares en los tejidos periféricos; modificaciones de las enzimas oxidativas intracelulares y vasoconstricción hipóxica pulmonar, con la consiguiente hipertensión del circuito menor, y sobrecarga derecha exagerada por el aumento de la viscosidad sanguínea producido por la poliglobulia que lleva a la hipertrofia del VD (*cor pulmonale*).

Las manifestaciones agudas de la hipoxemia por disminución de la presión inspirada de oxígeno son las de la alcalosis respiratoria: cefalea, náuseas, vómitos, fatiga, astenia, adinamia, irritabilidad, palpitaciones y somnolencia. Puede ocurrir edema pulmonar si el ascenso es rápido, seguido de ejercicio intenso en los primeros días. El tratamiento se basa en oxígeno y reposo.

OXIMETRÍA DE PULSO

En la práctica clínica cotidiana, a la cabecera del paciente, es de uso habitual evaluar la saturación arterial de oxígeno con un oxímetro de pulso. Es un procedimiento no invasivo que utiliza dos emisiones de luz y un receptor colocados a través de un lecho capilar pulsátil.

Procedimiento

1. Antes de su colocación en el paciente, se debe comprobar el funcionamiento correcto del sensor realizando una medición en uno mismo.
2. Es necesario comprobar que no haya esmalte de uñas, cremas, pinturas u otros elementos similares que puedan interferir en la medición.
3. El sensor se coloca por lo general en el dedo índice de la mano con el fotodiodo emisor de luz (luz roja) hacia el lecho ungueal y el fotodiodo receptor (que no emite luz) en el extremo opuesto hacia el pulpejo del dedo.
4. Si existe exceso de luz ambiental, es necesario cubrir el sensor.
5. Se debe verificar que el sitio de medición se encuentre bien perfundido, no vasocontraído ni frío, y con la piel seca. Se debe evitar cualquier presión sobre el lugar de la medición, por ejemplo, el manguito de presión.
6. Es necesario evitar los artefactos que genera el movimiento tratando de que el paciente esté lo más tranquilo posible durante la medición.

Interpretación de los resultados

1. Con valores de saturación de O_2 menores de 80% no hay buena correlación entre la oximetría de pulso y los gases en sangre arterial, por lo que no se recomienda su uso.
2. La inhalación de monóxido de carbono (CO) conduce a altos niveles de carboxihemoglobina, que tiene un coeficiente de absorción de luz similar a la oxihemoglobina; lo mismo ocurre con la metahemoglobinemia. En ambos casos, la oximetría de pulso sobrestima los valores reales.
3. El azul de metileno absorbe luz disminuyendo el valor de las mediciones.
4. La ictericia no interfiere en la medición y tampoco la anemia con una hemoglobina mayor de 5 g/dL.
5. Cualquier causa de baja perfusión (hipotermia, shock, enfermedad vascular periférica) interfiere en la medición.
6. Un aumento de las pulsaciones venosas, por insuficiencia cardíaca derecha o aumento de presión por un manguito o torniquete, por sobre el sitio del sensor, interfiere produciendo valores falsamente bajos.

Teniendo en cuenta estas consideraciones, la oximetría de pulso es un procedimiento sencillo, seguro, no invasivo y rápido para evaluar la saturación de O_2 a la cabecera del paciente y ya forma parte del instrumental de bolsillo de todos los médicos que necesitan esta determinación en sus pacientes.

Véase **Bibliografía** cap. 43-2 *Gases en sangre arterial.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 43-2 *Gases en sangre arterial.*

Véase **Autoevaluación** cap. 43-2 *Gases en sangre arterial.*

43-3

Examen funcional respiratorio

Cora G. Legarreta

DEFINICIÓN

El **examen funcional respiratorio** o **espirometría** es la medición del volumen de aire inhalado o exhalado de los pulmones durante diferentes maniobras específicas de respiración.

MÉTODOS DE MEDICIÓN Y TÉCNICA

Los primitivos dispositivos utilizados fueron los espirómetros de desplazamiento de volumen como los de campana y los de fuelle, que hacían posibleían medir el volumen de aire en función del tiempo; el registro de esta medición es la curva de volumen-tiempo. Los dispositivos que aparecieron más tarde, también llamados neumotacógrafos, permitieron medir el volumen de aire y simultáneamente los flujos espirados e inspirados, registrándose en este caso la curva de flujo-volumen.

La espirometría es un registro que depende del esfuerzo realizado y, por lo tanto, requiere la comprensión y la cooperación adecuadas por parte del paciente. La maniobra comienza con una inhalación máxima de aire seguida inmediatamente por una exhalación realizada de forma rápida y también máxima. Se debe estimular al paciente para que espire de la manera más rápida y completa posible. Es habitual efectuar la prueba con en el paciente sentado y utilizar una pinza nasal.

La maniobra debe repetirse 3 veces como mínimo. Si los trazados espirométricos son técnicamente aceptables y reproducibles, se puede dar por finalizada la prueba. La interpretación de los resultados se realiza comparando los valores medidos en el paciente con otros de referencia obtenidos de estudios en poblaciones de personas sanas no fumadoras. La *American Thoracic Society* (ATS) y la *European Respiratory Society* (ERS) publicaron recomendaciones para la aceptabilidad y reproducibilidad de las maniobras espirométricas, y para el mantenimiento, calibración y control de calidad de los equipos.

INDICACIONES

La espirometría es una parte integral de la evaluación, diagnóstico y tratamiento de los pacientes con enfermedades respiratorias. Sus principales indicaciones son:

- Evaluación de pacientes con síntomas respiratorios.
- Determinación de la severidad de las enfermedades respiratorias.
- Seguimiento de la evolución de las enfermedades respiratorias o de otras enfermedades que puedan afectar la función pulmonar (insuficiencia cardíaca, enfermedades neuromusculares, daño pulmonar por radioterapia o fármacos).
- Determinación del tratamiento y evaluación de la respuesta a este (aspecto esencial en el asma, ya que la percepción subjetiva del grado de obstrucción de la vía aérea por parte del médico es inadecuada y se asocia con mayor mortalidad).
- Evaluación de individuos con alto riesgo de presentar enfermedades respiratorias, como los fumadores y las personas expuestas a sustancias tóxicas en su trabajo (p. ej., asbesto, diisocianatos).
- Determinación del pronóstico de los pacientes con enfermedades respiratorias.
- Evaluación de la incapacidad respiratoria e inclusión de individuos en programas de rehabilitación o por razones legales (compensaciones económicas, seguros, etc.).
- Determinación del riesgo quirúrgico.

La espirometría es la prueba de referencia en el diagnóstico y el manejo del asma y de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC).

CONTRAINDICACIONES

La realización de la espirometría puede ser un esfuerzo físico para algunos pacientes. Por este motivo, no debería hacerse dentro del mes de un infarto agudo de miocardio. Las contraindicaciones relativas son las siguientes:

- hemoptisis de causa desconocida (la espiración forzada podría agravarla)
- neumotórax
- estado cardiovascular inestable (la espiración forzada podría empeorar una angina o causar cambios en la presión arterial)
- aneurisma torácico, abdominal o cerebral (riesgo de rotura por el aumento de la presión torácica)
- cirugía ocular reciente (p. ej., cataratas)
- dolor torácico o abdominal de cualquier causa

COMPLICACIONES

De modo excepcional, la realización de una espirometría puede presentar complicaciones. Estas incluyen: neumotórax, aumento de la presión intracraneal, mareos, síncope, tos paroxística y broncoespasmo.

INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS

Una vez realizada la maniobra espirométrica, se pueden obtener dos tipos de registro: la curva de volumen-tiempo y la curva de flujo-volumen (**fig. 43-3-1**).

La **curva de volumen-tiempo** es el registro del volumen de aire espirado en función del tiempo empleado en la espiración; el gráfico está compuesto por un sistema de ejes vertical y horizontal, donde se registra el volumen en litros en el eje vertical y el tiempo en segundos en el eje horizontal.

La de **curva de flujo-volumen** registra los flujos espirados e inspirados en litros por segundo en el eje vertical, y el volumen de aire en litros en el eje horizontal.

Los valores espirométricos de mayor relevancia obtenidos a partir de estas curvas son la capacidad vital forzada (CVF), el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF$_1$) y el cociente entre ambos (relación VEF$_1$/CVF).

El máximo volumen de aire que se puede exhalar de los pulmones luego de una inhalación máxima es la ***capacidad vital forzada (CVF)***.

El máximo volumen de aire que es espirado en el primer segundo es el ***volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF$_1$)***.

La ***relación VEF$_1$/CVF*** es un dato espirométrico de mucha importancia; los valores de este cociente están generalmente entre 0,70 y 0,80, lo cual indica que entre el 70 y el 80% de la capacidad vital forzada es espirada en el primer segundo en la mayoría de los sujetos.

Otros datos espirométricos de valor son el flujo espiratorio forzado 25-75 (FEF25-75) y el flujo pico o flujo máximo espiratorio forzado.

El ***flujo espiratorio forzado 25-75 (FEF25-75)***, que es el flujo espirado entre el 25 y el 75% de la curva de capacidad vital forzada, evalúa la vía aérea de pequeño calibre.

El ***flujo pico*** o ***flujo espiratorio máximo forzado*** corresponde al mayor flujo espiratorio medido que se registra tempranamente en la maniobra espiratoria forzada. Puede obtenerse solo de la curva de flujo-volumen o también de un medidor de flujo pico portátil (*peak flow meter*).

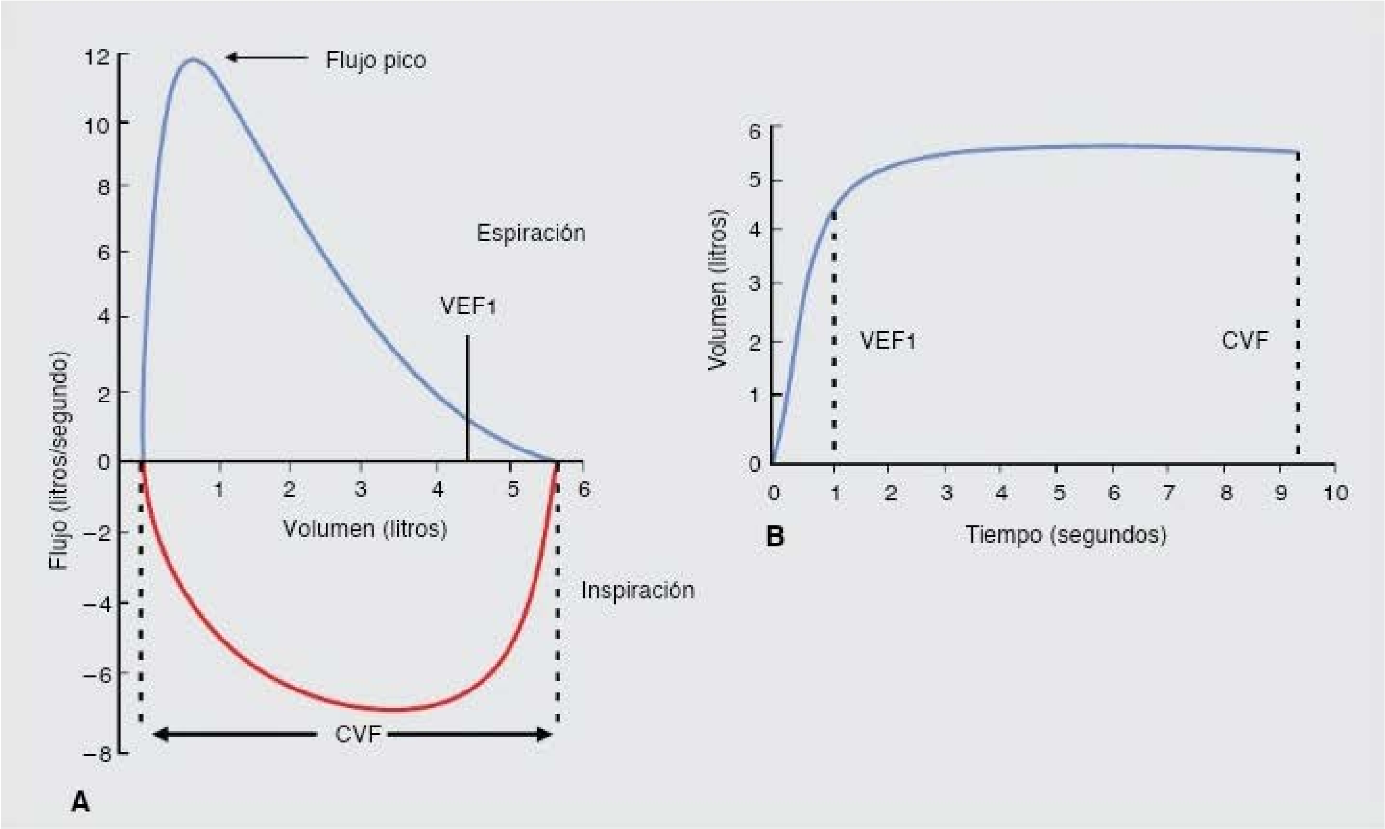


Fig. 43-3-1. Curvas de flujo-volumen (**A**) y de volumen-tiempo (**B**).

CUADRO 43-3-1. Patrones espirométricos

Valores espirométricos	Patrón obstructivo	Patrón restrictivo
CVF	Normal o disminuida	Disminuida
VEF_1	Disminuido	Disminuido
VEF_1/CVF	Disminuido	Normal o aumentado

La espirometría puede detectar dos tipos básicos de defectos ventilatorios: el **patrón obstructivo** y el **patrón restrictivo** (**cuadro 43-3-1**).

El criterio principal para definir un **patrón obstructivo** es el descenso de la relación VEF_1/CVF por debajo del percentil 5 de los valores tomados como referencia (límite inferior de la normalidad). El VEF_1, el flujo pico y el FEF25-75 también se encuentran disminuidos en mayor o menor proporción, de acuerdo con la gravedad de la obstrucción.

La CVF puede ser normal o estar disminuida cuando el grado de obstrucción es más grave. La curva de flujo-volumen cambia su morfología y adopta una forma cóncava durante la espiración, producto del enlentecimiento del flujo espiratorio, con flujos inspiratorios relativamente conservados (**fig. 43-3-2**). Este patrón es característico del asma y de la EPOC (**caso clínico 43-3-1**).

El flujo pico se encuentra disminuido en la obstrucción de la vía aérea y, como ya se mencionó, se puede también medir con dispositivos portátiles; por este motivo, es extremadamente útil en el monitoreo y el control personal de los asmáticos.

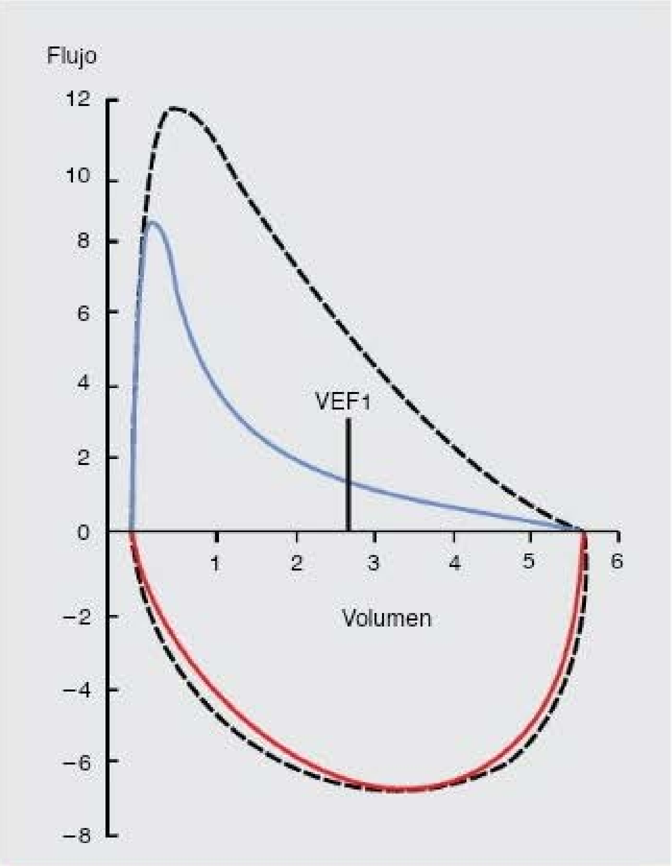


Fig. 43-3-2. Curva de flujo-volumen en el patrón obstructivo con descenso de la relación VEF_1/CVF y del VEF_1.

El **patrón restrictivo** se caracteriza por un descenso de la capacidad vital forzada por debajo del percentil 5 de los valores tomados como referencia (límite inferior de la normalidad), con una relación VEF_1/CVF normal o aumentada. El VEF_1 se encuentra reducido proporcionalmente a la reducción de la CVF.

En estos casos, los flujos espiratorios como el FEF25-75 son variables (normales, aumentados o disminuidos). Por ejemplo, en las enfermedades difusas del parénquima pulmonar, como en la fibrosis pulmonar, la relación VEF_1/CVF y los flujos suelen estar aumentados a causa del aumento de la presión de retroceso elástico del pulmón (mayor rigidez del parénquima). Otras patologías que causan un patrón restrictivo son la resección quirúrgica pulmonar, las deformidades esqueléticas, las enfermedades de la pleura y las enfermedades neuromusculares.

Sin embargo, debe tenerse en cuenta que la presencia de un patrón de tipo restrictivo en la espirometría no es garantía absoluta de que el volumen pulmonar esté disminuido; para confirmar la restricción debe medirse la capacidad pulmonar total (**caso clínico 43-3-2**).

Las alteraciones de la curva de flujo-volumen pueden ser el primer indicio de una obstrucción en la vía aérea alta. No hay una correlación precisa entre la patología presente y los diferentes patrones fisiológicos; tanto las lesiones estenóticas como los tumores o la compresión presentan a menudo hallazgos similares. La obstrucción puede ser fija o variable, extratorácica o intratorácica (**fig. 43-3-3A** a **C**).

En la **obstrucción fija de la vía aérea alta**, el diámetro de la vía aérea en el sitio de la lesión no se modifica con el esfuerzo inspiratorio o espiratorio. La lesión genera una resistencia aumentada al flujo que permanece constante durante ambas fases del ciclo respiratorio y esto deriva en una meseta de los flujos tanto inspiratorios como espiratorios.

La meseta se detecta como una línea recta horizontal en la curva de flujo-volumen y como una línea diagonal en la curva de volumen-tiempo, fácilmente identificables con la simple inspección de la curva. Esta alteración de los flujos se puede cuantificar con la relación que resulta del flujo espiratorio e inspiratorio medidos al 50% de la capacidad vital (FEF 50%/FIF 50%), que normalmente es de 0,9 a 1. En este caso, la relación se encuentra conservada debido a la disminución pareja de ambos flujos. Las causas de obstrucción fija de la vía aérea son la estenosis cicatrizal posintubación, el bocio, los tumores endotraqueales, por lo general circunferenciales, y la estenosis de ambos bronquios fuente (**caso clínico 43-3-3**).

En la **obstrucción variable de la vía aérea alta**, el diámetro de la vía aérea sigue la dinámica de flujo y presión durante el ciclo respiratorio. La lesión en sí puede ser móvil como en la parálisis de las cuerdas vocales, o fija como en el caso de un tumor intraluminal (casi siempre localizados). La obstrucción variable puede ser extratorácica o

CASO CLÍNICO 43-3-1

Mirna, de 67 años, fumadora de 50 cigarrillos por día durante 30 años, consulta por disnea de esfuerzo, tos y expectoración. En el examen respiratorio presenta hipoventilación generalizada y roncus aislados. La espirometría (**fig. 1**) muestra los siguientes valores: CVF 2,20 litros (81% del valor de referencia); VEF$_1$ 0,58 litros (28%); relación VEF$_1$/CVF 0,26; FEF25-75 0,16 litros/segundo (9%).

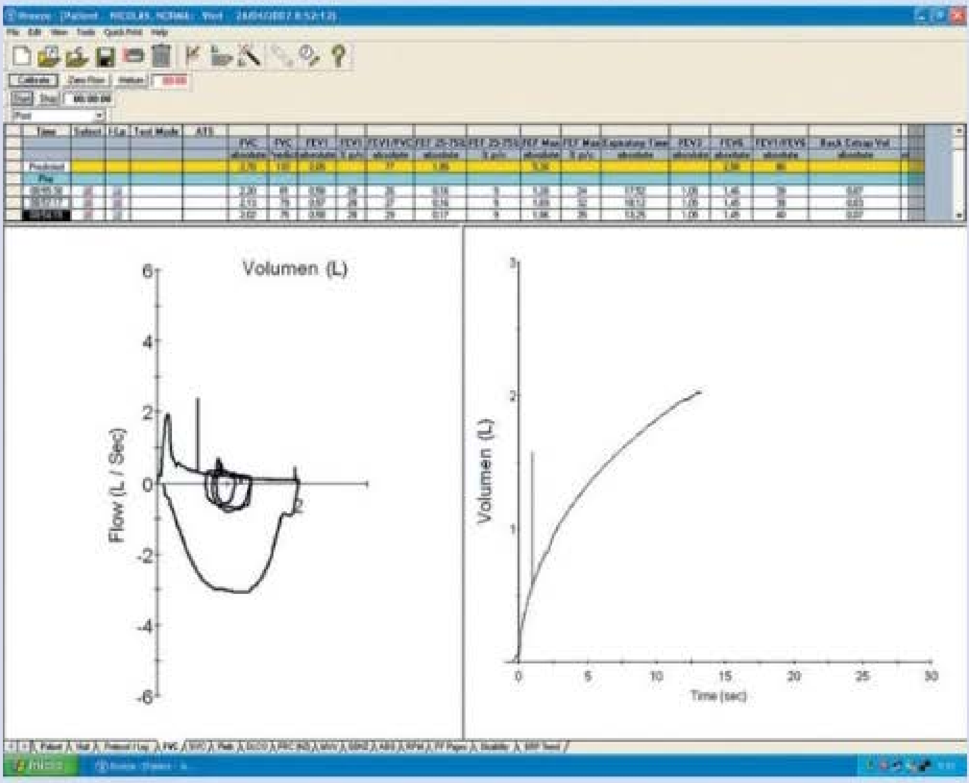


Fig. 1

¿Qué patrón espirométrico presenta esta paciente?
¿Qué morfología presenta en este caso la curva de flujo-volumen?
¿Cuál es el diagnóstico más probable en este caso?

Comentario

El patrón espirométrico es de tipo obstructivo y la curva de flujo-volumen cambiará su morfología habitual presentando una forma cóncava durante la espiración. En este caso se confirma el diagnóstico de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC).

intratorácica. En la *extratorácica*, la limitación se observa en los flujos inspiratorios en forma de meseta, cuando la presión dentro de la vía aérea es negativa con respecto a la presión atmosférica. Durante la espiración, la presión positiva dentro de la vía aérea agranda la luz y los flujos espiratorios no se modifican. Por lo tanto, la relación FEF 50%/FIF 50% se encuentra aumentada (mayor de 1). En la *intratorácica* ocurre lo contrario y se observa la limitación al flujo durante la espiración cuando la presión pleural que rodea a la vía aérea es positiva. La inspiración no se ve afectada. La relación FEF 50%/FIF 50% en este caso está disminuida (menor de 0,9).

CASO CLÍNICO 43-3-2

Otto tiene 70 años y consulta por disnea de esfuerzo de un año de evolución. En el examen respiratorio se auscultan estertores secos de tipo "velcro" y presenta dedos en palillo de tambor. La espirometría (**fig. 1**) muestra los siguientes valores: CVF 2,52 litros (64% del valor de referencia); VEF$_1$ 2,13 litros (74%); relación VEF$_1$/CVF 0,84; FEF25-75 2,63 litros/segundo (121%).

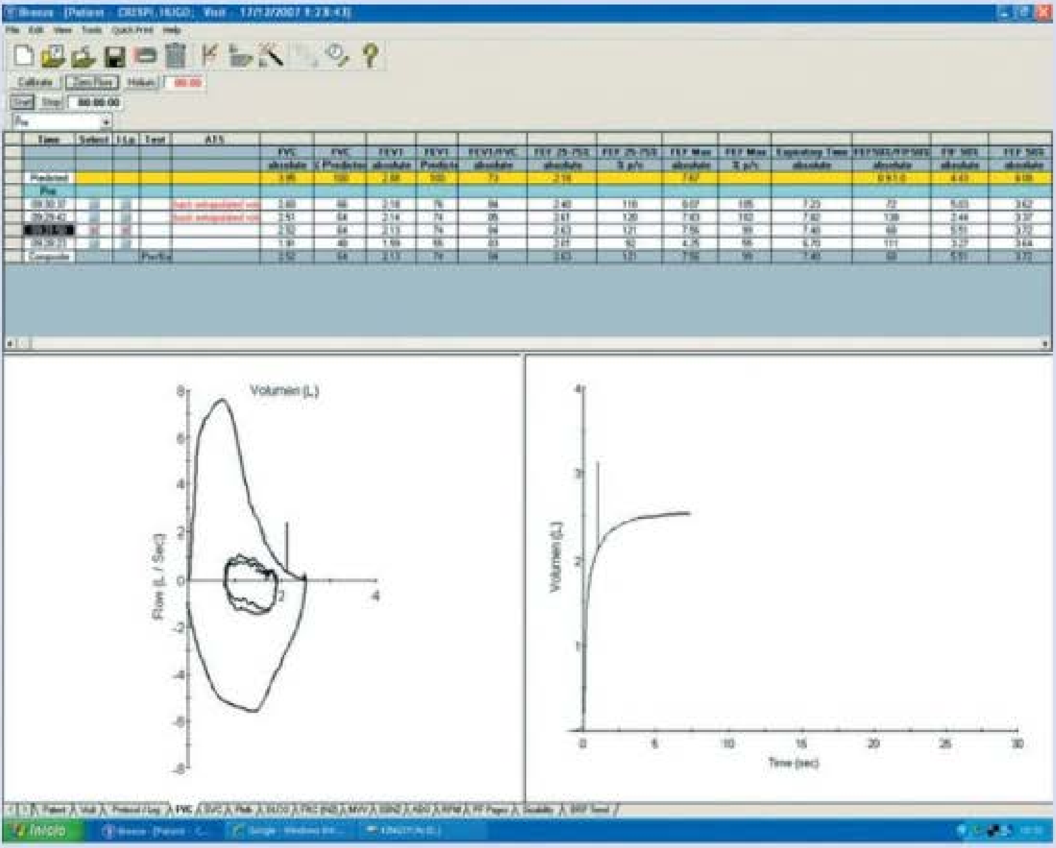

File Edit View Tools QuickPrint Help
Calibrate
Zero Flow
Start
Stop
00:00:00
Time
Select
Test
ATS
FVC
FEV1
FEV1/FVC
FEF 25-75%
FEF Max
Expiratory Time
Predicted
Pre
Composite
Volumen (L)
Flow (L / Sec)
8
6
4
2
0
-2
-4
-6
-8
2
4
Volumen (L)
4
3
2
1
0
5
10
15
20
25
30
Time (sec)
Inicio

Fig. 1

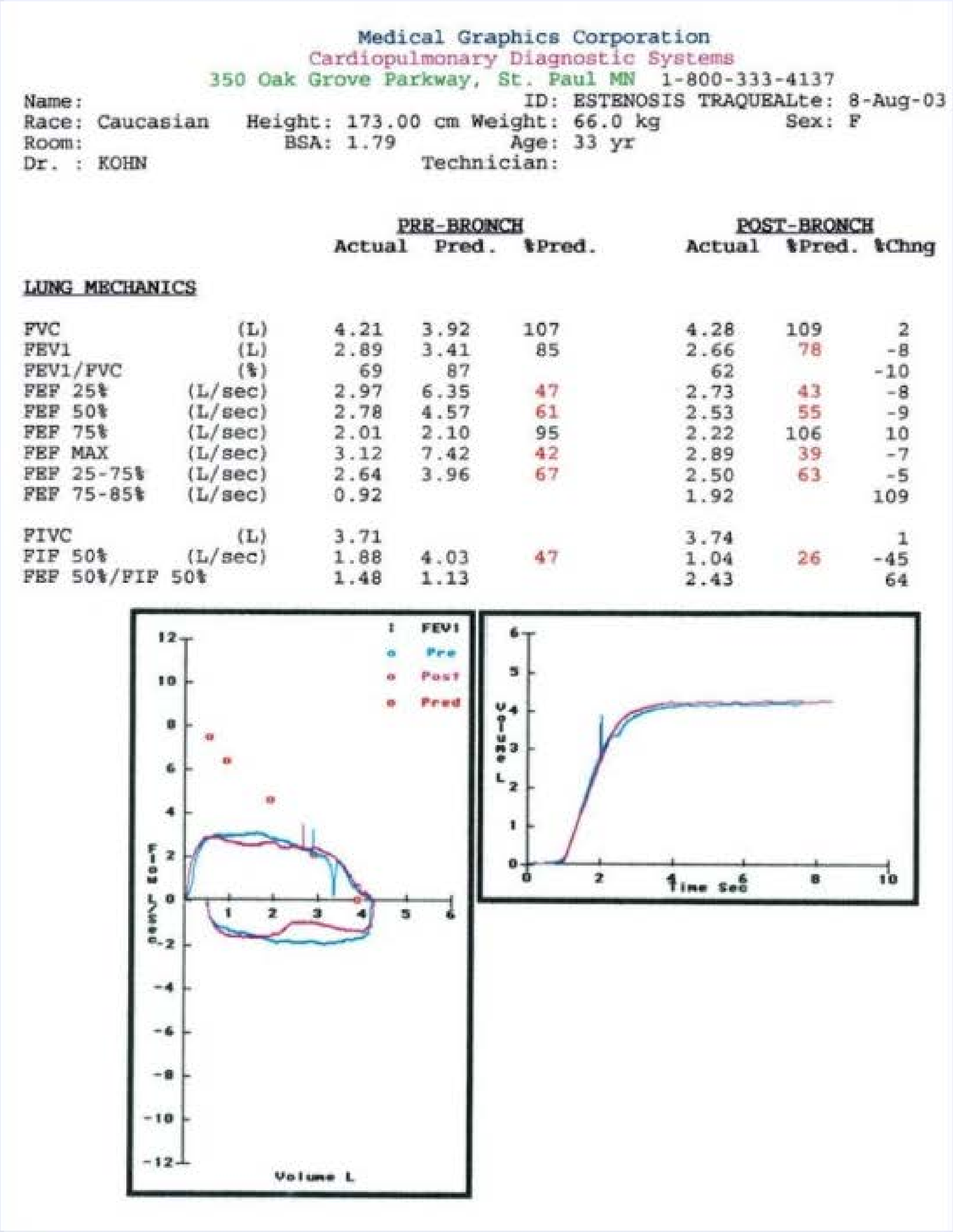
¿Qué patrón espirométrico presenta este paciente?
¿Cuál es el diagnóstico más probable en este caso?

Comentario

El patrón espirométrico es de tipo restrictivo. La disnea y los hallazgos en el examen físico sugieren una enfermedad del intersticio pulmonar como el diagnóstico más probable. Debe recordarse que para confirmar la restricción es necesario medir la capacidad pulmonar total.

CASO CLÍNICO 43-3-3

Zaira, de 33 años, consulta por disnea y "silbidos" en el pecho al hacer ejercicio. Como antecedente relata una internación por meningitis meningocócica el año anterior, por la cual recibió asistencia ventilatoria mecánica durante un mes. La espirometría (**fig. 1**) muestra los siguientes valores: CFV 4,21 litros (107%); VEF1 2,89 litros (85%); relación VEF_1/CVF 0,69; FEF25-75 2,64 litros/segundo (67%).



```
                  Medical Graphics Corporation
                 Cardiopulmonary Diagnostic Systems
          350 Oak Grove Parkway, St. Paul MN  1-800-333-4137
Name:                                   ID: ESTENOSIS TRAQUEALte: 8-Aug-03
Race: Caucasian   Height: 173.00 cm Weight: 66.0 kg           Sex: F
Room:                 BSA: 1.79          Age: 33 yr
Dr. : KOHN                         Technician:


                               PRE-BRONCH                POST-BRONCH
                          Actual   Pred.  %Pred.     Actual  %Pred. %Chng

LUNG MECHANICS

FVC                 (L)    4.21    3.92    107        4.28    109       2
FEV1                (L)    2.89    3.41     85        2.66     78      -8
FEV1/FVC            (%)      69      87                 62            -10
FEF 25%         (L/sec)    2.97    6.35     47        2.73     43      -8
FEF 50%         (L/sec)    2.78    4.57     61        2.53     55      -9
FEF 75%         (L/sec)    2.01    2.10     95        2.22    106      10
FEF MAX         (L/sec)    3.12    7.42     42        2.89     39      -7
FEF 25-75%      (L/sec)    2.64    3.96     67        2.50     63      -5
FEF 75-85%      (L/sec)    0.92                       1.92            109

FIVC                (L)    3.71                       3.74              1
FIF 50%         (L/sec)    1.88    4.03     47        1.04     26     -45
FEF 50%/FIF 50%            1.48    1.13               2.43             64
```

Fig. 1

¿Qué morfología presenta en este caso la curva de flujo-volumen?
¿Qué patología puede ser la causa de este tipo de curva?
¿Cómo confirmaría el diagnóstico?

Comentario

La curva de flujo-volumen presenta una morfología compatible con la obstrucción fija de la vía aérea alta. Una estenosis laringotraqueal posintubación prolongada puede ser la causa de esta limitación ventilatoria. El diagnóstico se debe confirmar mediante una fibrolaringoscopia.

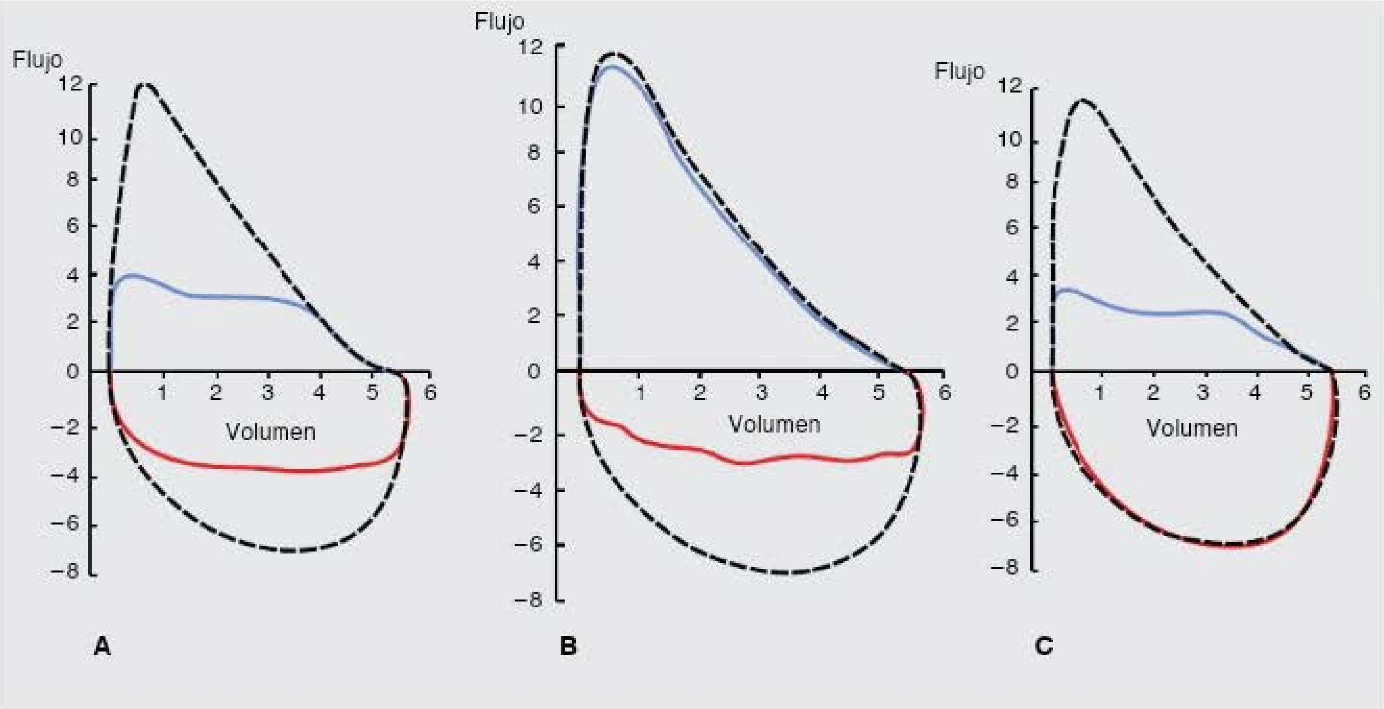
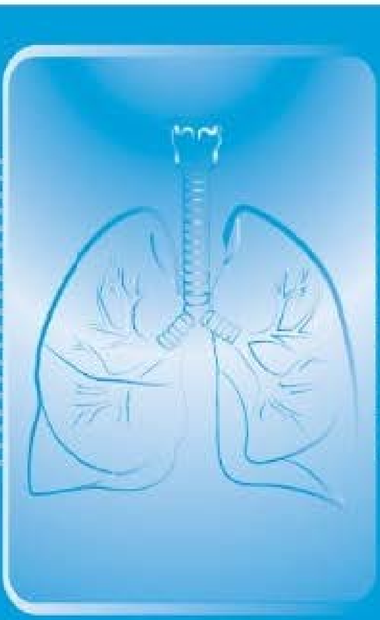


Fig. 43-3-3. A. Curva de flujo-volumen en la obstrucción fija de la vía aérea alta, relación FEF 50%/FIF 50% conservada. **B.** Curva de flujo-volumen en la obstrucción extratorácica variable, relación FEF 50%/FIF 50% aumentada. **C.** Curva de flujo-volumen en la obstrucción intratorácica variable, relación FEF 50%/FIF 50% disminuida.

Véase **Bibliografía** cap. 43-3 *Examen funcional respiratorio.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 43-3 *Examen funcional respiratorio.*

Véase **Autoevaluación** cap. 43-3 *Examen funcional respiratorio.*



43-4

Capacidad de difusión pulmonar

Cora G. Legarreta

INTRODUCCIÓN

La capacidad de difusión o factor de transferencia mide la habilidad del pulmón para transferir un gas hacia el torrente circulatorio y, por lo tanto, refleja la capacidad de difusión del oxígeno a través de la membrana alveolocapilar.

Los componentes de la capacidad de difusión son: la capacidad de difusión de la membrana pulmonar, que incluye la del tejido pulmonar y la del plasma; el factor theta, que es el ritmo de captación de oxígeno por la sangre, y el volumen de sangre capilar pulmonar. Por lo tanto, la alteración de cualquiera de estos factores produce una alteración concomitante de la capacidad de difusión. Son ejemplos la alteración de la estructura de la membrana pulmonar en las enfermedades intersticiales o del volumen de sangre capilar pulmonar o del factor theta en la anemia o la policitemia. Estos componentes pueden resumirse mejor en la siguiente ecuación:

$$1/DL = 1/DM + 1/\theta Vc$$

Donde:
DL: capacidad de difusión.
DM: capacidad de difusión de la membrana alveolocapilar.
θ (factor theta): ritmo de captación de oxígeno por la sangre.
Vc: volumen de sangre capilar pulmonar.

MÉTODOS DE MEDICIÓN

El gas utilizado en esta prueba es el monóxido de carbono (CO), cuya particularidad es tener una fuerte afinidad por la hemoglobina y, en consecuencia, por los glóbulos rojos.

La técnica que más se emplea para medir la capacidad de difusión es la de la respiración única (*single-breath*). En este caso, el paciente inhala una mezcla de gas especial que contiene CO y un gas inerte no difusible (habitualmente helio o metano). Esta mezcla se retiene en los pulmones durante aproximadamente 10 segundos (período de apnea) y luego se la exhala con rapidez. La capacidad de difusión del monóxido de carbono se calcula entonces a partir del volumen total del pulmón que fue medido por el gas inerte utilizado (volumen alveolar), del tiempo de apnea y de la concentración inicial y final de CO.

INDICACIONES E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS

La capacidad de difusión pulmonar está indicada principalmente en las siguientes patologías:

- *Enfermedades intersticiales del pulmón:* la capacidad de difusión se encuentra disminuida por alteración de la estructura de la membrana pulmonar. En algunas circunstancias puede ser la única anormalidad presente en los pacientes con una radiografía de tórax normal. Esta situación puede verse, por ejemplo, en las enfermedades del colágeno como la esclerosis sistémica progresiva y también en la sarcoidosis; en esta última, pueden encontrarse infiltrados celulares intersticiales o granulomas en la biopsia de pulmón, a pesar de que no sean evidentes en la radiografía. La toxicidad pulmonar por fármacos como la bleomicina y las infecciones oportunistas en inmunodeprimidos, como la neumonía por *Pneumocystis carinii* en pacientes con el síndrome de inmunodeficiencia adquirida, también pueden presentarse con difusión baja como única anomalía. La capacidad de difusión no solo es útil para la detección temprana del compromiso intersticial pulmonar, como ya se mencionó, sino también para determinar la gravedad de la enfermedad, controlar su curso y evaluar la respuesta al tratamiento (**caso clínico 43-4-1**).

CASO CLÍNICO 43-4-1

Tiberio, de 70 años, consulta por disnea de esfuerzo progresiva y tos de 8 meses de evolución.

La auscultación detecta estertores de tipo "velcro" en ambas bases pulmonares y la radiografía de tórax muestra evidencias de compromiso intersticial difuso.

¿Cómo interpreta el cuadro clínico?

¿Qué estudio solicitaría para confirmar su presunción?

Comentario

La disnea progresiva, los estertores de tipo velcro y el hallazgo radiográfico sugieren un compromiso intersticial. Se solicitó una prueba de difusión de monóxido de carbono (CO) cuyo valor de 10,78 mL/min/mm Hg (38% del valor de referencia) indicó una reducción de grado severo. El mecanismo responsable de esta alteración es el compromiso de la membrana alveolocapilar pulmonar, presente en las enfermedades intersticiales del pulmón como la fibrosis pulmonar.

- *Enfermedades obstructivas de la vía aérea:* la bronquitis crónica, el enfisema y el asma presentan, todos, un patrón obstructivo en la espirometría; sin embargo, la reducción de la capacidad de difusión se observa solo en el enfisema y es secundaria a la destrucción de la membrana alveolocapilar y de la vasculatura pulmonar (**caso clínico 43-4-2**).
- *Enfermedad vascular pulmonar,* como el tromboembolismo de pulmón recurrente, la hipertensión pulmonar idiopática o las vasculitis: la capacidad de difusión suele estar disminuida por obstrucción o pérdida de la vasculatura pulmonar.
- *Otras causas* de reducción de la difusión que deben tenerse presentes son la anemia y los niveles aumentados de carboxihemoglobina, como se observa en los fumadores.

CASO CLÍNICO 43-4-2

Saturnino, de 59 años, ha fumado 50 cigarrillos por día durante 40 años y consulta por disnea de esfuerzo. En el examen respiratorio presenta hipoventilación generalizada y roncus aislados. La radiografía de tórax muestra hiperinsuflación (atrapamiento aéreo). La espirometría detecta un patrón obstructivo severo y confirma el diagnóstico de EPOC. La prueba de difusión de CO indica 9,64 mL/min/mm Hg, que corresponde al 34% del valor de referencia.

¿Cómo interpreta la capacidad de difusión de CO?

¿Qué indica en un paciente con EPOC este valor de difusión de CO?

Comentario

La capacidad de difusión se encuentra reducida en grado severo. En un paciente con diagnóstico de EPOC, la disminución de la difusión de CO indica la presencia de enfisema pulmonar.

CUADRO 43-4-1. Mecanismos de alteración de la capacidad de difusión en las enfermedades respiratorias

Enfermedad respiratoria	Capacidad de difusión	Mecanismo de alteración
Enfermedad intersticial	Disminuida	Alteración de la estructura de la membrana pulmonar
Enfisema	Disminuida	Destrucción de la membrana pulmonar y del lecho vascular
Asma	Normal o aumentada	Aumento del volumen de sangre capilar pulmonar
Enfermedad vascular pulmonar	Disminuida	Obstrucción y/o pérdida del lecho vascular
Hemorragia pulmonar	Aumentada	Presencia de glóbulos rojos en los alvéolos

Por el contrario, en algunas patologías la difusión puede encontrarse **aumentada**, como en la policitemia (por aumento del número de glóbulos rojos que captan CO); en la insuficiencia cardíaca (por congestión capilar pasiva y aumento de los glóbulos rojos); en el asma (por aumento del volumen de sangre capilar pulmonar); en la hemorragia pulmonar (por la presencia de glóbulos rojos en los alvéolos); también puede ocurrir en condiciones fisiológicas, como durante el ejercicio (por aumento del volumen minuto cardíaco y reclutamiento de vasos capilares pulmonares) (**cuadro 43-4-1**).

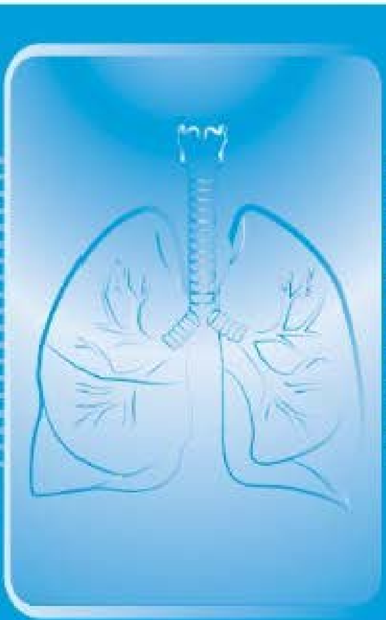
CONTRAINDICACIONES

La realización de esta prueba, al igual que en la espirometría, puede ser un esfuerzo físico para algunos pacientes. Por este motivo, las contraindicaciones son las mismas.

COMPLICACIONES

En este caso podrían presentarse complicaciones similares a las que pueden ocurrir con la espirometría, como neumotórax, aumento de la presión intracraneal, mareos, síncope, tos paroxística y broncoespasmo.

Véase **Bibliografía** cap. 43-4 *Capacidad de difusión pulmonar.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 43-4 *Capacidad de difusión pulmonar.*
Véase **Autoevaluación** cap. 43-4 *Capacidad de difusión pulmonar.*



43-5

Centellograma de ventilación-perfusión pulmonar

Roxana Berenguer y Patricia R. Vijacich

El centellograma de ventilación-perfusión pulmonar, conocido también como cámara gamma, es el registro en imágenes de la ventilación y/o perfusión pulmonar, a través de la captación de las radiaciones gamma emitidas por sustancias radioactivas administradas por vía intravenosa o inhalatoria. Las técnicas de adquisición de imágenes son: imágenes planares, SPECT (*single photon emission computed tomography*) o SPECT/CT (*computed tomography*) (**fig. 43-5-1**).

MÉTODO

Con el centellograma se estudian tanto el componente ventilatorio, por medio de un gas marcado radioactivamente, como el componente circulatorio, mediante la inyección de un fármaco por vía intravenosa inmediatamente después de la SPECT de ventilación, sin cambiar la posición del paciente.

Centellograma de ventilación: el paciente respira una mezcla gaseosa cargada de partículas radioactivas que se distribuyen por el árbol bronquial de forma proporcional a la ventilación del pulmón estudiado. Para la realización puede utilizarse:

a) *Aerosoles:* producidos in situ para cada exploración, tienen en suspensión partículas de 2-5 µm marcadas con tecnecio-99 (^{99}Tc), las cuales se nebulizan. El más usado es el ácido dietilentriaminopentaacético (DTPA) marcado con ^{99m}Tc, cuya vida media es de 60 minutos.

b) *Gases radioactivos:* a través de un circuito cerrado en un bolo único los gases respirados en una inspiración máxima se distribuyen de modo proporcional a la ventilación regional pulmonar, permitiendo la representación gammagráfica. Los utilizados son: xenón-133, xenón-127, kriptón-81, Technegas®-Tc 99m. Varían entre sí en su vida media y en la radiación que emiten. En la Argentina los más usados son xenón-133 y Technegas®-Tc 99m (partículas de carbón activadas con ^{99m}Tc y una vida media de 6 horas).

Centellograma de perfusión: se administran por vía intravenosa partículas de 20 a 40 µm de diámetro marcadas con ^{99m}Tc, que se mezclan uniformemente con la sangre en las cavidades cardíacas derechas y son atrapadas en el lecho capilar pulmonar. Su distribución se corresponde con la distribución de la circulación determinada por la arteria pulmonar. Hay dos tipos de radiofármacos:

a) *Macroagregados de albúmina (MAA):* se preparan con seroalbúmina humana desnaturalizada. La mayoría de las partículas miden 20-40 µm y su vida media biológica es de 2 a 9 horas. Se fragmentan en partículas más pequeñas, pasan a la circulación general y son eliminadas por el sistema reticuloendoplasmático del hígado y el bazo.

b) *Microesferas de albúmina humana (MAM):* su diámetro es de 10 a 45 µm y su vida media biológica es de 7 horas. En el pulmón el ^{99m}Tc se separa de las microesferas, pasa a la circulación general y es eliminado por el riñón.

INDICACIONES

Evaluación de pacientes con hipertensión pulmonar

El centellograma de ventilación-perfusión es útil en la evaluación de la **hipertensión pulmonar tromboembólica crónica** (HPTEC) y en el diagnóstico diferencial de otras causas de hipertensión pulmonar, con una sensibilidad y una especificidad diagnósticas del 96 y 97% respectivamente. Los hallazgos no se relacionan con la extensión de la enfermedad y la accesibilidad quirúrgica (**caso clínico 43-5-1**).

Sospecha de tromboembolismo de pulmón

La indicación del centellograma V/Q ante la sospecha clínica de un **embolismo pulmonar agudo** ha quedado reservada solo para los pacientes que tienen contraindicación para realizarse una angiotomografía computarizada (angio-TC) por alergia al contraste, embarazo, enfermedad renal, o por la posibilidad de un falso negativo en la angio-TC (**caso clínico 43-5-2**).

En el diagnóstico del **tromboembolismo de pulmón**, las imágenes del centellograma de perfusión normales (circulación normal) descartan la embolia pulmonar. Por el contrario, cuando existen defectos de perfusión considerables en ausencia de alteración de la ventilación en el centellograma o de alteraciones en la radiografía de tórax en esos sitios, la probabilidad de una embolia es elevada (alta probabilidad). La combinación de defectos de perfusión con normalidad de la ventilación se denomina desequilibrio ventilación-perfusión. Cuando existen defectos de perfusión que se combinan en tamaño y ubicación con

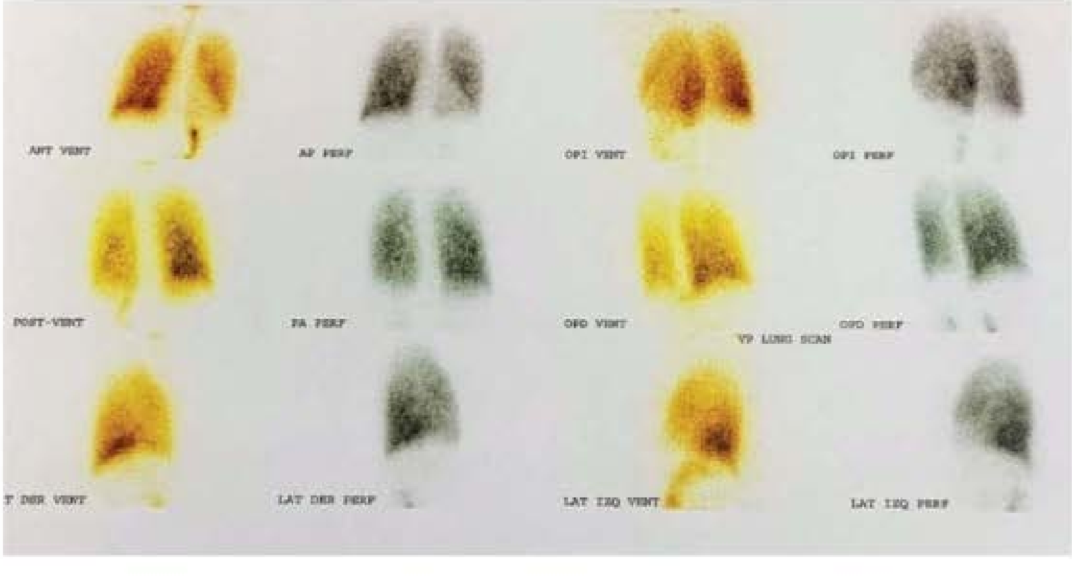


Fig. 43-5-1. Centellograma de ventilación-perfusión normal en diferentes incidencias.

CASO CLÍNICO 43-5-1

Dana, una docente de 38 años, consulta por padecer disnea de esfuerzo progresiva. Refiere que hace 6 meses sufrió un TEP, atribuido al uso de anticonceptivos, por lo que fue anticoagulada. En el examen físico no se encontraron hallazgos destacables. Se realizaron un eco-Doppler cardíaco, que mostró una presión media de la arteria pulmonar de 25 mm Hg en reposo, y una tomografía computarizada (TC) de tórax en la que no se observaron lesiones.

¿Cuál es su sospecha clínica?

¿Qué procedimiento diagnóstico considera oportuno inicialmente?

Comentario

La disnea de esfuerzo progresiva en una paciente con antecedentes de embolismo agudo hace sospechar la presencia de hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC). A pesar del tratamiento anticoagulante eficaz, más del 50% de los pacientes tienen defectos de perfusión residuales 6 meses después del diagnóstico de embolia pulmonar, aun sin hipertensión pulmonar. Por la persistencia de la disnea se solicitó un centellograma de ventilación-perfusión a fin de descartar la HPTEC. En este estudio se detectó un leve defecto de la perfusión de base triangular en relación con el segmento lateral del lóbulo medio, sin alteraciones ventilatorias. Los defectos de perfusión sugieren HPTEC, aunque pueden aparecer también en la enfermedad venosa oclusiva, la vasculitis pulmonar, la mediastinitis fibrosante o los tumores malignos.

defectos de ventilación (equilibrio ventilación-perfusión), la embolia pulmonar es improbable (baja probabilidad).

El centellograma de ventilación/perfusión (V/Q) se informa como de *alta*, *intermedia* (cuando no cumple los criterios para entrar en las categorías alta o baja) o *baja* probabilidad de TEP en el paciente con sospecha de embolismo pulmonar.

CASO CLÍNICO 43-5-2

Nara, de 30 años, consulta por disnea de aparición súbita, de una hora de evolución, acompañada de dolor de tipo puntada de costado en el hemitórax izquierdo. Como antecedentes, se encuentra cursando un embarazo de 32 semanas. En el examen físico se constata FC 110 lat/min, FR 26/min, TA 120/70 mm Hg, temperatura axilar 36,7 °C y SaO_2 94% (respirando aire ambiente). El examen físico cardiovascular y el respiratorio son normales. Se objetiva una asimetría de volumen en los miembros inferiores. El análisis de gases en sangre arterial revela hipoxemia leve acompañada de alcalosis respiratoria.

¿Cuál es la causa más probable del cuadro clínico?

¿Con qué método complementario la confirmaría?

Comentario

La disnea de aparición súbita en una embarazada debe alertar sobre la posibilidad de un tromboembolismo de pulmón. Los datos del examen físico y de la gasometría arterial apoyan la presunción, que debe confirmarse con un centellograma de ventilación-perfusión pulmonar, dado que la realización de una tomografía computarizada está contraindicada (debido al embarazo). Dicho procedimiento diagnóstico evidenció defectos de perfusión considerables en ausencia de alteración de la ventilación (centellograma de alta probabilidad para embolia pulmonar), lo que confirmó el diagnóstico.

El defecto de perfusión de gran magnitud (mayor del 75%), cuando está asociado a una ventilación normal, es indicador de alta probabilidad de embolismo pulmonar. Cuando a este grupo de pacientes, con alta probabilidad, se les realiza una angiografía, se confirma el diagnóstico en alrededor del 86% de los casos.

El estudio multicéntrico PIOPED se realizó con el objetivo de determinar la sensibilidad y especificidad del centellograma V/Q en el diagnóstico de embolia pulmonar. En este estudio, casi todos los pacientes con embolia confirmada por arteriografía tuvieron centellogramas anormales de alta, intermedia o baja probabilidad; por lo tanto, el centellograma de ventilación-perfusión es sensible para detectar embolismo pulmonar (98%), pero poco específico (10%), ya que la mayoría de los pacientes sin embolia pulmonar tuvieron un centellograma anormal. En los casos en los que el centellograma arrojó una alta probabilidad para el diagnóstico de TEP, tuvo baja sensibilidad (41%) y alta especificidad (97%).

Si bien el centellograma V/Q se usó durante décadas para el diagnóstico del embolismo pulmonar agudo, en la actualidad la tomografía pulmonar multicorte con contraste (angiotomografía o angio-TC), junto con el dímero D, han mostrado alta sensibilidad y especificidad en la detección de la embolia pulmonar aguda, por lo que han reemplazado al centellograma V/Q en el algoritmo diagnóstico del TEP agudo. El método de referencia para la detección de embolias pulmonares sigue siendo la angiografía pulmonar selectiva (**caso clínico 43-5-3**).

Evaluación prequirúrgica en la selección de candidatos apropiados para la resección pulmonar

El centellograma de ventilación-perfusión se utiliza en la evaluación preoperatoria de los pacientes que requieren una resección pulmonar, ya que hace posible

CASO CLÍNICO 43-5-3

Brunilda, de 35 años, profesora de educación física, sin antecedentes patológicos, refiere haber estado esquiando en Las Leñas y haber sufrido un traumatismo, consultó y le diagnosticaron una fractura de rama isquiopubiana izquierda. Solo se le indicó reposo, pero después de 10 días de realizarlo, la paciente decidió retornar a sus actividades habituales, tras lo cual presenta de forma súbita dolor torácico y disnea.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

¿Qué procedimiento diagnóstico considera oportuno inicialmente?

Comentario

La presencia de dolor torácico y disnea de aparición aguda, junto con el antecedente de fractura de pelvis y el reposo, deben orientar hacia una probable trombosis venosa profunda (TVP) que puede ser la causante de los síntomas torácicos posteriores, los cuales son altamente sugestivos de tromboembolismo de pulmón (TEP) en una paciente joven sin antecedentes de patología previa. En la guardia, con la sospecha de TEP agudo, se solicitó una angio-TC, que mostró defectos de perfusión en el segmento lateral del lóbulo medio, compatible con TEP. Fue internada, se inició tratamiento anticoagulante con heparina y luego se continuó con dicumarínicos.

detectar cuáles pueden desarrollar en el posoperatorio una función pulmonar por debajo del umbral esperado y, por lo tanto, una insuficiencia respiratoria crónica. Cuando la perfusión pulmonar relativa de cada pulmón se combina con el FEV_1 y el valor del FEV_1 posquirúrgico es < 0,8-1, hay riesgo de insuficiencia respiratoria y, por lo tanto, se desaconseja la resección quirúrgica.

Se lo solicita principalmente para la evaluación prequirúrgica de resecciones pulmonares por cáncer de pulmón o enfisema heterogéneo, y para la evaluación pretrasplante de pulmón. Tanto las imágenes planares de ventilación como de perfusión permiten una evaluación semicuantitativa de la función pulmonar de acuerdo con zonas geométricas definidas de forma arbitraria (superior, media e inferior) que reflejan, de modo impreciso, la anatomía lobular. Para la evaluación de la perfusión se utilizan macroagregados de albúmina marcados con ^{99}Tc y para la evaluación de la ventilación se administra el ^{133}Xe. El centellograma de perfusión puede proveer información cuantitativa para el mejor manejo de los pacientes con cáncer de pulmón.

Detección temprana de la EPOC

El centellograma V/Q podría utilizarse como un biomarcador en la EPOC. Las alteraciones en la distribución V/Q (como consecuencia del trastorno fisiopatológico), la severidad, la extensión y la distribución de la enfermedad permiten, a través de una imagen "funcional", descubrir diferentes aspectos en estadios muy tempranos de la EPOC, no detectables con la espirometría ni con la tomografía computarizada de alta resolución. No obstante, aún se necesitan más estudios clínicos a fin de determinar su potencial para la detección temprana de la EPOC.

Evaluación prequirúrgica. Centellograma V/Q + LDTC

Un enfoque novedoso que combina la tomografía por emisión de fotón único (SPECT) con la TC de dosis baja (LDCT) ofrece una caracterización cuantitativa precisa de la ventilación (V) y la perfusión (Q) a nivel lobular. La utilidad de esta técnica por imagen híbrida se ha demostrado para definir el perfil de la enfermedad preoperatoria, la planificación quirúrgica y la predicción de los resultados posoperatorios en pacientes sometidos a cirugía de enfisema (reducción de volumen o LVRS) y ofrecería resultados superiores a las modalidades de imagen planar convencionales.

CENTELLOGRAMA CON CITRATO DE GALIO 67

El centellograma pulmonar con citrato de galio 67 tiene las indicaciones que se describen a continuación.

Estudio de enfermedades granulomatosas e inflamatorias

De valor limitado por su alta sensibilidad, pero baja especificidad en la evaluación de estas patologías, el citrato de galio 67 (^{67}Ga) se ha utilizado para valorar el grado de inflamación pulmonar, obteniéndose las imágenes a las 24 a 48 horas tras la administración del fármaco. Entre las enfermedades en las que se han realizado este centellograma se encuentran la sarcoidosis, la histiocitosis X, la neumonía intersticial linfoide y el compromiso pulmonar por enfermedades del colágeno.

En la fibrosis pulmonar idiopática se desaconseja su uso ya que, si bien existe cierto grado de correlación entre la captación, el porcentaje de neutrófilos en el lavado broncoalveolar (LBA) y el grado de alveolitis en la biopsia quirúrgica, no predice la evolución ni la respuesta al tratamiento.

En la sarcoidosis la captación del ^{67}Ga se correlaciona con la actividad de la enfermedad en las biopsias quirúrgicas y con el porcentaje de linfocitos T en el LBA, si bien tiene un valor limitado en el diagnóstico debido a su reducida sensibilidad y especificidad. La sensibilidad varía del 60 al 90%, por lo que un estudio negativo no descarta la presencia de la enfermedad. Tiene una baja especificidad, ya que un número importante de procesos infecciosos o neoplásicos pulmonares y la mayoría de las enfermedades intersticiales pueden presentar captación positiva. La fiabilidad del estudio para determinar la actividad y el pronóstico de la enfermedad también es controvertida, por lo que no se recomienda su uso sistemático. No obstante, puede ser útil en el diagnóstico de las presentaciones atípicas de la sarcoidosis, en especial en los casos de sarcoidosis con radiografía de tórax normal y cuadro clínico sugestivo de afección extratorácica aislada, como uveítis, compromiso del sistema nervioso central o compromiso hepático. En estos casos pueden presentarse dos patrones típicos de captación del ^{67}Ga: la imagen de captación por los ganglios paratraqueales derechos e hiliares bilaterales, llamada "patrón lambda" (por semejanza con la letra griega lambda) y la imagen de captación de las glándulas lagrimales y parótidas llamada "patrón panda" (por semejanza con la cara de un oso panda). El hallazgo de cualquiera de estos dos patrones sugiere fuertemente el diagnóstico de sarcoidosis.

Detección temprana de enfermedades como neumonía, neumoconiosis y toxicidad pulmonar por fármacos

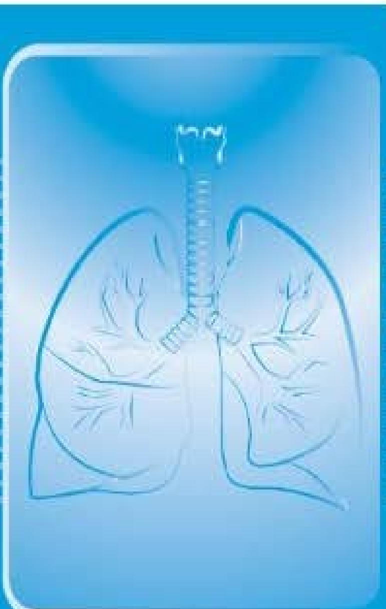
Tanto las infecciones (TBC, blastomicosis, filariasis, *Pneumocystis jirovecii*, CMV, etc.), las neumoconiosis (silicosis, asbestosis, beriliosis) como la toxicidad pulmonar por fármacos (amiodarona, bleomicina, busulfán, metotrexato, ciclofosfamida) pueden presentar una captación anormal del citrato de galio.

En las infecciones por *Pneumocystis jirovecii* en pacientes inmunodeprimidos el centellograma con galio muestra una hipercaptación difusa y simétrica en el 100% de los casos, incluidos aquellos con infección subclínica, y es más sensible y específica que la tomografía.

Detección de consumo reciente de drogas

Es posible detectar un consumo reciente de crack o de cocaína, ya que producen inflamación pulmonar y, por lo tanto, un aumento en la captación del radionúclido.

Véase **Bibliografía** cap. 43-5 *Centellograma de ventilación-perfusión pulmonar.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 43-5 *Centellograma de ventilación-perfusión pulmonar.*
Véase **Autoevaluación** cap. 43-5 *Centellograma de ventilación-perfusión pulmonar.*



43-6

Broncoscopia

Roxana Berenguer y Patricia R. Vijacich

INTRODUCCIÓN

La observación endoscópica instrumental del árbol bronquial tiene un siglo de antigüedad. El diseño básico de un tubo metálico hueco con luz distal (broncoscopio rígido) se utilizó fundamentalmente en la extracción de cuerpos extraños desde 1930. Con el advenimiento de los endoscopios flexibles con fibra óptica que transmite la luz distal, cambió de manera radical esta práctica instrumental neumológica. En 1964 Shigeto Ikeda diseñó el primer fibrobroncoscopio, en el que se realizaba el examen mediante la observación directa a través del ocular del endoscopio. Desde entonces, ha sufrido un sinnúmero de modificaciones y ahora es posible la visualización a través de una cámara de video en una pantalla (videobroncoscopio). La alternativa de utilizar, además de luz blanca, fuentes de luz con diferentes longitudes de onda brinda un nuevo campo en la detección temprana del cáncer.

INSTRUMENTAL Y TIPOS

Hay dos tipos de broncoscopios: **rígidos** y **flexibles**, también llamados **fibrobroncoscopios**.

El instrumental **rígido** consiste en un tubo hueco de acero con una longitud aproximada de 40 cm, con diámetros variables de hasta 11 mm. Para poder tener visión se utiliza conectado a una fuente de luz externa. El espacio central del tubo permite el acceso satisfactorio de fibrobroncoscopios, cánulas de aspiración, cámaras de video, pinzas de biopsia y de cuerpo extraño, agujas y láseres. El fácil acceso a la vía aérea en su totalidad y la posibilidad de ventilar simultáneamente al paciente durante el procedimiento resultan muy útiles. Entre las principales indicaciones se cuentan: hemoptisis masiva, aspiración de un cuerpo extraño y obstrucción traqueobronquial con riesgo de muerte por asfixia. Requiere el uso de anestesia general. Su principal desventaja es la imposibilidad de examinar la vía aérea periférica o de utilizarlo en los pacientes con patología mandibular o de la columna cervical.

El **fibrobroncoscopio** en sí mismo consta de una unidad de control o cabeza y un tubo de inserción conformado por el haz de fibra óptica, el sistema de iluminación y el canal de trabajo. En la unidad de control existe un sistema óptico de ocular y objetivo fijo con posibilidad de ajuste dióptrico y una rienda que permite la movilidad del extremo distal del tubo. El diámetro externo de ese extremo distal puede variar entre 3,5 y 3,6 mm (pediátricos, con canal de trabajo de 1,2 mm) hasta 6,2 mm (adultos, con canal de 3,2 mm). El menor diámetro y la flexibilidad posibilitan, según el calibre, la adecuada visualización subsegmentaria hasta bronquios de séptimo u octavo orden. Se puede adaptar a estos broncoscopios, como ya se señaló, un módulo de video (**fig. 43-6-1**) y obtener una fotografía digital por métodos computarizados.

TÉCNICA

El broncoscopio debe estar correctamente lavado y desinfectado antes de su utilización. En la actualidad se

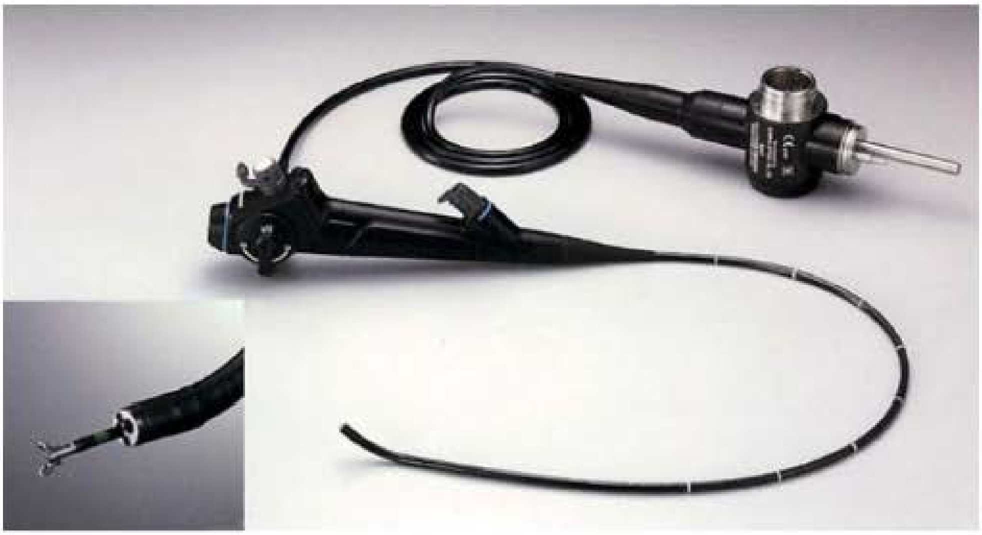


Fig. 43-6-1. Videobroncoscopio.

utilizan para *desinfección de alto grado* soluciones con ortoftalaldehído (OPA) al 0,55% o glutaraldehído al 2%, ácido acético o la esterilización con gas de óxido de etileno. Para iniciar el procedimiento se exige un ayuno de líquidos y sólidos de 8 horas.

La **broncoscopia rígida** requiere anestesia general inhalatoria o intravenosa, con relajación muscular. La **fibrobroncoscopia**, en cambio, puede realizarse con anestesia local, con sedación o no. La sedación –que se utiliza para lograr un efecto ansiolítico óptimo que facilite la cooperación del paciente, manteniendo la ventilación espontánea con adecuada oxigenación y con amnesia posterior– debe llevarla a cabo un anestesista y requiere fármacos como midazolam, propofol, fentanilo o ramifentanilo, según las características del paciente y del anestesista.

Durante el procedimiento debe monitorearse la frecuencia cardíaca y respiratoria, la tensión arterial y la oximetría de pulso para evitar posibles complicaciones como hipoxemia, depresión respiratoria y exceso de sedación farmacológica. La anestesia tópica de la orofaringe se realiza con lidocaína al 4-10% y la del resto de la vía aérea, por instilación directa con lidocaína al 1-2%.

El fibrobroncoscopio puede introducirse por vía nasal u oral. La vía oral puede ser directa, abriendo la boca o a través de un tubo orotraqueal (técnica de Zabala) o de una máscara laríngea (lo cual requiere sedación) en pacientes que puedan tener un mayor riesgo de complicaciones y es posible reintroducir el broncoscopio cuantas veces sea necesario. La vía nasal es muy eficaz en los pacientes con marcado reflejo orofaríngeo, en los comatosos por la dificultad operativa, o cuando se requiere la aspiración bronquial posextubación.

La correcta evaluación prequirúrgica del paciente facilita prever las complicaciones. Debe tenerse en cuenta la indicación de la fibrobroncoscopia, los antecedentes de patologías crónicas, la medicación que el paciente recibe (en especial, hipoglucemiantes, anticoagulantes y antiagregantes), solicitar un laboratorio prequirúrgico (hemograma con plaquetas, urea y coagulograma completo) y, de acuerdo con cada paciente, algún otro estudio complementario (espirometría, ecocardiograma Doppler, etc.). Los riesgos y beneficios del procedimiento deben ser evaluados en cada paciente en particular.

PROCEDIMIENTOS ENDOSCÓPICOS

La prolija **inspección** comienza en la nasofaringe y continúa con la laringe, la tráquea y, sistemáticamente, toda la vía aérea accesible. El conocimiento de los reparos anatómicos facilita individualizar cualquier anomalía, como cambios inflamatorios o de malignidad.

El **lavado bronquial (LB)** consiste en la aspiración de secreciones previa instilación de solución salina.

El **lavado broncoalveolar (LBA)** posibilita la obtención de una muestra de las células alveolares descamadas y glucoproteínas de superficie. Llamado "la biopsia líquida" del pulmón, consiste en instilar un volumen de 100 a 150 mL, en pequeñas alícuotas, desde una posición de enclavamiento subsegmentario. El material recuperado es muy útil en el diagnóstico microbiológico y la técnica tiene muy bajo riesgo.

El **cepillado bronquial (CB)** se efectúa con un cepillo broncoscópico. Hay dos tipos de cepillado: el citológico, para el diagnóstico anatomopatológico y el bacteriológico, que utiliza un cepillo contenido dentro de un catéter que lo protege de la contaminación que pueda producirse en el canal de trabajo del endoscopio. Mediante el cultivo del cepillo puede realizarse el diagnóstico microbiológico.

La **biopsia endobronquial** es la que se obtiene bajo visión endoscópica directa de la lesión y cuyo destino es el estudio anatomopatológico y, en casos seleccionados, el cultivo.

La **biopsia transbronquial (BTB)** se utiliza para obtener muestras del parénquima pulmonar en lesiones no visibles de forma directa. Se puede realizar sin radioscopia o con ella.

La **punción transbronquial con aguja fina (PTB)** es una biopsia por aspiración con aguja (de Wang o similares) que posibilita obtener muestras transbronquiales mediastínicas. Puede realizarse **"a ciegas"**, es decir, bajo la guía de referencias anatómicas, o bajo la guía de un **videofibroecoendoscopio o EBUS** (*EndoBronchial Ultra Sound*) que, introducido en la vía aérea, permite ver en una pantalla la imagen ecográfica de estructuras mediastínicas (ganglios, tumores). Detectada la patología por ese medio, se procede a la punción transbronquial para obtener el material. Está indicada para la estadificación mediastínica del cáncer, así como para el

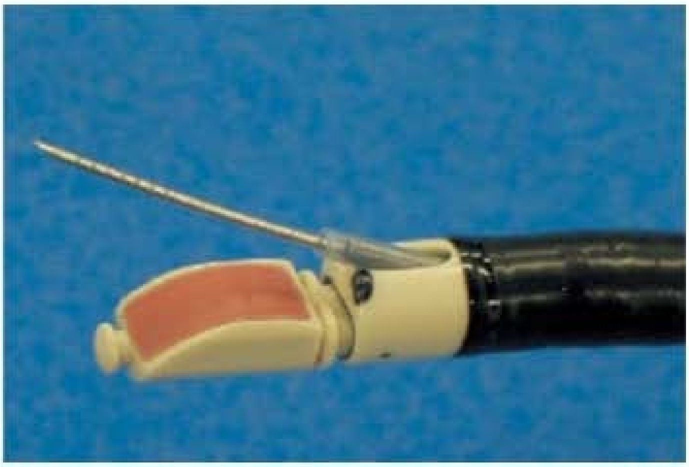


Fig. 43-6-2. Dispositivo para ultrasonografía endobronquial (EBUS).

diagnóstico de enfermedades inflamatorias o infecciosas que pueden afectar al mediastino. Es un método alternativo a la mediastinoscopia (**fig. 43-6-2**).

Otros procedimientos endoscópicos

La **criobiopsia** es una técnica endoscópica menos invasiva que la biopsia quirúrgica pulmonar. Por medio de una criosonda es posible obtener, a través del congelamiento, una muestra de tejido pulmonar de mayor tamaño que el de la BTB y mejor preservada. Su principal indicación es la necesidad de una biopsia pulmonar para el diagnóstico de enfermedades intersticiales. Como las muestras tienen un mayor tamaño, aumenta el riesgo de sangrado, neumotórax y muerte.

INDICACIONES

Existen indicaciones **diagnósticas** y **terapéuticas** (**cuadros 43-6-1** y **43-6-2**).

CUADRO 43-6-2. Indicaciones terapéuticas

Intubación selectiva	**Traqueal o bronquial**
Broncoaspiración	Limpieza bronquial y resolución de atelectasias
Extracción de cuerpo extraño	Considerar siempre el broncoscopio rígido
Drenaje de colecciones	- Con fórceps - Con catéter - Con balón
Tratamiento de la hemoptisis (considerar broncoscopio rígido)	Lavado con agua helada y/o epinefrina Catéter con balón Intubación selectiva del otro pulmón Braquiterapia Láser Nd-YAG Enclavamiento del fibrobroncoscopio
Cierre de fístulas	Alternativa de la cirugía
Terapia láser	Resecciones endoscópicas
Prótesis endobronquiales	Rígidas y flexibles
Crioterapia	Resecciones endoscópicas

Indicaciones diagnósticas

- **Neoplasias.** La fibrobroncoscopia es uno de los métodos de diagnóstico más utilizados en el algoritmo de estadificación del carcinoma broncogénico. Desde el punto de vista endoscópico, las lesiones se clasifican en centrales (endoscópicamente visibles) o periféricas. En las *lesiones centrales,* como una masa vegetante o la infiltración neoplásica mucosa-submucosa, el rédito diagnóstico alcanza el 95%. En las compresiones extrínsecas o la infiltración submucosa la positividad es menor; aquí es útil la punción transbronquial (**caso clínico 43-6-1**). En las *lesiones periféricas,* no visibles

CUADRO 43-6-1. Indicaciones diagnósticas de la broncoscopia

Diagnóstico	**Procedimiento**	**Comentario**
Sospecha de neoplasia primitiva o metastásica	Lavado bronquial (LB) Cepillado bronquial (CB)	Rédito 20% Lesiones centrales 55-95%
Enfermedades intersticiales	Lavado broncoalveolar (LBA) Biopsia transbronquial (BTB)	LBA (en investigación) Útil en sarcoidosis, linfangitis, neumonitis por hipersensibilidad
Neumonía	LBA Cepillo protegido (CBS)	Cultivos cuantitativos A veces controvertido
Infiltrado en un huésped inmunodeprimido	LBA BTB	Seguro alto rédito en NPJ, CMV y TBC Alto rédito frente a diagnóstico difícil
Neumonía de lenta resolución y neumonía refractaria	LBA BTB	Controvertido Alto rédito si existió una buena indicación
Hemoptisis	Solo inspección Biopsia a veces	Localización más importante
Inhalación de humo y contenido gástrico	Inspección LB	Diagnóstico de existencia y aspiración
Fístula traqueal o bronquial, dilaceración	Inspección LB	Diagnóstico de existencia

NPJ: neumonía por *Pneumocystis jirovecii;* CMV: citomegalovirus; TBC: tuberculosis.

CASO CLÍNICO 43-6-1

Norma, de 65 años, tabaquista de 60 paquetes/año, consulta por tos seca. Tras el interrogatorio y el examen físico se le realiza una radiografía de tórax que presenta, como dato positivo, una atelectasia del lóbulo superior derecho, hallazgo corroborado por una tomografía computarizada que evidenciaba también varios ganglios mediastínicos de **1** cm de diámetro en el hilio pulmonar derecho.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

¿Qué procedimiento diagnóstico considera oportuno inicialmente?

Comentario

La presencia de atelectasia pulmonar en una paciente fumadora obliga a pensar en una lesión neoplásica endobronquial que llevó a la obstrucción y al posterior colapso pulmonar. El procedimiento indicado en esta paciente fue la fibrobroncoscopia, que evidenció una imagen endoscópica (tumor endobronquial) en el bronquio del lóbulo superior, sin comprometer el bronquio fuente (T1b). Se realizó la biopsia de la lesión y la muestra permitió diagnosticar un adenocarcinoma. Se completaron los estudios para determinar la extensión del tumor y se concluyó que se trataba de un adenocarcinoma de pulmón T1b, N1 y M0, es decir, un estadio IIB, por lo cual se optó por la cirugía.

endoscópicamente, el rédito diagnóstico varía (30-80%) según la experiencia del operador y del patólogo, así como la localización y el tamaño de la lesión; las menores de 2 cm de diámetro y periféricas tienen menor rédito diagnóstico (menos del 50%). Se utiliza la BTB, el CB, el LBA y la PTB, preferentemente guiados bajo radioscopia y con un patólogo que realice en el lugar una "impronta" del material obtenido y determine si es útil para el diagnóstico. Si bien puede intentarse el abordaje endoscópico en las lesiones pequeñas periféricas (menores de 2 cm), en esos casos debe considerarse la punción transtorácica guiada por tomografía computarizada. En el cáncer metastásico, salvo las masas endobronquiales como el melanoma o el hipernefroma, el rédito diagnóstico es menor (50%), posiblemente debido a la más frecuente diseminación hematógena. Existen nuevas modalidades, como los broncoscopios ultrafinos de 1,8 mm, que permiten el acceso a la vía aérea periférica, y las técnicas inmunohistoquímicas y con anticuerpos monoclonales para la detección de linfomas, que incrementan la positividad de la biopsia. Además, hay técnicas fotodinámicas a través de la inyección de un derivado hematoporfirínico que fotosensibiliza las áreas tumorales y que parecen promisorias para la detección temprana. Con este fin, resultan útiles las técnicas de ***autofluorescencia*** (con luz polarizada) y ***banda angosta*** para la visualización de las lesiones incipientes (displasias, carcinoma in situ).

- **Enfermedades pulmonares intersticiales.** Mediante la BTB y/o la biopsia de espolones bronquiales es posible el diagnóstico de ciertas patologías con histología característica como sarcoidosis, linfangitis carcinomatosa, neumonitis por hipersensibilidad, e infecciones como tuberculosis (TBC), micosis, neumocistosis o neumonía por citomegalovirus (CMV). En las enfermedades con compromiso irregular o "en parches" del parénquima pulmonar, el material obtenido por una BTB puede ser insuficiente para el diagnóstico, por lo que se requiere una biopsia pulmonar de mayor tamaño. La ***criobiopsia broncoscópica*** o la ***biopsia quirúrgica*** por ***videotoracoscopia (VATS)*** o ***toracotomía*** (a cielo abierto) son las opciones disponibles para la obtención de tejido que valide el diagnóstico, como ocurre en los casos de fibrosis pulmonar, bronquiolitis obliterante, neumonitis radiógena o neumonitis por fármacos y en algunas neumoconiosis.
- **Infecciones.** *Neumonías bacterianas:* en las neumonías graves adquiridas en la comunidad y en la neumonía nosocomial, asociadas o no con el respirador, mediante la fibrobroncoscopia pueden obtenerse fácilmente muestras del tracto respiratorio inferior para el examen microbiológico. Los procedimientos útiles son el LBA y el CB. La aplicación de técnicas cuantitativas de recuento de colonias por mililitros permite descartar la contaminación con secreciones altas, ya que la recolección no es estéril. Desde 1992 la infección se define por un recuento igual o mayor de 10^4 unidades formadoras de colonias (UFC)/mL en el LBA y de 10^3 UFC/mL en el cultivo del CB. La sensibilidad y la especificidad de ambos métodos oscilan entre el 82% y el 85%, respectivamente. Puede haber falsos positivos en una vía aérea colonizada y falsos negativos en pacientes tratados con antibióticos. *Infecciones específicas: 1) TBC:* el examen directo y el cultivo del LB pueden diagnosticar hasta un 90% de TBC con esputo negativo. En casos de TBC miliar se requiere una BTB. *2) Micosis*: el LBA permite diagnosticar la neumonía por *Pneumocystis jirovecii* (NPJ) con una sensibilidad del 90-95% que alcanza el 100% cuando se combina con la biopsia transbronquial. Esto resulta particularmente útil en los pacientes HIV positivos. En los casos de sospecha de *Aspergillus* o *Candida,* es difícil diferenciar la colonización de la infección por lo que, además del LBA, puede ser necesaria la BTB y, en casos seleccionados, la biopsia a cielo abierto. En el LBA también es posible la detección y medición de galactomananos, que son indicadores de infección por *Aspergillus. 3) Parásitos:* en la Argentina se han informado casos de diagnóstico por el examen del LBA de *Strongyloides stercolaris* y *Toxoplasma gondii. 4) Virus:* la presencia de citomegalovirus (CMV) en el LBA y el CB no siempre indica infección; es necesario observar inclusiones intracitoplasmáticas o intranucleares en células descamadas del LBA.
- **Infiltrado en un huésped inmunodeprimido.** En los pacientes que requieren diagnóstico, el LBA puede hacerse de manera fácil y segura aun en presencia de trastornos de la coagulación; es muy útil en el diagnóstico de NPJ y TBC. La BTB aumenta el rendimiento, sobre todo en la neumonitis radiógena, en la toxicidad por fármacos o drogas, o en la coexistencia de neoplasias o linfoma.
- **Infiltrado de lenta resolución.** El LBA y la BTB son los métodos de elección para diagnosticar las etiologías de una neumonía de lenta resolución: infección infrecuente, enfermedad inmunitaria o neoplasias.
- **Hemoptisis.** La broncoscopia está indicada para localizar el sitio de sangrado y, en algunos casos, hacer el diagnóstico. En la hemoptisis masiva con riesgo de asfixia, el procedimiento de elección es la broncoscopia rígida (**caso clínico 43-6-2**).

CASO CLÍNICO 43-6-2

Josué, de 45 años, no fumador, consulta por presentar una hemoptisis leve. Refiere haber comenzado 2 semanas antes con rinorrea y cefalea, por lo que se le diagnosticó una rinosinusopatía y se le indicaron antibióticos y descongestivos nasales. A los 5 días refiere fiebre y tos, además de una coloración rojiza de la orina. Se solicitaron estudios de laboratorio y una TC torácica y de senos paranasales. Al ingresar, su PO_2 era de 64 mm Hg sin hipercapnia y no presentaba evidencias de falla cardíaca. En el laboratorio se detectó una insuficiencia renal con anticuerpos ANCA positivos. En la TC se observaron áreas de consolidación en parches y áreas en vidrio esmerilado de predominio bibasal.

¿Cuál es su sospecha clínica?

¿Qué procedimiento diagnóstico considera oportuno inicialmente?

Comentario

El cuadro clínico con hemoptisis, fiebre y tos, junto con el compromiso rinosinusal, renal y los hallazgos tomográficos sugieren una vasculitis. Ante la sospecha de un cuadro de daño alveolar difuso (DAD) con hemorragia alveolar difusa (HAD), se solicitó una fibrobroncoscopia con lavado broncoalveolar (LBA) con dos fines: descartar la infección y confirmar el diagnóstico de HAD a través del recuento de macrófagos cargados con hemosiderina mayor del 25%. El LBA confirmó el diagnóstico de HAD y permitió descartar una infección respiratoria, por lo que se inició tratamiento con corticosteroides sistémicos con el diagnóstico presuntivo de granulomatosis con poliangitis.

- **Inhalación de humo en quemados.** La lesión térmica puede dañar la vía aérea. Mediante la fibrobroncoscopia se puede ver si hay edema laríngeo o traqueal y realizar el desbridamiento temprano para controlar, y evitar, los procesos de reparación que provocan estenosis y granulomas.
- **Broncoaspiración.** La broncoscopia permite confirmar el diagnóstico y efectuar maniobras de lavado y aspiración del líquido gástrico.
- **Fístula broncopleural, dilaceración y rotura de la vía aérea.** La confirmación endoscópica es fundamental para su tratamiento.

Indicaciones terapéuticas

- **Intubación traqueobronquial.** Ciertas circunstancias necesitan intubación broncoscópica, como los traumatismos o la patología cervical; asimismo, puede requerirse intubar selectivamente un bronquio durante un procedimiento quirúrgico.
- **Uso en la unidad de terapia intensiva.** Pueden realizarse procedimientos fibrobroncoscópicos en pacientes que reciben asistencia ventilatoria mecánica. Es útil en la reintubación, en la eliminación de secreciones (broncoaspiración) y en la resolución de atelectasias. También permite el monitoreo y el tratamiento de las lesiones laringotraqueales por intubación.
- **Extracción de un cuerpo extraño.** La broncoscopia rígida sigue siendo el procedimiento de elección para extraer un cuerpo extraño de la vía aérea. Mediante la fibrobroncoscopia, en casos seleccionados y con el apoyo de pinzas especiales, canastillas o catéteres de Fogarty, se pueden extraer pequeños objetos de la vía aérea periférica.
- **Drenaje de colecciones.** Es una alternativa al tratamiento quirúrgico. El drenaje endoscópico de los abscesos se puede realizar mediante fórceps, balones o catéteres utilizados para instilar soluciones a través de un bronquio de avenamiento.
- **Procedimientos hemostáticos.** La fibrobroncoscopia permite localizar el sitio de sangrado y cohibir la hemorragia. Los métodos hemostáticos utilizados incluyen la instilación de solución fisiológica helada o de solución de adrenalina, la oclusión del segmento con catéter-balón, el enclavamiento del broncoscopio o la intubación selectiva del otro pulmón no sangrante.
- **Cierre de fístulas broncopleurales.** Es una alternativa al método quirúrgico con la colocación de un material oclusivo o un balón en el sitio de la fístula.
- **Láser endobronquial.** La radiación láser Nd-YAG (*Light Amplification by Stimulated Emission of Radiation*) conducida por un haz de fibra óptica tiene efecto fotoquímico y fototérmico y se utiliza en la broncoscopia para coagular, cortar y evaporizar tejidos. Está indicado en la repermeabilización de la vía aérea por medio de la resección de tumores malignos endobronquiales. Otras indicaciones son las estenosis benignas (por tuberculosis, radioterapia, traqueotomía, posintubación) y el tratamiento de lesiones benignas de la vía aérea como hamartomas, pólipos, papilomas, angiomas o granulomas.
- **Electrocauterio endobronquial.** Es una técnica de broncoscopia intervencionista que utiliza la acción terapéutica del calor generado por una corriente eléctrica alterna de alta frecuencia suministrada a través de sondas, electrobisturí o asas de diatermia, que se introducen en la vía respiratoria mediante el broncoscopio. Se puede producir electrocoagulación y resección de tejidos. Con un costo mucho menor que el del láser, tiene las mismas indicaciones que este.
- **Terapia fotodinámica (TFD).** Es una técnica endoscópica que, tras la inyección intravenosa de derivados hematoporfirínicos, activa las células tumorales y, a través de una luz láser, las destruye selectivamente. Está indicada en el tratamiento paliativo de tumores obstructivos y como tratamiento alternativo a la cirugía o radioterapia de pequeños cánceres endobronquiales muy superficiales.
- **Braquiterapia. Irradiación endobronquial.** A través del fibrobroncoscopio pueden implantarse semillas de iridio radioactivo (^{192}Ir) o un catéter para administrar altas dosis de radiación. Está indicado para tratar cánceres endobronquiales recurrentes como técnica paliativa para repermeabilizar una vía aérea obstruida.
- **Crioterapia.** Es otra alternativa de tratamiento destructivo endobronquial mediante la congelación local.
- **Prótesis endobronquiales (*stents*).** El uso de prótesis endobronquiales para reemplazar el soporte cartilaginoso perdido o mantener la permeabilidad de la vía aérea después de una resección paliativa es frecuente en los últimos años. Los *stents* son prótesis tubulares flexibles de silicona que pueden colocarse con un broncoscopio rígido o flexible.
- **Colocación de válvulas endobronquiales.** Las válvulas causan la exclusión funcional de las zonas pulmonares afectadas con un enfisema severo, con

resultados similares a los de la cirugía de reducción de volumen, pero con un método poco invasivo.

- **Termoplastia bronquial.** Es un método endoscópico utilizado en el tratamiento del asma grave y basado en la administración de energía generada por radiofrecuencia (produce una temperatura de 65 °C durante 10 segundos). Mediante un catéter introducido en el árbol bronquial, se busca reducir la cantidad y contractilidad del músculo liso. Está contraindicada en los portadores de marcapasos, cardiodesfibrilador u otros dispositivos electrónicos implantables.

CONTRAINDICACIONES

Las contraindicaciones *absolutas* para la fibrobroncoscopia son la hipoxemia refractaria y las arritmias malignas con descompensación hemodinámica. También debe tenerse en cuenta que no puede realizarse si no se obtiene el consentimiento informado del paciente o si no se cuenta con un operador experto o con elementos para resolver una situación de emergencia o complicaciones que puedan presentarse como paro cardíaco, insuficiencia respiratoria, neumotórax o sangrado.

Las contraindicaciones *relativas* son en realidad ***situaciones de alto riesgo:*** asma inestable, hipercapnia, hipoxemia, obstrucción traqueal parcial, absceso de pulmón (posibilidad de inundar la vía aérea con material purulento), insuficiencia respiratoria con asistencia mecánica o sin ella, *cor pulmonale*, angina inestable, infarto de miocardio reciente, arritmias no tratadas, inestabilidad hemodinámica, hipertensión arterial refractaria, hipertensión intracraneal, convulsiones, obstrucción de la vena cava superior con síndrome mediastínico, escasa colaboración del paciente o mal estado general. Estas situaciones son potencialmente mortales durante o después de la fibrobroncoscopia.

Existen *contraindicaciones* para la realización de biopsias: trastornos de coagulación no corregidos, trombocitopenia, antiagregación plaquetaria (tratamiento con tienopiridinas como ticlopidina, clopidogrel, o con inhibidores del receptor plaquetario Gp IIb/IIIa: abciximab, eptafibatida, tirofibán y lamifibán), uremia e hipertensión pulmonar moderada o severa.

Como en el caso de todo procedimiento, el riesgo debe ser individualizado en cada paciente, teniendo en cuenta el rédito o potencial beneficio del procedimiento.

COMPLICACIONES

En general, la broncoscopia es un procedimiento seguro, con muy baja morbimortalidad; sin embargo, pueden ocurrir complicaciones graves. El rango de mortalidad es de 0,01-0,5% y la frecuencia de complicaciones mayores, de 0,8-5%. Existen complicaciones vinculadas a la anestesia o la premedicación y al procedimiento en sí; entre estas últimas, las más importantes, con riesgo de muerte, son la insuficiencia respiratoria, el neumotórax y la hemorragia. La incidencia de neumotórax es de 1-5%, relacionada especialmente con biopsias y cepillados transbronquiales de lesiones periféricas; puede requerir drenaje. En los pacientes inmunodeprimidos y en los HIV positivos la incidencia es mayor. El sangrado mayor de 50 mL ocurre en menos del 5% de los procedimientos, por lo común relacionado con la biopsia. La mejor manera de evitar estos hechos es la evaluación adecuada del paciente y el estricto monitoreo durante el procedimiento.

Véase **Bibliografía** cap. 43-6 *Broncoscopia*.

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 43-6 *Broncoscopia*.

Véase **Autoevaluación** cap. 43-6 *Broncoscopia*.

43-7

Punción pulmonar

Roxana Berenguer y Patricia R. Vujacich

Las lesiones torácicas pueden tener diferentes etiologías y muchas veces se requiere una muestra o biopsia. Esta última puede hacerse en nódulos periféricos no calcificados, nódulos múltiples, masas pulmonares periféricas, lesiones cavitadas o abscesos e infiltrados localizados o difusos. Según la forma de recolección de la muestra, las biopsias torácicas se pueden dividir en biopsia broncoscópica, biopsia percutánea con aguja (punción pulmonar transtorácica), biopsia toracoscópica y biopsia por toracotomía.

PUNCIÓN PULMONAR TRANSTORÁCICA (BIOPSIA PERCUTÁNEA CON AGUJA)

La **biopsia percutánea con aguja**, también llamada punción pulmonar transtorácica o transparietal o punción pulmonar aspirativa percutánea, es un procedimiento mínimamente invasivo que suele realizarse bajo guía tomográfica y permite efectuar el diagnóstico citológico, histológico o microbiológico en casi el 90% de los casos. Si bien, en sus inicios, este procedimiento se efectuaba bajo radioscopia, hoy los equipos de imágenes utilizados como guía incluyen la tomografía computarizada (TC), la ecografía y la resonancia magnética (RM), que orientan sobre la ubicación, las relaciones anatómicas, el tamaño y la visibilidad de la lesión.

Su ***indicación*** más común es en el diagnóstico de un nódulo pulmonar solitario de ubicación periférica, no accesible por fibrobroncoscopia con biopsia transbronquial, pero también puede indicarse para el diagnóstico de otras situaciones (**cuadro 43-7-1**). En cuanto al diagnóstico microbiológico, la punción percutánea no se contamina con material de la vía aérea alta, es sumamente sensible en los pacientes inmunodeprimidos (incluso HIV positivos) y es muy específica.

Tiene ***contraindicaciones*** absolutas, como la insuficiencia cardiopulmonar grave y los trastornos de la coagulación no corregidos, y relativas: paciente no colaborador (por tos crónica, alteración del estado mental, etc.); paciente en ventilación mecánica; aislamiento anatómico o funcional del pulmón; presencia de lesiones infecciosas prominentes en la trayectoria de la aguja; pacientes con severo compromiso respiratorio (enfisema o enfermedad intersticial severa, pulmón único); y lesiones menores de 1 cm cercanas al diafragma o adyacentes a los grandes vasos.

La ***técnica*** de la punción guiada por tomografía consiste en ubicar al paciente sobre la mesa del tomógrafo, en la posición conveniente que permita punzar la lesión en forma perpendicular, a la más corta distancia de la pared torácica. Se requiere el control voluntario de la respiración en el momento de atravesar la pleura, por lo que resulta necesaria la colaboración del paciente. Las agujas utilizadas para la biopsia percutánea pueden clasificarse como:

a) *agujas de aspiración:* permiten la recolección de muestras citológicas de alta calidad para el diagnóstico de la enfermedad (punción aspirativa con aguja fina o PAAF) o

CUADRO 43-7-1. Indicaciones de la punción pulmonar aspirativa
Estudio de un nódulo o masa pulmonar, solitario o múltiples
Consolidación de etiología no confirmada por broncoscopia o esputo
Nódulos en vidrio esmerilado con sospecha de malignidad
Lesiones malignas que requieren una nueva biopsia para realizar marcadores tumorales
Diagnóstico de una masa mediastínica
Estudio de la enfermedad pleural focal o difusa
Investigación de masas de la pared torácica
Obtención de muestras de una masa hiliar o mediastínica con sospecha de neoplasia

b) *agujas de corte:* con diámetros mayores (p. ej., Tru-Cut®), que posibilitan recolectar un cilindro de tejido que sirve para el diagnóstico histológico y también para la marcación oncológica

Es fundamental contar con un patólogo citólogo experto durante el procedimiento, y con un rápido procesamiento microbiológico, ya que con la tinción y el examen microscópico de las muestras in situ es posible establecer si el material obtenido es representativo (**caso clínico 43-7-1**).

El ***rédito diagnóstico*** global oscila entre el 60% y el 85-90%. En las lesiones neoplásicas excede el 90% y es un poco menor en las lesiones benignas. La especificidad es cercana al 100% y la sensibilidad se acerca al 85%. Ante la sospecha de una lesión focal de etiología infecciosa se puede aislar el microorganismo causal en el 80% de los casos en pacientes inmunodeprimidos. Esto depende también de la experiencia del grupo médico tratante.

Las **complicaciones** más frecuentes son: neumotórax, sangrado (hemorragia o hemoptisis). La incidencia de *neumotórax* informada en la bibliografía es de alrededor del 20% y un 5-18% de los pacientes requieren un tubo de drenaje pleural. Es más frecuente en pacientes enfisematosos e inmunodeprimidos HIV positivos, tabaquistas, con lesiones profundas o de diámetro pequeño. Cuanto mayor espesor de parénquima deba ser atravesado con la aguja para alcanzar la lesión, mayor será el riesgo de neumotórax. La *hemorragia,* con *hemoptisis* o no, tiene una incidencia de 5-16,9% y casi siempre se autolimita; de modo excepcional, puede producirse una *embolia aérea* (0,02-1,80%). Las complicaciones, muy poco frecuentes, incluyen la implantación de metástasis en el trayecto de la aguja, el taponamiento cardíaco y las infecciones. La mortalidad del procedimiento es de 0,02-0,15% y las principales causas de muerte son la hemorragia pulmonar, el paro cardíaco y el embolismo aéreo.

BIOPSIA PULMONAR TORACOSCÓPICA Y A CIELO ABIERTO

Muchas veces es necesario obtener una muestra de tejido pulmonar por métodos quirúrgicos, sea porque no se ha podido hacer el diagnóstico o porque se requiere una mayor cantidad de tejido que el obtenido en una biopsia broncoscópica o en una punción con aguja. También cuando la condición crítica del paciente requiere asegurar una adecuada hemostasia ante trastornos de la coagulación incorregibles.

CASO CLÍNICO 43-7-1

Xenia, de 56 años, fumadora de 30 cigarrillos diarios desde los 25 años, consulta por tos productiva de 4 meses de evolución. No refiere otra signosintomatología. En el examen físico se auscultan escasos crepitantes en la región externa de la base del pulmón izquierdo. Los exámenes de laboratorio y la radiografía de tórax no arrojan datos de interés. Se solicita una tomografía computarizada de tórax, que evidencia una imagen nodular ubicada en la periferia de la base pulmonar izquierda.

¿Qué procedimiento diagnóstico llevaría a cabo para continuar el estudio de la paciente?

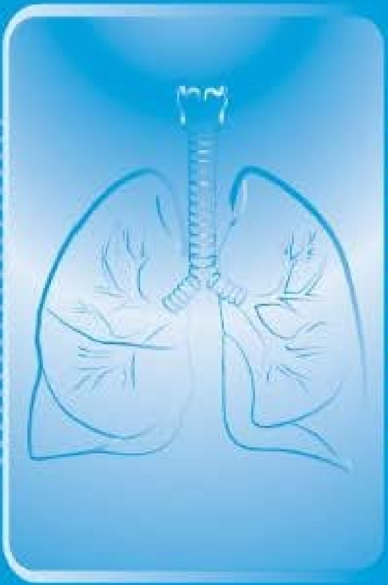
Comentario

La paciente presenta un nódulo pulmonar solitario de ubicación periférica. El antecedente de tabaquismo severo obliga a descartar su origen neoplásico. Se realizó una punción pulmonar transtorácica bajo control tomográfico, cuyo análisis citológico evidenció la presencia de células atípicas. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de adenocarcinoma pulmonar.

La biopsia quirúrgica a cielo abierto es el método de referencia y la opción final para el diagnóstico debido a la morbimortalidad del procedimiento. Se realiza a través de una pequeña incisión intercostal que permite la visión directa y obtener la muestra pulmonar requerida asegurando una adecuada aerohemostasia. Las biopsias obtenidas por toracoscopia utilizan toracoscopios y videoasistencia (videotoracoscopia), que posibilitan una visualización indirecta y adecuada del área por biopsiar, a través de una pantalla, con una incisión menor. En caso de la toracoscopia debe considerarse que el paciente deberá poder tolerar la ventilación unipulmonar, ya que el ingreso del toracoscopio requiere el colapso del pulmón que va a ser biopsiado. Su uso, ampliamente extendido y seguro en manos experimentadas, facilita una recuperación rápida e incluso puede realizarse como procedimiento ambulatorio.

Muchas veces, la combinación de ambas técnicas hace posible obtener biopsias aun en situaciones críticas o en pacientes que reciben asistencia ventilatoria mecánica.

Véase **Bibliografía** cap. 43-7 *Punción pulmonar.*
Véase **Caso clínico adicional** cap. 43-7 *Punción pulmonar.*
Véase **Autoevaluación** cap. 43-7 *Punción pulmonar.*



43-8

Punción y biopsia pleurales

Roxana Berenguer y Patricia R. Vujacich

PUNCIÓN PLEURAL

La presencia de derrame pleural sin una causa clara es suficiente indicación para realizar la punción pleural, también llamada **toracocentesis**, un procedimiento *diagnóstico* útil para la obtención de líquido pleural con el objetivo de efectuar los análisis fisicoquímico, citológico y microbiológico (examen directo y cultivo) en busca de gérmenes comunes, micobacterias y hongos. Además de ser un procedimiento diagnóstico puede ser *terapéutico* en los derrames masivos, ya que la evacuación de estos disminuye la disnea.

Método

El paciente debe estar sentado, inclinado hacia delante, con los antebrazos apoyados sobre una mesa. Se prepara el campo quirúrgico y se realiza la anestesia local con lidocaína. El sitio en el cual se hará la punción debe localizarse en el examen físico y por métodos complementarios como radiografía, radioscopia o ecografía pleural. La ecografía pleural resulta particularmente útil en las colecciones pequeñas o tabicadas para guiar la posición de la aguja. Cuando se requiere una evacuación para un posterior sellado pleural químico, es habitual elegir el sitio más declive. El punto de introducción de la aguja debe estar dos costillas por debajo del límite superior del derrame y no se debe punzar más allá de la novena costilla para evitar las lesiones diafragmáticas, siempre siguiendo el borde superior de una costilla y en forma perpendicular a la pared torácica de 5 y 10 cm por fuera de las apófisis vertebrales, sin dejar de aspirar hasta obtener líquido pleural. Una vez recolectadas las muestras de líquido necesarias para los exámenes de rutina, puede drenarse el líquido conectando la aguja a través de una llave de tres vías con el sistema de aspiración, cuidando de no superar los 1500 mL para evitar el edema pulmonar *ex vacuo*. Una vez completado el procedimiento, se retira la aguja con el paciente en espiración.

Al líquido obtenido se le debe realizar un examen fisicoquímico y citológico. En el examen fisicoquímico, además del pH, es necesario solicitar la determinación de glucosa, proteínas y láctico-deshidrogenasa (LDH) y relacionarla con los valores obtenidos en el plasma, a fin de determinar los *criterios de Light* para diferenciar los trasudados de los exudados (véase **cuadro 44-2-2**). Se define como **exudado** cuando la relación de las proteínas del líquido pleural con las proteínas plasmáticas es mayor del 50%, la relación LDH del líquido pleural con respecto a la plasmática es mayor del 60% o la LDH pleural excede en dos tercios el límite máximo plasmático. Es un **trasudado** si ninguno de los criterios anteriores está presente.

Determinaciones especiales en el líquido pleural

En casos seleccionados se puede requerir la determinación de ***amilasa*** (pancreatitis, sospecha de rotura esofágica) o de ***lípidos*** (triglicéridos y quilomicrones en caso de quilotórax o colesterol en los derrames seudoquilosos o quiliformes).

La tuberculosis pleural es la localización más frecuente de las formas extrapulmonares de TBC y constituye el 31% de los casos de tuberculosis extrapulmonar confirmada bacteriológicamente. La ***adenosina-desaminasa (ADA)*** es una enzima liberada por linfocitos activados durante la etapa de modulación de la respuesta inmunitaria inflamatoria, que cataliza la conversión de adenosina en inositol y se encuentra elevada en todos los pacientes con derrame pleural linfocítico de etiología tuberculosa, si bien es poco específica, ya que también puede elevarse en la artritis reumatoide, el lupus eritematoso, el empiema, los tumores con proliferación de población T, entre otras patologías. La conservación y transporte de la muestra, la presencia de hemólisis y las condiciones de la reacción enzimática pueden influir en el valor obtenido. Los valores de corte para discriminar la naturaleza tuberculosa de un derrame pleural publicados en la bibliografía internacional varían desde 33 U/L hasta 80 U/L, cifra que depende de la prevalencia de TBC en la región, del método empleado para la medición de ADA y de la prevalencia de otras patologías, con una sensibilidad del 92% y una especificidad del 90%. Entre las ventajas del método se destacan que es fácil de implementar, es rápido, tiene un tiempo promedio para el resultado de 2 horas y es de relativo bajo costo. En solo un 20% de los casos de TBC pleural el cultivo del líquido es positivo. La determinación del ***interferón gamma***, si bien no se utiliza de forma rutinaria, es útil como biomarcador en el estudio de la TBC pleural, con una sensibilidad del 89% y una especificidad del 97%. Debido a los costos, se utiliza más el ADA. La técnica ***geneXpert® MTB/RIF*** es una prueba molecular automatizada que detecta al mismo tiempo *Mycobacterium tuberculosis* y la resistencia a la rifampicina en solo 2 horas, pero no es útil en el estudio de la TBC pleural, ya que tiene una sensibilidad del 15-44%.

El rédito diagnóstico de la **citología pleural** en el cáncer es de 40-60%, aunque las nuevas técnicas de **citometría de flujo** permiten aumentar la detección de linfomas. Alrededor del 20% de todos los exudados no se pueden diagnosticar etiológicamente y algunos se resuelven de forma espontánea, sin dejar secuelas.

BIOPSIA PLEURAL

La biopsia pleural está indicada cuando se está frente a un exudado sin diagnóstico y ante la sospecha de una pleuritis de etiología neoplásica o tuberculosa. Hay diferentes métodos para realizar la biopsia pleural: biopsia percutánea, a ciegas con aguja de Cope o de Abrams (cerrada), guiada por imágenes (ecográfica o tomográfica) o biopsia quirúrgica que puede hacerse por toracoscopia (pleuroscopia) o por toracotomía (a cielo abierto) (**fig. 43-8-1**).

La **biopsia con aguja** es un método mínimamente invasivo, bastante sencillo, con el que se obtienen pequeñas muestras de la pleura parietal a "ciegas"; por lo tanto, no puede saberse con seguridad si la pleura parietal está afectada en ese sector biopsiado, ya que la visión no es directa; se realiza bajo anestesia local con lidocaína y requiere la presencia de líquido pleural. Se cuenta con dos tipos de agujas para este procedimiento: la de Abrams y la de Cope. La técnica es similar a la punción con una pequeña incisión en la piel; es aconsejable extraer primero el líquido pleural para análisis a fin de evitar la distorsión de los resultados debido al sangrado posterior a la biopsia. Es aconsejable fraccionar el material obtenido y remitirlo a anatomía patológica (para histología en formol al 10%) y también a cultivo (en solución fisiológica).

El rendimiento diagnóstico de la biopsia pleural a ciegas (tomando tres a cinco biopsias) se aproxima al 80% para la TBC pleural y, en más del 95% de los casos, los granulomas hallados en las biopsias pleurales se deben a una TBC pleural. Cuando se toman biopsias pleurales con sospecha de TBC, debe remitirse una muestra para cultivo. Mediante la combinación de la anatomía patológica (80% de rendimiento) y el cultivo de una muestra de biopsia (56% de rendimiento) es posible arribar al diagnóstico de TBC pleural en el 91% de los casos. El rendimiento diagnóstico para las enfermedades malig-

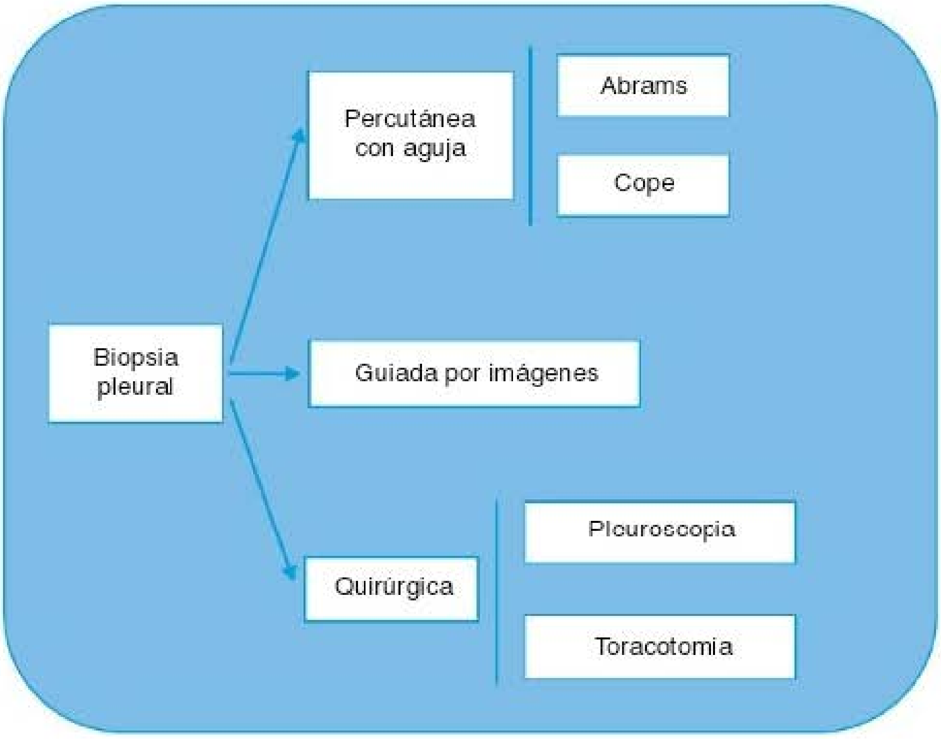


Fig. 43-8-1. Métodos para la toma de biopsia pleural.

CASO CLÍNICO 43-8-1

Huberto, de 66 años, fumador y portador de una bronquitis crónica, presenta descenso de peso en los últimos 2 meses, sin disnea ni dolor torácico. Ha tenido también algún episodio de hemoptisis. La tomografía computarizada de tórax reveló la presencia de un nódulo pulmonar solitario espiculado en el lóbulo superior derecho y un derrame pleural homolateral de magnitud moderada. Tenía programada una fibrobroncoscopia.
¿Cuál es su sospecha clínica?
¿Qué procedimiento diagnóstico realizaría en este paciente?

Comentario

Los antecedentes clínicos y los hallazgos de la tomografía obligan a pensar en un cáncer de pulmón. Se realizó una punción pleural y el líquido resultó ser un exudado hemorrágico. La citología del líquido pleural evidenció células en anillo de sello, compatibles con un adenocarcinoma. En este caso, la punción pleural fue eficaz para el diagnóstico y la estadificación del cáncer de pulmón en etapa no quirúrgica (estadio IV). Se decidió realizar un sellamiento pleural y se inició quimioterapia con etopósido y platino.

nas que comprometen la pleura “en parches” es de un 60%. Si la citología del líquido pleural fue negativa para células neoplásicas, la biopsia pleural percutánea a ciegas aumenta el rendimiento diagnóstico solo un 7-26%. La punción bajo guía tomográfica o ecográfica puede mejorar el rendimiento diagnóstico, sobre todo en las enfermedades neoplásicas y se llega al diagnóstico en el 88% de los casos.

La **pleuroscopia** es una técnica endoscópica que permite visualizar la cavidad pleural, tomar biopsias y realizar tratamientos, con un rendimiento diagnóstico del 93% para las neoplasias y del 100% para la TBC. Esta técnica está contraindicada cuando existe bloqueo pleural.

La complicación más frecuente es el *neumotórax* (10-30%) y puede requerir drenaje. El *dolor*, la *hemorragia* y la *infección local* son infrecuentes. Pueden producirse *reacciones vagales* como bradicardia, síncope o paro cardíaco. El *edema pulmonar ex vacuo* es raro, pero puede ocurrir si se evacuan grandes cantidades de líquido (más de 1,5 L) (**caso clínico 43-8-1**).

Las principales contraindicaciones de este procedimiento son trastornos de la coagulación incorregibles, insuficiencia cardíaca, angor inestable, arritmias, asma e insuficiencia respiratoria.

Véanse también los **capítulos 42-3 *Síndromes pleurales*** y **44-2 *El paciente con derrame pleural.***

Véase **Bibliografía** cap. 43-8 *Punción y biopsia pleurales.*
Véase **Autoevaluación** cap. 43-8 *Punción y biopsia pleurales.*

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

44-1

El paciente con dolor torácico

María Guillermina Ludueña

INTRODUCCIÓN

El **dolor torácico** es un motivo frecuente de consulta en atención primaria y en las salas de emergencia. La lista de diagnósticos diferenciales es muy amplia y la gravedad de la etiología subyacente varía desde patologías benignas y psicógenas hasta aquellas potencialmente mortales que obligan al médico a su rápida y correcta identificación para proporcionar un tratamiento eficaz. Por esta razón, es muy importante intentar categorizar el dolor torácico mediante una cuidadosa anamnesis y un examen físico completo para la indicación adecuada de los estudios complementarios del diagnóstico. En el **capítulo 39** *Motivos de consulta del aparato respiratorio* se describió el correlato fisiopatológico del dolor torácico.

Las distintas etiologías que pueden producir dolor torácico se enumeran en el **cuadro 44-1-1**. En términos generales, la bibliografía coincide en que cerca de la mitad de estos pacientes tienen dolor de origen musculoesquelético, 20% tienen una causa gastrointestinal subyacente (enfermedad por reflujo gastroesofágico), 15% presentan isquemia miocárdica (más frecuentemente angina estable e inestable que infarto agudo de miocardio) y un 5% de los casos responden a patologías del aparato respiratorio.

CUADRO 44-1-1. Causas frecuentes de dolor torácico

Cardiovasculares	Cardiopatía isquémica* Pericarditis Disección aórtica* Aneurisma de la aorta torácica*
Pulmonares	Embolia de pulmón* Neumotórax Pleuresía Traqueobronquitis Tumor
Gastrointestinales	Reflujo gastroesofágico Espasmo esofágico Rotura esofágica Úlcera péptica Pancreatitis aguda Enfermedades biliares Síndrome del ángulo esplénico**
Musculoesqueléticas	Dolor e hipersensibilidad a la palpación de la pared torácica Discopatía cervical Costocondritis (síndrome de Tietze) Neuralgia intercostal Síndrome hombro-mano Síndrome del escaleno anterior Síndrome de Mondor: tromboflebitis superficial de las venas torácicas Tumores de la pared del tórax
Cutáneas	Herpes zóster
Mamarias	Tumores
Psicógenas	Trastornos de ansiedad y angustia Hiperventilación Depresión

*Pueden comprometer la vida del paciente.

**La distensión del ángulo esplénico del colon puede producir un dolor similar al anginoso, pero los síntomas habitualmente mejoran luego de movimientos peristálticos colónicos.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

El objetivo del médico frente a un paciente con dolor torácico es descartar las patologías que pueden comprometer la vida del paciente (infarto agudo de miocardio [IAM], embolia de pulmón, disección aórtica, taponamiento cardíaco y neumotórax a tensión) (**cuadro 44-1-2**). En la mayoría de los casos, mediante la anamnesis, el examen físico, el electrocardiograma (ECG) y la radiografía de tórax se puede formular una hipótesis diagnóstica correcta.

Anamnesis

Para cumplir con este objetivo es indispensable realizar una historia clínica completa enfatizando en el interrogatorio los siguientes puntos:

CUADRO 44-1-2. Causas de dolor torácico que pueden comprometer la vida del paciente

	Características semiológicas que sugieren el diagnóstico	Exámenes complementarios que lo certifican
Síndrome coronario agudo	Pacientes con factores de riesgo aterogénico Alerta: las mujeres, los diabéticos y los adultos más jóvenes pueden no presentar el dolor de pecho clásico y manifestar otros síntomas como disnea, debilidad, náuseas y vómitos, palpitaciones o síncope	ECG Troponina Frente a la sospecha indicar: - aspirina: 162 a 325 mg - nitroglicerina sublingual
Embolia pulmonar	Pacientes con factores de riesgo para enfermedad tromboembólica y puntaje de Wells (véase **cuadro 36-10-2**) Síntomas de trombosis venosa profunda	Eco-Doppler de los miembros inferiores Angiotomografía
Neumotórax a tensión	Aparición súbita de dolor torácico de tipo pleurítico y disnea El compromiso hemodinámico es un signo ominoso y sugiere un neumotórax a tensión y/o un colapso cardiopulmonar inminente	Radiografía de tórax TC de tórax
Disección aórtica	Antecedente de hipertensión arterial Adulto mayor Dolor torácico de inicio abrupto desgarrante, déficit del pulso y soplo diastólico nuevo (por compromiso valvular)	Electrocardiograma Radiografía de tórax: mediastino ensanchado vascular Angiotomografía de tórax Angiorresonancia de tórax
Taponamiento cardíaco	Puede presentarse en un paciente con pericarditis o los síntomas pueden aparecer de forma repentina Examen físico: presión venosa yugular marcadamente elevada, pulso paradójico, ruidos cardíacos hipofonéticos	ECG: microvoltaje, alternancia eléctrica Ecocardiograma Doppler: identifica el líquido en la cavidad pericárdica y su repercusión en el llenado de las cavidades derechas

- Presencia de factores de riesgo.
- Definición del dolor como anginoso o no anginoso.

La evaluación clínica basada en estos puntos permite estimar la probabilidad de que se trate de una causa orgánica antes de realizar los estudios diagnósticos. Además, este enfoque ayudará a la mejor interpretación de los resultados.

Factores de riesgo

La edad, el sexo y la búsqueda de otros factores de riesgo aterogénicos (antecedentes heredofamiliares, dislipidemia, hipertensión arterial, tabaquismo, diabetes mellitus, obesidad androide y visceral, sedentarismo, situaciones de estrés) posibilitan diferenciar distintos escenarios clínicos y plantear diagnósticos diferenciales (**cuadro 44-1-3**).

Un estudio retrospectivo mostró que solo el 7% de los pacientes menores de 35 años presentaron *enfermedad coronaria*, mientras que en los mayores de 40 años la incidencia superó el 50%. En los hombres mayores de 60 años debe plantearse el diagnóstico diferencial de *disección aórtica* y, en los jóvenes, de *neumotórax* (**caso clínico 44-1-1**).

El antecedente de un cuadro viral previo, del consumo de ciertos medicamentos (procainamida, hidralazina e isoniazida) o de padecer una enfermedad del colágeno debe hacer sospechar una *serositis*.

En la evaluación de la *cardiopatía isquémica* se deben evaluar prolijamente los factores de riesgo aterogénico. Estos se diferencian en tres categorías:

- ***Factores de riesgo no modificables***
  - *Antecedentes familiares:* se acepta en general como factor de riesgo independiente y se tiene en cuenta a los parientes de primer grado con IAM o muerte súbita (antes de los 55 años en los hombres o de los 45 años en las mujeres), angor, hipertensión arterial y enfermedad cerebrovascular. En las personas

CUADRO 44-1-3. Factores de riesgo y enfermedades asociadas

Factores de riesgo	Enfermedades asociadas
Factores de riesgo aterogénicos	Enfermedad coronaria Disección aórtica
Tabaquismo	Enfermedad coronaria Disección aórtica Embolia de pulmón Neumotórax
Edad	Mayores de 40 años: aumenta la incidencia de enfermedad coronaria Mayores de 60 años: aumenta la incidencia de disección aórtica
Sexo femenino	Trastornos psicógenos Costocondritis
Estados procoagulantes*	Embolia de pulmón
Fármacos**	Serositis (síndrome similar al lupus con anticuerpos antihistona positivos)
Cocaína***	IAM

*Factores de riesgo para embolia de pulmón: trombosis venosa profunda, período posoperatorio, inmovilidad prolongada, insuficiencia cardíaca, neoplasias, estrogenoterapia, embarazo, trombofilia.

**Procainamida, hidralazina, isoniazida, etc.

***El consumo de cocaína incrementa el riesgo de IAM que es 20 veces mayor en la primera hora posterior al consumo.

CASO CLÍNICO 44-1-1

Naím, de 30 años, sin antecedentes de enfermedades respiratorias, consulta por un dolor en puntada de costado en la base pulmonar izquierda y disnea de inicio súbito. En el examen físico se constata: TA 130/80 mm Hg; FC 100 lat/min; FR 22/min. Se encuentra afebril y en la semiología del tórax se halla disminución de la expansión de la base izquierda, timpanismo percutorio y abolición del murmullo vesicular en el hemitórax izquierdo. Los estudios de laboratorio muestran: recuento de glóbulos blancos: 7.500/mm^3; gases en sangre arterial: pH 7,48; PO_2 88 mm Hg; PCO_2 28 mm Hg; bicarbonato 22 mEq/L; saturación de O_2 96%.

¿Cuál es el diagnóstico más probable en este caso?
¿Qué estudio complementario solicitaría?

Comentario

En un paciente joven con dolor torácico de tipo pleurítico, disnea de comienzo súbito, que se encuentra afebril y no tiene factores de riesgo, el diagnóstico de neumotórax espontáneo es el más probable. La semiología respiratoria corresponde a la presunción clínica y la radiografía de tórax lo confirmará.

jóvenes esta información es útil para establecer un perfil de riesgo fiable.

- *Edad y sexo:* mayor de 45 años (hombres), mayor de 55 años (mujeres) o menopausia precoz sin estrogenoterapia sustitutiva.

- ***Factores de riesgo modificables***
  - *Dislipidemias:* colesterol total mayor de 200 mg/dL y HDL menor de 35 mg/dL. En cambio, un nivel de colesterol HDL mayor de 60 mg/dL tendría un efecto protector.
  - *Hipertensión arterial:* presente en el 15-20% de la población general, aumenta a más del doble en los que desarrollan un IAM.
  - *Diabetes:* es un factor de riesgo mayor, sobre todo en las mujeres y, estadísticamente (95%), la forma que más se relaciona con patología ateroesclerótica es la tipo 2 o no insulinodependiente. Cabe mencionar en estos pacientes la posibilidad de isquemia silente por disautonomía.
  - *Obesidad:* conlleva un elevado riesgo de enfermedad cardiovascular, en especial las formas de distribución androide y visceral.
  - *Hiperuricemia:* la asociación entre gota y enfermedad coronaria es clara.
  - *Estados trombofílicos.*
- ***Factores de riesgo erradicables***
  - *Tabaquismo:* se considera el principal factor de riesgo coronario erradicable (más de 10 cigarrillos/día).
  - *Consumo de cocaína.*
  - *Dieta:* favorece el desarrollo de ateroesclerosis a través de los lípidos; los ácidos grasos saturados tienden a aumentar los niveles de colesterol LDL al disminuir la actividad de sus receptores.
  - *Sedentarismo:* es un factor de riesgo independiente que duplica el riesgo de enfermedad coronaria.

La presencia de factores de riesgo para enfermedad coronaria debe hacer sospechar una cardiopatía isquémica y obliga a solicitar estudios para confirmarla o descartarla. Quienes los padecen tienen una probabilidad previa alta de sufrir un síndrome coronario.

Definición del dolor como anginoso o no anginoso

Es necesario precisar su topografía y propagación, calidad o carácter, duración y circunstancias de aparición. El dolor torácico de ubicación precordial y, en especial retroesternal, debe rotularse al principio como ***anginoso (isquémico)***. Este dolor es de carácter constrictivo, se acompaña de sensación de angustia y aun de muerte inminente, y habitualmente se propaga a la mandíbula; el cuello; los miembros superiores, en especial el izquierdo en su región interna; ambas muñecas, y el epigastrio (**cuadro 44-1-4**). Se lo denomina también ***precordialgia típica***. El angor o angina de pecho se define como una sensación que oprime, que estrangula, que quema o que ahoga y el enfermo la refiere "con su puño presionando sobre el área de la corbata".

En la ***disección aórtica*** el dolor es lancinante, persistente, intenso, con propagación dorsal o en ocasiones lumbar, con caída del hematocrito y aun con shock hipovolémico y neurogénico. La semejanza de los síntomas con el infarto agudo de miocardio determina que este sea el primer diagnóstico diferencial para el cual deben indicarse exámenes complementarios: electrocardiograma, enzimas cardíacas, ecocardiograma o tomografía computarizada. La extensión de la disección a las arterias coronarias determina que ambas situaciones puedan estar asociadas.

Los pacientes ***adictos a la cocaína*** pueden presentar dolor anginoso por isquemia miocárdica que generalmente se debe al espasmo de la arteria coronaria. Otras complicaciones cardíacas incluyen disección aórtica, aneurisma de la arteria coronaria, miocarditis y arritmias.

CUADRO 44-1-4. Diferencias entre el dolor isquémico y el no isquémico

	Isquémico	No isquémico
Características del dolor	Constrictivo, quemante, gravativo, ardiente	Dolor sordo, en puntada de costado Se intensifica con la respiración
Localización del dolor	Retroesternal, epigástrico	Sobre el hemitórax, a la altura de la tetilla, intercostal
Propagación	Hombros, miembros superiores, muñecas, cuello, mandíbula, región interescapular	Hombro homolateral
Factores desencadenantes	Ejercicio, miedo, ansiedad, frío	Hiperventilación

Cuando el dolor no tiene las características antes descritas se lo cataloga como ***no anginoso (no isquémico)*** o como ***precordialgia atípica***. Se deben plantear entonces los siguientes diagnósticos diferenciales:

- El ***reflujo gastroesofágico*** provoca una sensación de ardor o quemazón retroesternal, habitualmente posterior a una ingesta copiosa y con el decúbito. Cede con los eructos y los antiácidos.
- El ***ataque de pánico*** y la ***neurosis de ansiedad*** ocurren en un contexto psíquico que puede descubrirse con un adecuado acercamiento al paciente.
- El dolor de la ***pericarditis aguda*** es agudo, más lateral que central, puede durar horas y se acentúa con la respiración, la deglución y los movimientos posturales. Debe evaluarse en el interrogatorio su origen:
    - *infarto de miocardio*, ya que puede ser una complicación de este
    - infección viral, habitualmente precedida por una afección respiratoria: *pericarditis viral*
    - en el curso de una colagenopatía: *pericarditis lúpica*
    - alteración inmunitaria: *pericarditis recurrente benigna*
- El dolor agudo, punzante, lateral a un hemitórax, conocido como ***dolor en puntada de costado***, permite la sospecha de:
    - *pleuropatía aguda*: pleuritis, pleuresía, neumotórax, embolia de pulmón (**caso clínico 44-1-2**)
    - *neumonía*
- El ***cáncer broncogénico*** provoca dolor por invasión de la pleura y de la pared costal; es constante y progresivo. Otras veces responde a metástasis vertebrales con osteólisis. En sus estadios iniciales, limitado a la mucosa bronquial, el cáncer no duele.

CASO CLÍNICO 44-1-2

Ismael, de 70 años, con antecedentes de cáncer de próstata sin metástasis conocidas, consulta por un dolor de tipo puntada de costado en la base pulmonar derecha, febrícula y tos seca de 24 horas de evolución. En el examen físico presenta: TA 110/60 mm Hg; FC 100 lat/min; FR 26/min; temperatura axilar 37,4 °C. Se auscultan estertores crepitantes en la base pulmonar derecha. Tiene mayor volumen por edema en el miembro inferior derecho.
ECG: taquicardia sinusal, eje del QRS desviado a la derecha (+120).
Radiografía de tórax: atelectasias laminares en la base pulmonar derecha.
Estudios de laboratorio: Hto 35%; leucocitos 10.000/mm³; plaquetas 150.000/mm³; Na: 135 mEq/L; K 4,1 mEq/L; creatininemia 1,4 mg/dL; TTPa 40 segundos; concentración de protrombina 80%. Gases en sangre arterial: pH 7,48; PO_2 64 mm Hg; PCO_2 30 mm Hg; bicarbonato 22 mEq/L; saturación arterial de O_2 93%.
¿Cómo vincula los antecedentes del paciente, el síndrome respiratorio y la asimetría de los miembros inferiores?
¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

Comentario

La historia clínica presentada muestra una clara vinculación entre los hallazgos de mayor importancia. Se trata de una trombosis venosa profunda del miembro inferior derecho como consecuencia de la trombofilia por el cáncer de próstata. El síndrome respiratorio puede explicarse por un tromboembolismo de pulmón avalado por la sobrecarga ventricular derecha, la hipoxemia y la hipocapnia por hiperventilación.

- En el cáncer de pleura (***mesotelioma***) el dolor torácico es constante y menos localizado.
- El ***dolor intercostal*** puede tener interpretaciones diversas:
    - Si se exacerba con la respiración o se propaga al hombro debe hacer sospechar afectación de la pleura diafragmática homolateral (derrame, neumotórax).
    - Si aumenta con la tos, el estornudo o la defecación, hace pensar en compresión radicular y se deberá buscar su origen en la columna: espondilitis y espondiloartrosis, discopatías, metástasis, etc.
    - Otras veces el dolor precede, incluso en varios días, a la aparición de lesiones cutáneas eritematovesiculosas provocadas por el virus del herpes zóster.

Sin embargo, la complejidad de la proyección clínica de los datos de la anamnesis no se agota en este análisis y se debe recordar que:

- No todo dolor retroesternal opresivo es isquémico, ya que las enfermedades del mediastino (enfisema, mediastinitis, tumores), las pericarditis, el aneurisma disecante de la aorta, el espasmo esofágico, las hernias hiatales y las colecistopatías agudas, entre otras menos frecuentes, pueden provocarlo.
- El dolor en el precordio y en el epigastrio puede ser de origen isquémico.
- La propagación a la mandíbula, a ambas muñecas, al cuello y al epigastrio tiene el mismo significado clínico que la clásica descripción al miembro superior izquierdo.
- El dolor propagado al dorso, a la región lumbar y a las extremidades sugiere disección aórtica y señala el sentido y su extensión.
- El carácter punzante aleja el diagnóstico de dolor isquémico, pero no lo excluye, en tanto que el dolor urente o el ardor (erróneamente interpretado como pirosis) tienen el mismo valor diagnóstico que el dolor opresivo.
- El dolor compatible con angina que aparece durante la noche puede ser ocasionado por un espasmo coronario.
- El dolor por alteración de estructuras de la pared torácica, por ejemplo, artritis condroesternal, puede confundirse con el dolor de la isquemia miocárdica. Es necesaria la exploración por palpación de los puntos dolorosos del esternón y de la parrilla costal.

Síntomas asociados

La presencia de *síntomas digestivos* que acompañan al dolor torácico en general no ayuda a distinguir entre el origen cardíaco y el gastrointestinal, ya que pueden coexistir. Los eructos, la dificultad o sensación dolorosa para tragar y los vómitos también pueden estar presentes en la isquemia miocárdica. La diaforesis se asocia más a menudo al infarto de miocardio que a la enfermedad esofágica.

Los pacientes con dolor de pecho y *disnea de esfuerzo* tienen mayor probabilidad de padecer isquemia en los estudios de esfuerzo.

Los diagnósticos diferenciales frente a la asociación con *tos* deben incluir: infección respiratoria, isquemia miocárdica con insuficiencia cardíaca, neoplasia de pulmón, tromboembolismo pulmonar y enfermedad por reflujo gastroesofágico.

La presencia de **síncope** o de palpitaciones por arritmias ventriculares orienta hacia el origen cardiovascular del dolor (IAM, disección de la aorta, estenosis aórtica crítica) y es un síntoma de alarma. Si el dolor torácico se acompaña de **palpitaciones** por una fibrilación auricular de reciente comienzo, debe hacer pensar de inmediato en el tromboembolismo de pulmón (TEP).

Los **síntomas psiquiátricos** (ansiedad, pánico, depresión, antecedentes de somatización), aunque alejan la posibilidad de organicidad, también pueden estar presentes en los pacientes con enfermedad coronaria.

Examen físico

Algunos datos del examen físico pueden ser orientadores, pero su normalidad no excluye patologías potencialmente graves (**cuadro 44-1-5**).

Exámenes complementarios

En un paciente con dolor torácico, los estudios complementarios son bastante sencillos, ya que con un electrocardiograma y un par radiográfico simple se resuelve la gran mayoría de los planteos diagnósticos, al menos en cuanto al diagnóstico del síndrome. Los estudios invasivos solo son necesarios para mayores precisiones en el diagnóstico etiológico.

Electrocardiograma

Es una herramienta imprescindible en la evaluación de un paciente con dolor precordial. Este puede ser:

- ***Normal:*** reduce la probabilidad de un IAM, pero no descarta la angina de pecho. El ECG en un varón mayor de 60 años con dolor torácico debe inducir la sospecha de disección aórtica. Pero si la presunción clínica de enfermedad coronaria es alta, debe continuarse con el estudio diagnóstico del paciente.
- ***Anormal:***
  - *Con cambios específicos:* la presencia de supradesnivel (**fig. 44-1-1**) o infradesnivel del segmento ST y ondas Q nuevas es altamente sugestiva de un síndrome coronario agudo y se debe indicar rápidamente la internación del paciente en la unidad coronaria sin esperar el resultado de los marcadores humorales. El supradesnivel del ST de concavidad superior (a diferencia de la convexidad superior en la isquemia miocárdica), difuso y que no respeta el territorio de distribución de ninguna arteria coronaria autoriza a pensar en una pericarditis (**fig. 44-1-2**).
  - *Con cambios inespecíficos:* en estos casos resultan útiles los marcadores humorales de necrosis miocárdica y la evaluación en las unidades de dolor torácico.

La rápida identificación y reconocimiento del síndrome coronario agudo con supradesnivel del ST tiene implicaciones terapéuticas, dado que la instauración precoz de un tratamiento de reperfusión (trombolíticos o angioplastia primaria) permite disminuir el daño miocárdico y modifica de forma significativa la supervivencia.

CUADRO 44-1-5. Algunos signos del examen físico orientadores

Signos del examen físico	Orientación diagnóstica
Frote pleural	Pleuritis
Frote pericárdico	Pericarditis
Síndrome de condensación	Neumonía con compromiso pleural
Dolor a la palpación condrocostal	Síndrome de Tietze
Soplo sistólico con propagación al cuello	Estenosis aórtica
Hipertensión arterial, asimetría de pulsos y soplo de regurgitación aórtica*	Disección aórtica

* Asociado o no con signos de foco neurológico e hipotensión arterial por hipovolemia.

Radiografía de tórax

Es muy útil, ya que aporta datos tanto de una patología pulmonar como cardíaca. Es sensible para detectar un derrame pleural y hace posible descartar enfermedades potencialmente mortales como la disección aórtica, el neumotórax y el neumomediastino.

Estudios de laboratorio

Además de los estudios de rutina cobran mucha importancia en la evaluación de un paciente con dolor torácico agudo los marcadores séricos de daño miocárdico para estratificar el riesgo en la cardiopatía isquémica. Entre ellos, la troponina T y la troponina I son marcadores específicos y sensibles de miocardionecrosis, considerados fuertes predictores independientes de muerte y de complicaciones graves. La elevación inicial ocurre dentro de las 4 horas de comenzado el cuadro y pueden permanecer elevadas hasta 2 semanas posteriores. Cuando una persona llega a la guardia con dolor de pecho, se le mide este marcador en la sangre y se repite el análisis al cabo de 6 horas para evaluar los cambios.

Los pacientes con valores normales de estas proteínas tienen un bajo riesgo de muerte de origen cardíaco (1,1%) o de IAM (0,3%) durante los 30 días de seguimiento posterior. Algunos autores sugieren que los pacientes con dolor anginoso que tienen valores normales de troponinas pueden ser dados de alta en forma segura de la sala de emergencias.

Tomografía computarizada de tórax

La TC de tórax con angiotomografía es un método por imágenes no invasivo y de mucha utilidad en la evaluación de estos pacientes. Ante la sospecha clínica de TEP o disección aórtica permite descartarlos y, además,

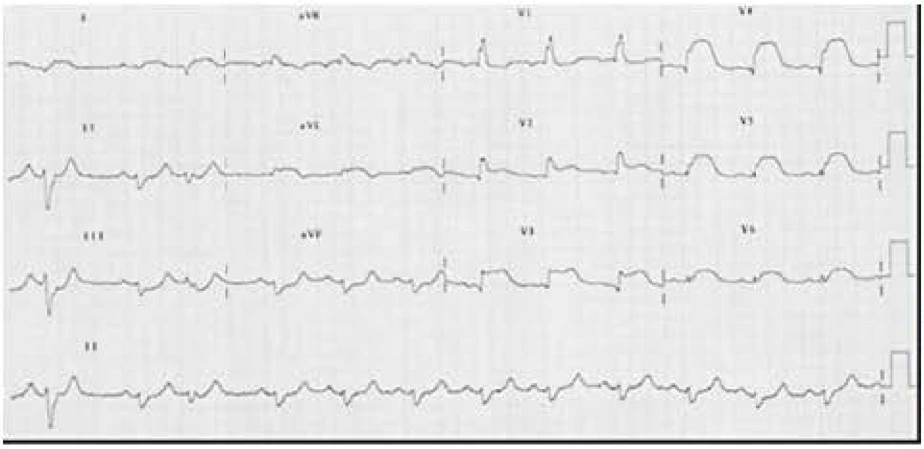


Fig. 44-1-1. Infarto hiperagudo de la cara anterior. Se observa supradesnivel del segmento ST de convexidad superior, la rama inicial de la onda T se confunde con el ST. En el momento de efectuarse el registro el paciente refería 2 horas de evolución de sus síntomas y se iniciaba la terapia trombolítica. El supradesnivel del ST o bloqueo completo de rama izquierda (BCRI) de instalación aguda representa la oclusión trombótica completa de una arteria coronaria epicárdica y es indicativo de medidas de reperfusión (trombolíticos o angioplastia primaria) de urgencia.

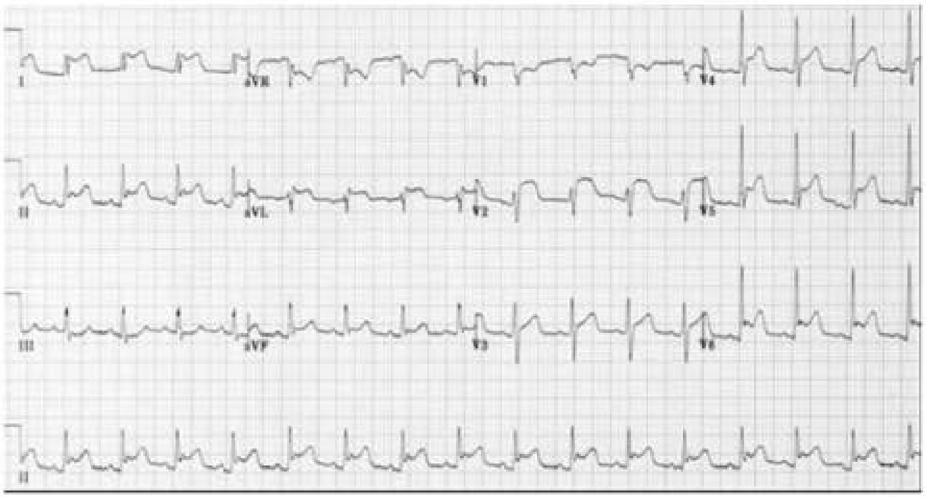


Fig. 44-1-2. Pericarditis aguda. Ritmo sinusal, frecuencia cardíaca 95 latidos por minuto, onda P 0,6 s y 0,1 mV. PR 0,16 s, infradesnivelado en forma difusa (excepto en aVR donde se encuentra supradesnivelado). QRS 0,8 s. Eje del QRS + 75°. ST supradesnivelado en forma difusa (excepto en V1 y en aVR), con concavidad superior. QT: 34 segundos.

puede mostrar patología del parénquima pulmonar y de la pleura que podría justificar el dolor.

Unidades de dolor torácico

En los pacientes con dolor precordial es de vital importancia identificar los que presentan IAM o tienen riesgo de desarrollarlo a corto plazo, debido a las implicaciones terapéuticas (uso de fibrinolíticos y/o angioplastia) y pronósticas. Las denominadas *unidades de dolor torácico*, que se encuentran dentro del departamento de urgencias, pero que funcionan de forma independiente, sirven para completar la evaluación del origen del dolor. Además de los marcadores de miocardionecrosis, se realizan pruebas funcionales coronarias (perfusión miocárdica con isótopos, ecocardiograma) para completar el estudio. Así, se reducen las internaciones innecesarias y se evita el riesgo de omitir la internación de un paciente con isquemia coronaria y de darle el alta.

CONCLUSIÓN

En la **figura 44-1-3** se resumen las conductas aconsejadas basadas en los factores de riesgo y las características del dolor, y de la radiografía de tórax y del electrocardiograma como estudios iniciales.

Como se mencionó al principio, el dolor torácico puede ser una manifestación de patologías leves y poco graves o de otras potencialmente mortales. Es necesario recordar que, con independencia de la causa, siempre representa una experiencia preocupante para el paciente, que desborda la simple percepción dolorosa y se rodea de múltiples connotaciones psicológicas, emocionales y de conducta. En algunos casos, estas serán proporcionales a la gravedad del proceso pero, en cambio, siempre guardarán relación con la valoración previa del riesgo que el paciente tenga establecida. La percepción será diferente, por ejemplo, entre un paciente sano, pero que ha sufrido la muerte reciente de un familiar cercano por un infarto agudo de miocardio, y otro con varios factores de riesgo, pero que desconoce lo que estos significan. Un interrogatorio minucioso de la forma de presentación y de las características del dolor, el examen físico del tórax y los exámenes complementarios simples (ECG y radiografía de tórax) proporcionan una orientación diagnóstica adecuada en la mayoría de los casos.

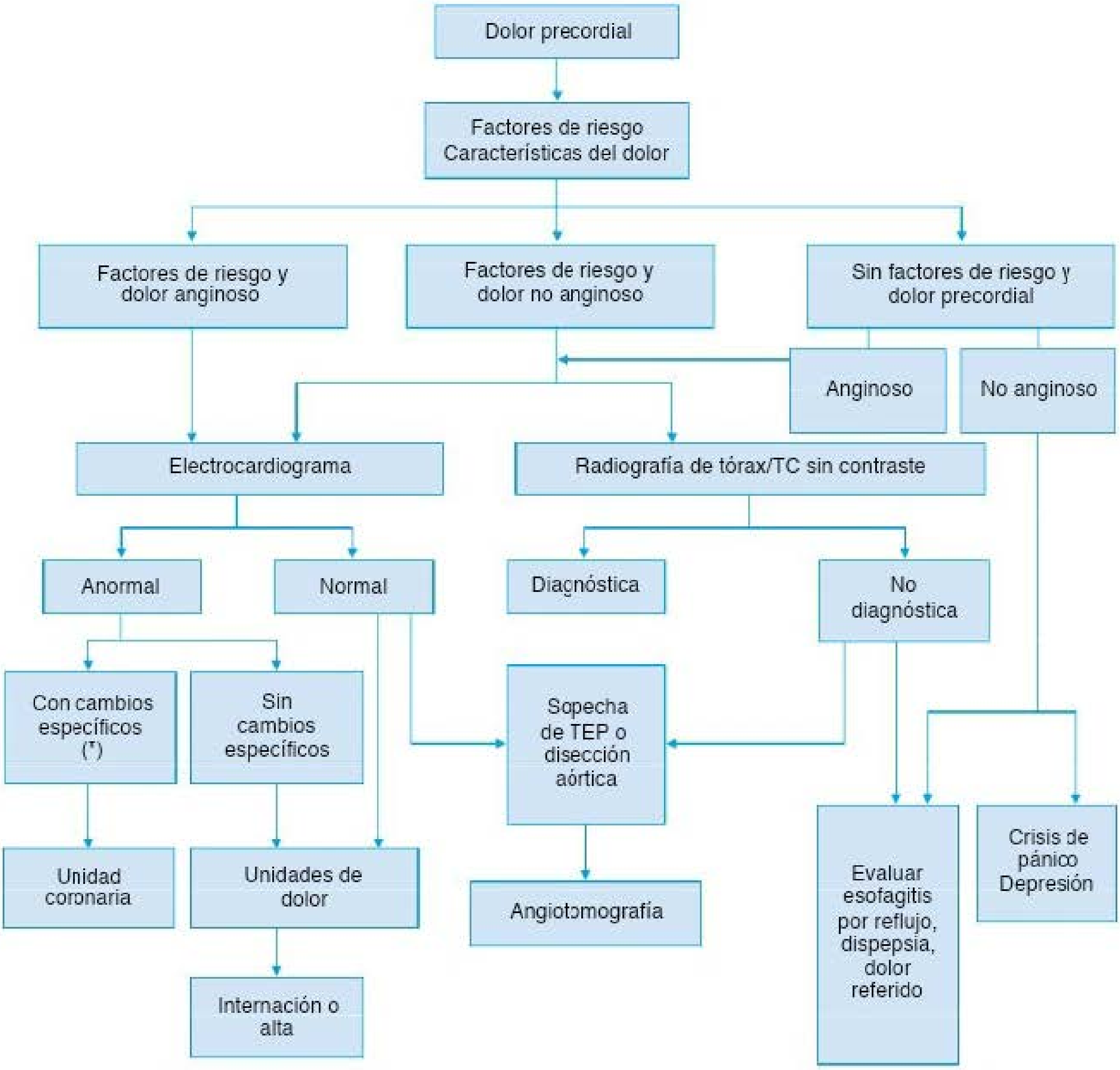

Dolor precordial
Factores de riesgo
Características del dolor
Factores de riesgo y dolor anginoso
Factores de riesgo y dolor no anginoso
Sin factores de riesgo y dolor precordial
Anginoso
No anginoso
Electrocardiograma
Radiografía de tórax/TC sin contraste
Anormal
Normal
Diagnóstica
No diagnóstica
Con cambios específicos (*)
Sin cambios específicos
Sopecha de TEP o disección aórtica
Unidad coronaria
Unidades de dolor
Angiotomografía
Evaluar esofagitis por reflujo, dispepsia, dolor referido
Crisis de pánico Depresión
Internación o alta

Fig. 44-1-3. Conductas recomendadas frente al dolor torácico
*El supradesnivel del ST o bloqueo completo de rama izquierda (BCRI) de instalación aguda representa la oclusión trombótica completa de una arteria coronaria epicárdica y es indicativo de medidas de reperfusión (trombolíticos o angioplastia primaria) de urgencia.

Véase **Bibliografía** cap. 44-1 *El paciente con dolor torácico.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 44-1 *El paciente con dolor torácico.*

Véase **Autoevaluación** cap. 44-1 *El paciente con dolor torácico.*

44-2

El paciente con derrame pleural

Myriam E. Levi y Ana M. Putruele

INTRODUCCIÓN

El espacio que hay entre las dos hojas pleurales es prácticamente virtual. En las personas sanas contiene menos de 20 mL de líquido. La acumulación de mayor cantidad de líquido da lugar al síndrome de derrame pleural, que puede ser manifestación de enfermedades sistémicas o intratorácicas.

El volumen y la composición del líquido pleural se mantienen constantes en condiciones fisiológicas debido al balance entre la presión hidrostática y osmótica de la sangre y la del líquido pleural. La situación fisiológica puede alterarse por:

- Variación entre las presiones que aumente el gradiente y posibilite la acumulación de líquidos.
- Pérdida de la integridad capilar.
- Bloqueo de los linfáticos parietales.

El derrame pleural puede detectarse de modo accidental en un examen de rutina (radiografía, examen físico) o aparecer en el curso de un proceso patológico de causa conocida. En cualquier caso, su presencia no es siempre evidente y se debe confirmar y estudiar (véase **cap. 42-3** *Síndromes pleurales*).

La ***ecografía torácica*** es un estudio accesible que incrementa el rédito diagnóstico y disminuye las complicaciones de la toracocentesis. Sus indicaciones incluyen la localización de derrames pleurales pequeños o encapsulados para su punción o biopsia, la caracterización del líquido o la superficie pleural, o para dirigir el punto de entrada de la toracoscopia. Se recomienda su utilización para dirigir todas las técnicas invasivas pleurales.

Si la anamnesis, el examen físico y las técnicas por imágenes confirman la presencia de derrame, se procederá a realizar una ***toracocentesis*** (punción del tórax) para el diagnóstico etiológico. En algunos casos, la evacuación de líquido puede ser también terapéutica (derrames voluminosos que ocasionan disnea). En todos los casos, no es conveniente la evacuación total de líquido por la eventual necesidad de realizar una biopsia pleural.

Es necesario tener presente que todos los derrames pleurales se deben punzar, excepto los que aparecen en el contexto de una anasarca, con diagnóstico etiológico conocido (insuficiencia cardíaca congestiva, síndrome nefrótico, cirrosis), siempre y cuando la evolución clínica del derrame sea la esperada (reducción del derrame con el tratamiento de la enfermedad subyacente).

ESTUDIO DEL LÍQUIDO PLEURAL

En el líquido obtenido por toracocentesis se evalúan los siguientes elementos (**cuadro 44-2-1**):

CUADRO 44-2-1. Estudio del líquido pleural
- Aspecto (olor, color, grado de turbidez)
- Proteínas
- LDH
- Recuento y fórmula leucocitarios
- Recuento hemático y hematocrito
- Glucosa
- Amilasa
- pH
- Lípidos
- Citología
- Tinciones (Gram, hongos, micobacterias)
- Cultivos (aerobios, anaerobios, micobacterias)
- Estudios inmunológicos (anticuerpos antinucleares, células LE y FR)
- Otras pruebas diagnósticas (ADA, lisozima, ácido hialurónico)

- **Aspecto:** el color amarillo pajizo no es específico. La observación de un líquido turbio sugiere un aumento de lípidos, proteínas y leucocitos. La presencia de pus con olor fétido es característica de un empiema con anaerobios. El aspecto hemorrágico puede deberse a la presencia de sangre por un traumatismo durante la toracocentesis, pero puede ser ocasionado también por tromboembolismo pulmonar (TEP), tuberculosis (TBC) o neoplasias.
- **Proteínas:** más que su valor absoluto, interesa el cociente con las proteínas del plasma. Si es mayor de 0,5, orienta a exudado y si es menor, a trasudado.
- **Láctico deshidrogenasa (LDH):** un valor absoluto mayor de 200 UI/L o un cociente entre la LDH pleural y la plasmática mayor de 0,6 orientan hacia un exudado.

> Los valores y cocientes expresados en los dos ítems anteriores constituyen los criterios de Light para el diagnóstico diferencial entre el trasudado y el exudado (**cuadro 44-2-2**). Estos criterios tienen valor diagnóstico con una sensibilidad del 98% y una especificidad del 77%.
>
> Otros parámetros útiles para el diagnóstico diferencial son: colesterol total en el líquido pleural mayor de 60 mg/dL y relación de colesterol pleural/sérico mayor de 0,4.

- **Leucocitos:** si hay más de 10.000, es sugestivo de exudado; si hay más de 25.000, de empiema. Es más útil el recuento diferencial. El predominio de polimorfonucleares indica inflamación aguda, empiema, derrame paraneumónico o TEP. La presencia de más de 50% de mononucleares es más frecuente en los procesos inflamatorios crónicos (TBC, neoplasias, linfomas). La presencia de eosinófilos se asocia con la existencia de aire o sangre en la cavidad pleural. Sugiere también reacción a fármacos; asbestosis; o enfermedad parasitaria, sarcoidótica, autoinmunitaria o micótica.
- **Hematíes:** un recuento mayor de 100.000/mm^3 sugiere origen traumático, neoplasia o TEP. Un hematocrito mayor del 50% del sistémico indica hemotórax.
- **Glucosa:** su disminución por debajo de 60 mg/dL se relaciona con infección bacteriana o TBC (en ambos casos puede tratarse de un empiema), artritis reumatoide, rotura esofágica o tumor.
- **Amilasa:** su aumento sugiere enfermedad pancreática, rotura esofágica o tumor.
- **pH:** el pH normal es de 7,60. Un pH inferior a 7,30 indica exudado, en especial infeccioso (empiema) o por artritis reumatoide. Un pH inferior a 7 sugiere empiema y su presencia, aislada o asociada con otros datos analíticos (pus, tinción de Gram positiva, glucosa < 60 mg/dL), es criterio suficiente para colocar un tubo de drenaje en el tórax.

CUADRO 44-2-2. Criterios de Light

	Trasudado	Exudado
LDH pleural/sérica	< 0,6	> 0,6
Proteínas pleural/sérica	< 0,5	> 0,5
LDH en el líquido pleural	≤ 2/3 de la LDH sérica	≥ 200 UI/L o ≥ 2/3 de la LDH sérica

La presencia de por lo menos uno de estos criterios permite hacer el diagnóstico de exudado. No debe haber ningún criterio para clasificar como trasudado.

- **Lípidos:**
  - *Triglicéridos:* un aumento por encima de 115 mg/dL es compatible con la presencia de quilotórax (obstrucción o rotura del conducto torácico). La tinción con Sudán para lípidos es positiva (**caso clínico 44-2-1**).
  - *Colesterol:* un valor elevado (> 1 g/dL) es característico de los derrames seudoquilosos o colesterínicos (TBC, artritis reumatoide, idiopático). La tinción con Sudán es negativa (**caso clínico 44-2-2**).
- **Citología:** cuando un tumor afecta la pleura, el estudio citológico puede determinarlo en un 50% de los casos. Deben analizarse grandes volúmenes de líquido, recién extraído y centrifugado. Es necesario el hallazgo de cúmulos de células neoplásicas (para no confundir con células mesoteliales degeneradas). Sin embargo, el porcentaje de derrames pleurales malignos que se diagnostican con la citología oscila entre el 40 y el 87% (media: 60%). En estos resultados influye que los tumores como los adenocarcinomas presentan con mayor frecuencia citologías positivas que otros tipos como el carcinoma escamoso, la enfermedad de Hodgkin, los sarcomas o el mesotelioma.
- **Estudios microbiológicos:** debe realizarse siempre una tinción de Gram, así como cultivos para aerobios, anaerobios y micobacterias, si la sospecha es razonable.
- **Estudios inmunológicos:**
  - *Anticuerpos antinucleares:* aumentan en el lupus eritematoso sistémico y pueden hacerlo en los síndromes lupoides. Sin embargo, la presencia de células LE es exclusiva del lupus.
  - *Factor reumatoideo:* su presencia en una dilución igual o mayor de 1/320 o igual o mayor que la titulación sérica es compatible con un derrame pleural reumatoideo.

Otras pruebas diagnósticas

- ***ADA:*** entre las limitaciones de la determinación de la enzima adenosina-desaminasa (ADA) debe considerarse que esta suele elevarse en la artritis reumatoide, el lupus, el empiema y los tumores con proliferación de población T, entre otras patologías. La conservación y transporte de la muestra, la presencia de hemólisis y las condiciones de la reacción enzimática pueden influir en el valor de ADA obtenido. Los valores de corte para discriminar la naturaleza tuberculosa de un derrame pleural se han investigado ampliamente. Los datos publicados en la bibliografíamédica internacional varían desde 33 U/L hasta 80 U/L, cifra que depende de la prevalencia de la TBC en la región y del método empleado para la medición. En la Argentina se aceptó un valor de ADA ≥ 60 U/L para diferenciar los casos de tuberculosis. Adoptando ese valor, la prueba tiene una sensibilidad del 84% y una especificidad del 94% (valor predictivo negativo 92%, valor predictivo positivo 88%).

CASO CLÍNICO 44-2-1

Aldana tiene 45 años y consulta al servicio de emergencias por disnea de CF II-III, asociada a dolor en el hemitórax izquierdo en la última semana y a una pérdida aproximada de peso de 10 kg en los últimos 6 meses. En el examen físico se encuentra lúcida y colaboradora. Se auscultan R1 y R2 en los cuatro focos, con silencios libres. No tiene edemas en los miembros inferiores. Buena mecánica ventilatoria con matidez del hemitórax izquierdo y la columna, y ausencia de murmullo vesicular. Presenta adenopatías cervicales izquierdas duroelásticas, no dolorosas. El abdomen es blando, depresible, indoloro, con ruidos hidroaéreos presentes. No se palpan visceromegalias. El espacio de Traube es mate a la percusión. El resto del examen físico no presenta particularidades.

Los exámenes de laboratorio muestran: hematocrito 31%, hemoglobina 9,6 g/dL, GB 10.300 (PMN 75%), plaquetas 240.000, LDH 299 UI/mL, proteínas 6,4 g/dL, albúmina 3,8 g/dL, triglicéridos 284 mg/dL. El resto del laboratorio está dentro de los parámetros normales.

Los hemocultivos son negativos.

La radiografía y la TC de tórax (**fig. 1**) muestran la opacidad de todo el pulmón izquierdo.

Se realiza una toracocentesis diagnóstica-evacuadora y se obtiene un líquido macroscópicamente de aspecto lechoso. El examen físico-químico muestra: pH 7,41; LDH 299 UI/L; proteínas 4,1 g/dL; glucosa 151 mg/dL; recuento celular 4.400 cél/mm^3 de predominio mononuclear; triglicéridos 980 mg/dL; colesterol 111 mg/dL. Cociente TG en LP/TG en el suero 3,5. Determinación de quilomicrones con resultado positivo. El examen directo y los cultivos de líquido pleural para gérmenes comunes, BAAR y hongos son negativos. HIV negativo.

¿Qué tipo de derrame pleural tiene la paciente?

¿Qué procedimiento diagnóstico podría indicar la etiología?

Comentario

La paciente presenta un derrame pleural quiloso de etiología desconocida. El quilotórax es la aparición de quilo en el espacio pleural y se debe al daño u obstrucción del conducto torácico. El diagnóstico se realiza mediante el análisis del líquido pleural, que contiene altos niveles de triglicéridos y se confirma mediante el hallazgo de los quilomicrones. El quilo es linfa proveniente principalmente del tracto gastrointestinal, lo que explica su composición. Se realizó la biopsia de un ganglio cervical izquierdo, cuyo resultado fue linfoma no Hodgkin de células B de bajo grado. Esta paciente presenta un quilotórax secundario a la compresión del conducto torácico por las adenopatías del linfoma. Comenzó tratamiento con metilprednisona 60 mg/día asociada a quimioterapia, con mejoría clínica y radiológica del derrame.

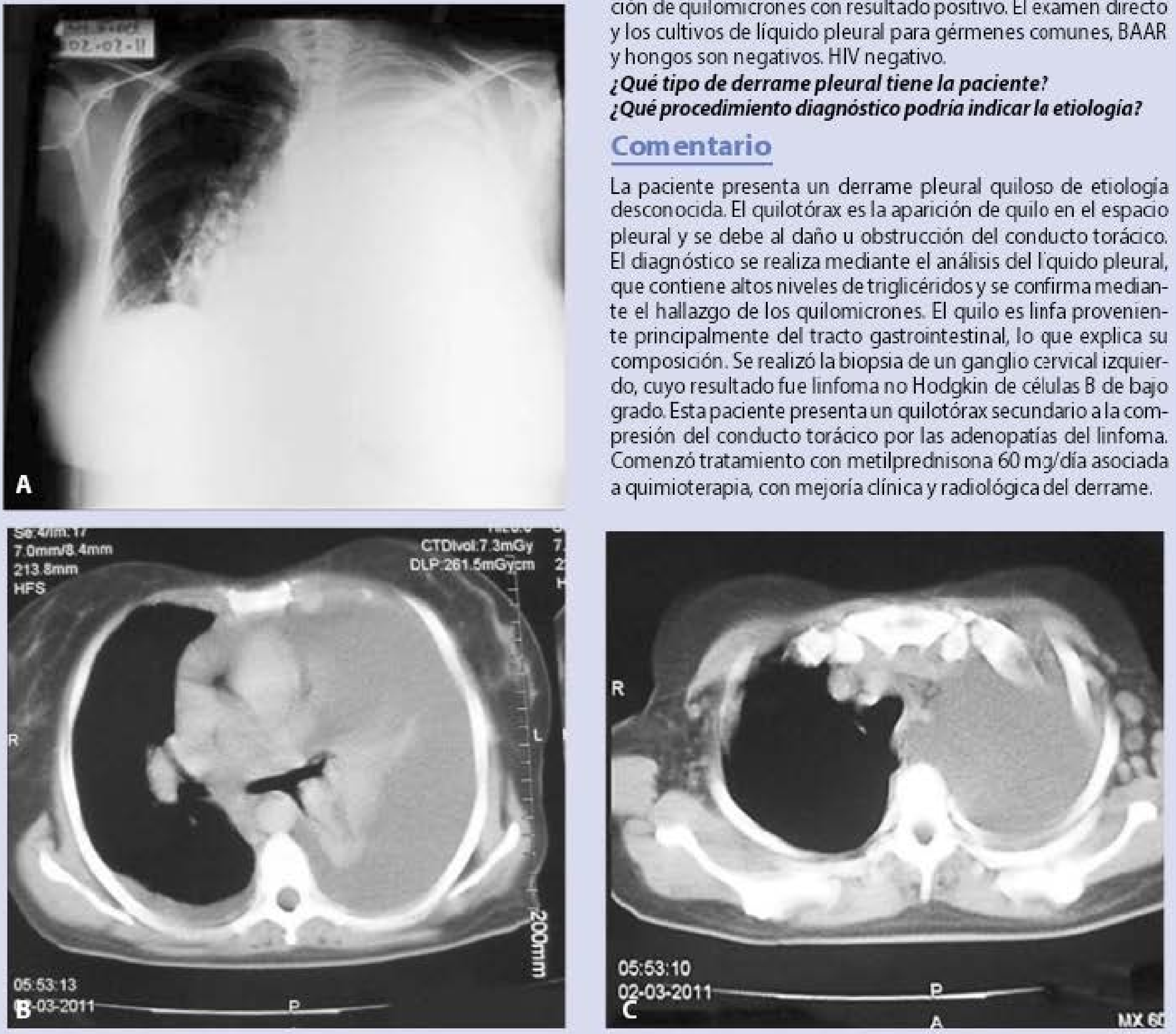


Fig. 1. Radiografía de tórax de ingreso (**A**) y tomografía computarizada (**B** y **C**).

CASO CLÍNICO 44-2-2

Balbina tiene 50 años, trabaja como docente y es fumadora de 20 paquetes/año. Refiere antecedentes de talasemia menor (rasgo talasémico), en tratamiento con ácido fólico 1 mg/día, y artritis reumatoide (AR) diagnosticada hace 10 años en tratamiento con metilprednisona 5 mg/día y metrotexato 7,5 mg/semana. Comenzó hace aproximadamente un mes con dolor torácico en el hemitórax derecho que aumenta con la inspiración. Nunca presentó fiebre, tos productiva, sudoración nocturna ni pérdida de peso.

Examen físico: peso 53 kg, FC 86 lat/min, FR 20/min, matidez en la base pulmonar derecha con columna mate. Murmullo vesicular disminuido en la base y el campo medio derechos. En las manos presenta deformidades características de AR. El resto del examen físico es normal.

Exámenes de laboratorio: Hto 36%; GB 12.000 (PMN 77%, linfocitos 23%); velocidad de eritrosedimentación 44 mm; urea 26 mg/dL; creatinina 0,78 mg/dL; GOT 27; GPT 44; FA 210; LDH 277; BT normal; proteinograma por electroforesis normal; ionograma normal. HIV negativo. Factor reumatoideo (FR) positivo. PPD negativa.

La radiografía de tórax muestra un derrame pleural derecho (**fig. 1A** y **B**).

Se realizó una toracocentesis y se obtuvo un líquido macroscópicamente de aspecto lechoso.

El examen físico-químico mostró: pH 7,12; LDH 5.000 UI/mL; proteínas 5,1 g/dL; glucosa 40 mg/dL. Recuento celular: leucocitos 5.600/mm^3; triglicéridos 80 mg/dL; colesterol 439 mg/dL; determinación de quilomicrones negativa. Citología con predominio de histiocitos y células gigantes multinucleadas dispersas. Directo y cultivos de líquido pleural para gérmenes comunes, BAAR y hongos negativos.

¿Cuál es su diagnóstico del tipo de derrame?

Comentario

Se trata de un seudoquilotórax asociado a la AR. El seudoquilotórax se caracteriza por tener alto contenido de colesterol. Los triglicéridos o quilomicrones no están presentes y esta entidad no tiene relación con los vasos linfáticos. Puede ocurrir cuando un líquido ha estado presente durante mucho tiempo en el espacio pleural y, sobre todo, en una pleura fibrótica. Ambas condiciones tienen una característica común: suele ser un líquido pleural espeso, opalescente, de color blanquecino o de café con leche debido a su alto contenido de grasa. A la paciente se le indicó metilprednisona 60 mg/día, con reducción progresiva de la dosis, tras lo cual evolucionó con mejoría clínica y radiológica.

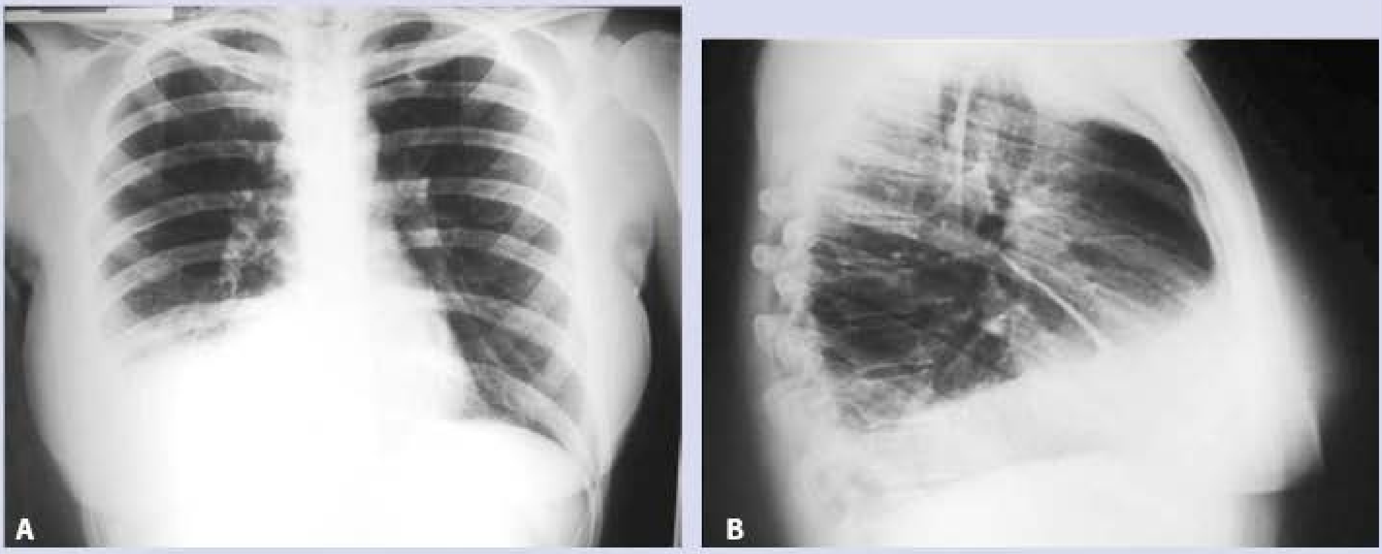


Fig. 1A y **B**. Radiografía de tórax de ingreso.

Dado que el método tiene un porcentaje de resultados falsos negativos (16%) y falsos positivos (6%), la determinación de la actividad de ADA no reemplaza al cultivo ni a la punción biópsica pleural, que siguen siendo los procedimientos de elección para el diagnóstico.

- ***Ácido hialurónico:*** se describió un aumento de la tasa plasmática de ácido hialurónico (superior a 1 mg/mL) en un tercio de los pacientes con mesotelioma.
- ***PCR:*** las pruebas de amplificación de ácidos nucleicos se basan en la replicación de un segmento de DNA en el cromosoma micobacteriano. Tienen alta sensibilidad, más que el cultivo de tejido. Estas pruebas se han usado para detectar micobacterias en la sangre, en el líquido cefalorraquídeo y también en el líquido pleural, con variados grados de sensibilidad.

BIOPSIA PLEURAL

Cuando del análisis de un exudado pleural no surge un diagnóstico etiológico, está indicada la **biopsia pleural**, en especial si se sospecha un origen tuberculoso o tumoral del derrame. Se realiza por vía percutánea con aguja de Cope o de Abrams. El material obtenido se remite a cultivo y anatomía patológica (véase **cap. 43-8** *Punción y biopsia pleurales*).

Al ser el derrame pleural una forma paucibacilar de la infección tuberculosa, los estudios microbiológicos ofrecen un bajo rendimiento diagnóstico. Los cultivos del líquido pleural son positivos en menos de la tercera parte de los pacientes. La biopsia pleural con aguja, cuya sensibilidad es del 75% (histología y cultivo del tejido), combinando el cultivo del líquido pleural y la demostración de granulomas en la pieza, aumenta la eficacia diagnóstica al 90% de los casos.

En las neoplasias es menos satisfactorio el resultado (sensibilidad del 68%) y es más sensible la citología del líquido. Si se practican simultáneamente la biopsia pleural y la citología del líquido, la positividad del procedimiento es aún más elevada.

Si no se logra el diagnóstico, se puede repetir la biopsia percutánea o realizar una **videotoracoscopia** para la toma de biopsia dirigida.

Por último, si fracasan los procedimientos anteriores, se debe realizar una **biopsia pleural** a cielo abierto. Está indicada en casos de enfermedad pleural progresiva y no diagnosticada, aumento de LDH o aumento de linfocitos por encima del 95% (**fig. 44-2-1**).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Paciente con trasudado

Su diagnóstico etiológico no suele ofrecer dificultades. En el contexto de insuficiencia cardíaca, cirrosis o síndrome nefrótico, no suele precisarse ninguna otra medida aparte del tratamiento del proceso original. La toracocentesis puede beneficiar a los pacientes cuando están sintomáticos por la excesiva acumulación de líquido pleural.

La insuficiencia cardíaca es la causa más común de derrame pleural por trasudado; en general es bilateral y, cuando es unilateral, suele ser derecho.

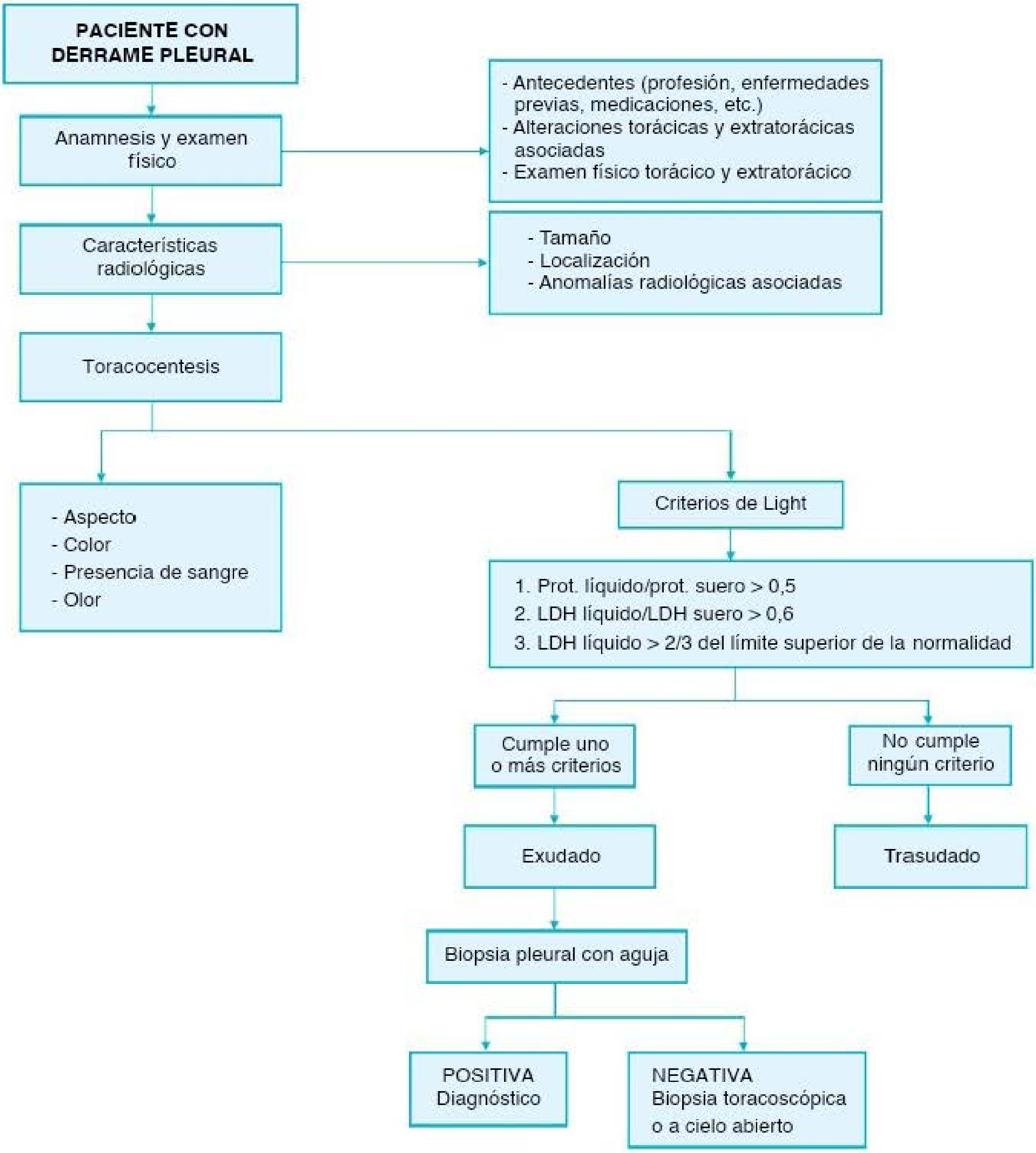

PACIENTE CON DERRAME PLEURAL
Anamnesis y examen físico
- Antecedentes (profesión, enfermedades previas, medicaciones, etc.)
- Alteraciones torácicas y extratorácicas asociadas
- Examen físico torácico y extratorácico
Características radiológicas
- Tamaño
- Localización
- Anomalías radiológicas asociadas
Toracocentesis
- Aspecto
- Color
- Presencia de sangre
- Olor
Criterios de Light
1. Prot. líquido/prot. suero > 0,5
2. LDH líquido/LDH suero > 0,6
3. LDH líquido > 2/3 del límite superior de la normalidad
Cumple uno o más criterios
No cumple ningún criterio
Exudado
Trasudado
Biopsia pleural con aguja
POSITIVA Diagnóstico
NEGATIVA Biopsia toracoscópica o a cielo abierto

Fig. 44-2-1. Algoritmo diagnóstico del derrame pleural.

La cirrosis y el síndrome nefrótico producen derrame por hipoproteinemia, que habitualmente es unilateral y derecho. El *síndrome de Meigs*, constituido por un tumor benigno de ovario, da un trasudado derecho y ascitis.

Paciente con exudado

La glucosa y el pH en el líquido pleural son elementos importantes en el diagnóstico diferencial de los exudados (**fig. 44-2-2**). Una glucosa menor de 60 mg en presencia

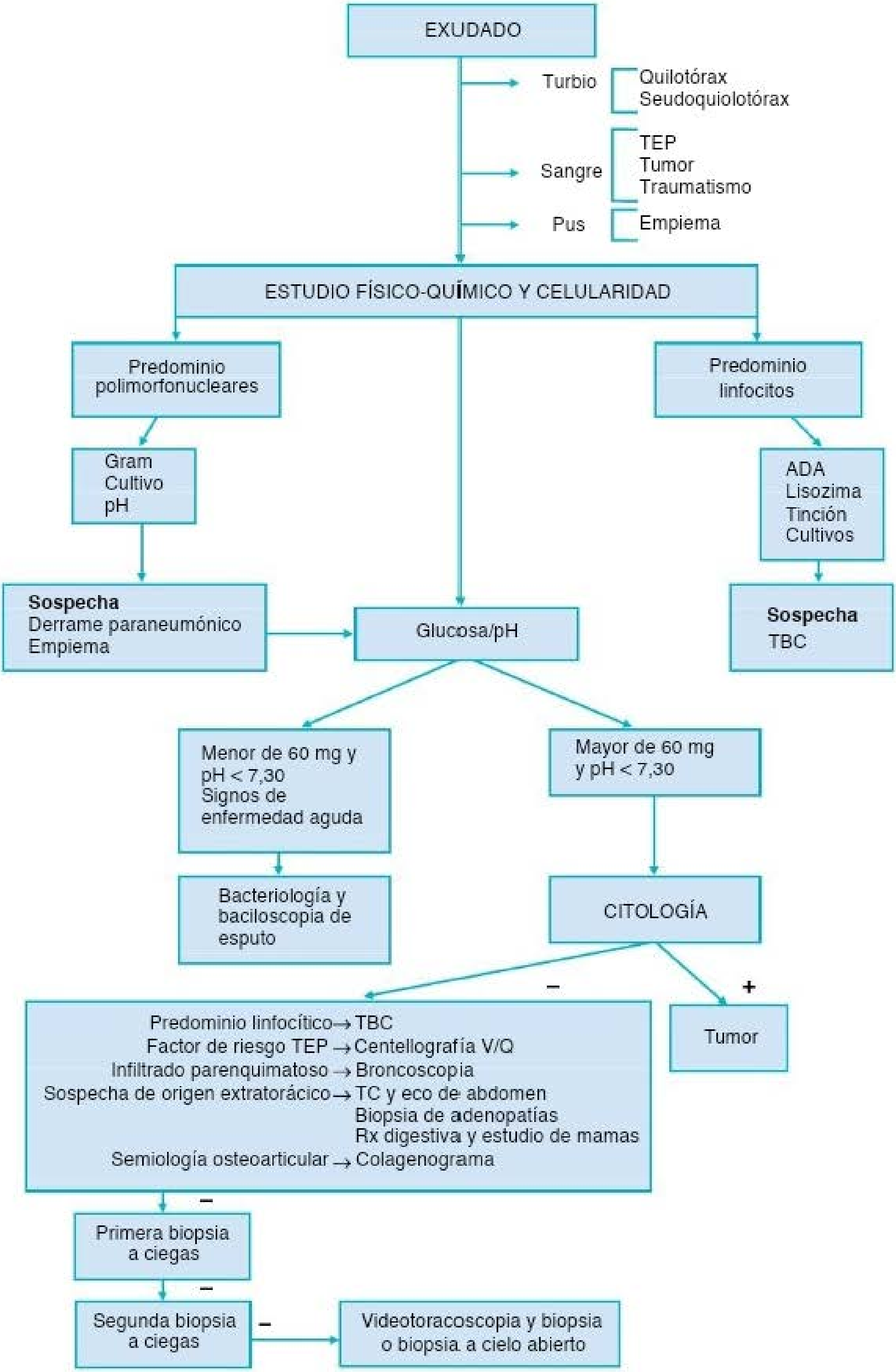

EXUDADO
Turbio
Quilotórax
Seudoquiolotórax
Sangre
TEP
Tumor
Traumatismo
Pus
Empiema
ESTUDIO FÍSICO-QUÍMICO Y CELULARIDAD
Predominio polimorfonucleares
Gram
Cultivo
pH
Sospecha
Derrame paraneumónico
Empiema
Glucosa/pH
Predominio linfocitos
ADA
Lisozima
Tinción
Cultivos
Sospecha
TBC
Menor de 60 mg y pH < 7,30
Signos de enfermedad aguda
Mayor de 60 mg y pH < 7,30
Bacteriología y baciloscopia de esputo
CITOLOGÍA
–
+
Predominio linfocítico → TBC
Factor de riesgo TEP → Centellografía V/Q
Infiltrado parenquimatoso → Broncoscopia
Sospecha de origen extratorácico → TC y eco de abdomen
Biopsia de adenopatías
Rx digestiva y estudio de mamas
Semiología osteoarticular → Colagenograma
Tumor
–
Primera biopsia a ciegas
–
Segunda biopsia a ciegas
–
Videotoracoscopia y biopsia o biopsia a cielo abierto

Fig. 44-2-2. Diagnóstico diferencial de los exudados.

de aumento de polimorfonucleares hace pensar en una causa infecciosa. Si se sospecha un origen bacteriano debe realizarse tinción de Gram, cultivo bacteriano y estudio del pH. Un pH inferior a 7,3 indica exudado y uno inferior a 7, empiema y necesidad de colocación de un tubo de drenaje.

Si la glucosa es menor de 60 mg, pero predominan los linfocitos, sugiere TBC. Ante esta sospecha, se debe solicitar ADA, lisozima y cultivo para BAAR en el líquido pleural. Una ADA superior a 60 U/L es altamente sugestiva de TBC. Se realizará además baciloscopia de esputo y PPD 2UT.

En un paciente con riesgo de TEP (cirugía traumatológica, prostática o ginecológica; obesidad; tratamiento con anticonceptivos orales; reposo prolongado; síndrome varicoso) hay que realizar un centellograma V/Q. El líquido pleural por lo común es un exudado y podría ser hemático.

Ante la presencia de derrame pleural de origen tumoral, la citología del líquido podría resultar útil. Es positiva en un 33-72% de los casos, según las distintas series. La primera causa de derrame pleural tumoral es el cáncer de pulmón. Los procesos malignos que dan metástasis con mayor frecuencia en la pleura o en el pulmón son los linfomas; las leucemias; el sarcoma uterino; y el cáncer de ovario, de mama, de estómago, de colon o de páncreas. En caso de que se sospeche un derrame por neoplasia metastásica, se deben realizar los estudios adecuados para buscar el tumor primitivo (TC, ecografía abdominal, biopsia de adenopatía, mamografía, radiografía del tubo digestivo). Si el derrame pleural se acompaña de compromiso articular, es necesario solicitar un colagenograma.

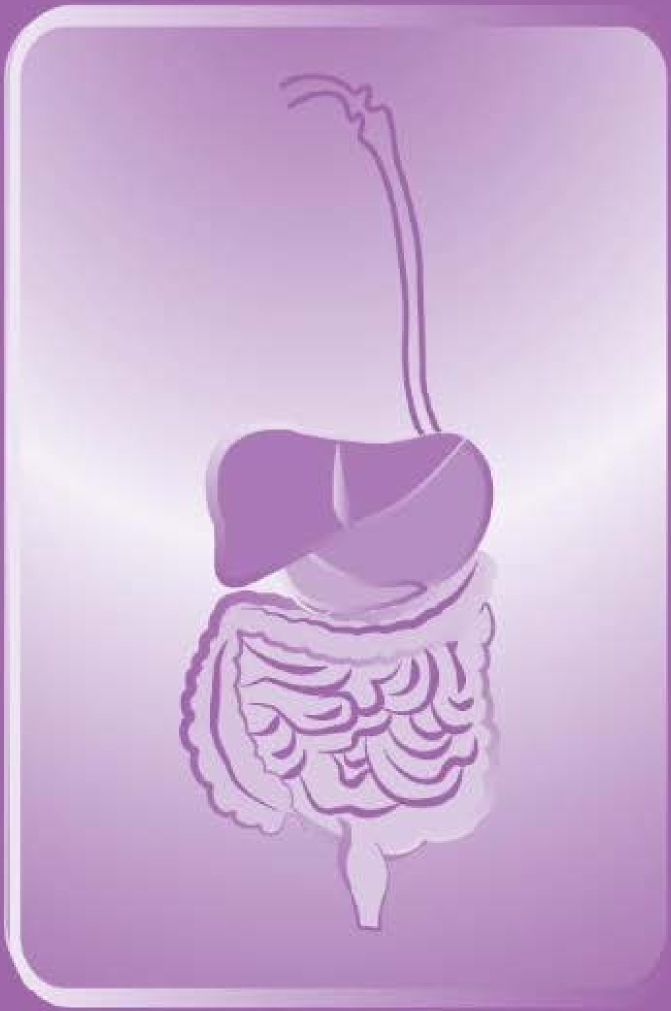
Si por los métodos anteriores no es posible arribar a un diagnóstico, se deben asumir conductas más intensivas. Se realiza una biopsia pleural que, si resulta negativa, puede repetirse. Si continúa siendo negativa, se puede hacer una videotoracoscopia y, por último, si esta es negativa, ante la necesidad de llegar a un diagnóstico, se efectúa una biopsia a cielo abierto.

Véase **Bibliografía** cap. 44-2 *El paciente con derrame pleural.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 44-2 *El paciente con derrame pleural.*
Véase **Autoevaluación** cap. 44-2 *El paciente con derrame pleural.*

Parte X

El endurecimiento del hígado en los ictéricos es un signo funesto.

Aforismo XLII Libro 6º



Aparato digestivo

Contenido

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

SECCIÓN 3
Examen físico

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

45-1 Trastornos de la deglución
Jorge A. Risso y Agustín Dal Verme

45-2 Trastornos de la digestión
César A. Gnocchi

45-3 Náuseas y vómitos
Octavio Mazzocchi

45-4 Dolor abdominal
César A. Gnocchi y Pedro H. Wainer

45-5 Diarrea
César A. Gnocchi, Pedro H. Wainer y Enrique A. Petrucci

45-6 Constipación
Jorge A. Risso y Emiliano López

45-7 Trastornos de la defecación y otras manifestaciones anorrectales
45-8 Ictericia

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

46 Antecedentes digestivos
Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

SECCIÓN 3
Examen físico

47 Examen físico del abdomen
Marcelo E. Álvarez, Horacio A. Argente y Guillermo Mendoza

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

48-1 Síndrome esofágico
Agustín Dal Verme

48-2 Síndrome ulceroso y gastritis
Mariana Labato y Luis H. de Prado Isla

48-3 Síndrome pilórico
Octavio Mazzocchi

48-4 Íleo
Pedro H. Wainer y Enrique A. Petrucci

48-5 Síndrome diarreico
César A. Gnocchi y Pedro H. Wainer

48-6 Síndrome de malabsorción
Pedro H. Wainer y Enrique A. Petrucci

48-7 Síndrome del intestino irritable
Enrique A. Petrucci y María M. Piskorz

48-8 Síndromes rectoanales
Emiliano López

48-9 Hemorragia digestiva
Jorge A. Risso y Emiliano López

48-10 Peritonitis
Pedro H. Wainer y Enrique A. Petrucci

48-11 Síndromes vesiculares
Cristina Myburg

48-12 Hepatitis virales
Jorge A. Risso

48-13 Cirrosis
Octavio Mazzocchi y Luis H. de Prado Isla

48-14 Insuficiencia hepática
Mariana Labato y Luis H. de Prado Isla

48-15 Síndromes pancreáticos
Mariana Labato y Luis H. de Prado Isla

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

49-1 Estudios por imágenes
Daniel E. Cione

49-2 Endoscopia digestiva
Pablo Antelo

49-3 Laparoscopia
Juan A. Sordá y Esteban González Ballerga

49-4 Biopsia hepática
Juan A. Sordá y Esteban González Ballerga

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

50-1 El paciente con dolor abdominal
César A. Gnocchi, Mariana Labato y Pedro H. Wainer

50-2 El paciente con ascitis
Matías Bori y Juan A. Sorda

50-3 El paciente con alteraciones en el hepatograma
Jorge A. Risso y Agustín Dal Verme

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

45-1

Trastornos de la deglución

Jorge A. Risso y Agustín Dal Verme

DEFINICIÓN

La **disfagia** es la dificultad inmediata para trasladar los alimentos sólidos o líquidos de la boca al estómago (trastorno deglutorio). Se incluye también la sensación de que el alimento se detiene en su pasaje entre ambos. Tiene una arista subjetiva (el paciente percibe un retraso en el pasaje de comida y líquidos) y otra objetiva, es decir, el retraso del tránsito de alimentos es objetivable por algún estudio complementario. Como síntoma, nunca debe ser ignorado. Hasta un 20% de la población general puede experimentarla en algún momento, cifra que sube al 50% en los mayores de 65 años.

En el adulto mayor (AM) la disfagia orofaríngea se asocia a una mortalidad del 45% por año debido a la generación de neumonías aspirativas.

El acto de la deglución requiere una coordinación compleja, que se puede dividir en tres fases: a) oral, que es voluntaria; b) faríngea y c) esofágica; estas dos últimas son involuntarias. La presencia de disfagia implica una alteración anatómica o motora funcional.

TIPOS Y CLASIFICACIÓN

Según la zona alterada, se puede dividir en:

- ***Disfagia orofaríngea:*** la dificultad en el pasaje del alimento se produce de la boca al esófago superior; los líquidos son los que más causan esta situación. Suele asociarse a enfermedades neurológicas, en especial, el accidente cerebrovascular (ACV). Desde el punto de vista clínico, se caracteriza porque el paciente refiere dificultad para iniciar la deglución y porque esta última se puede asociar a regurgitación nasal, cambios en la voz, tos prandial, sensación de ahogo por aspiración del bolo alimenticio y neumonías aspirativas. La inhabilidad para masticar y propulsar la comida hacia la faringe, el babeo y la dificultad para iniciar el acto de deglución pueden ser la primera pista diagnóstica. También la sugiere la necesidad de repetir el acto de deglución para que el bolo alcance el estómago. Por lo general, el paciente señala la garganta como el sitio donde se detiene el pasaje del alimento, aunque esta sensación puede observarse también en la disfagia esofágica. De hecho, el 25% de los pacientes con disfagia no localizan correctamente el sitio de obstrucción.

+65 En el AM aumenta el riesgo de aspiración por la acumulación de alimentos en la valécula y el seno piriforme. Esto se debe a la falta de piezas dentarias, la disminución de la salivación, la debilidad de los músculos laríngeos y la relajación anormal del músculo cricofaríngeo. La causa más frecuente de disfagia orofaríngea en el AM es la enfermedad cerebrovascular (ACV). Su prevalencia alcanza hasta el 64% en los ACV agudos y la disfagia secuelar conlleva una elevada mortalidad. La enfermedad de Alzheimer, en las fases avanzadas, se relaciona con agnosia táctil-oral de la comida, apraxia deglutoria y retraso en el reflejo deglutorio faríngeo. Para valorar el riesgo de aspiración en este grupo etario se utiliza la *prueba del agua*. Se administran 10 mL de agua con una jeringa y se observa si el paciente presenta deglución fraccionada, tos o "babeo".

- ***Disfagia esofágica:*** se debe a lesiones mecánicas obstructivas o a trastornos motores del esófago; implica una dificultad de pasaje del alimento del esófago superior al estómago. No se acompaña de regurgitación nasal, tos o neumonías aspirativas. El paciente ubica el síntoma en la región retroesternal o epigástrica y a veces, como se dijo, en la garganta. Otros síntomas son el dolor torácico, la regurgitación tardía de comida no digerida (este fenómeno, a excepción del divertículo de Zenker, es sugestivo de disfagia esofágica) y la odinofagia. Los pacientes con obstrucción mecánica primero experimentan disfagia para los sólidos, que es recurrente, predecible y progresiva. Cuando el trastorno es motor, la disfagia es tanto para sólidos como para líquidos, y es episódica, impredecible y no progresiva o, en todo caso, lentamente progresiva. Cuando hay impactación de comida, en las formas motoras el paciente puede recurrir a maniobras para facilitar el paso, como elevar los

CUADRO 45-1-1. Clasificación de los trastornos funcionales digestivos del adulto según el consenso de Roma IV

A. Trastornos esofágicos
- A1. Dolor torácico funcional
- A2. Pirosis funcional
- A3. Hipersensibilidad al reflujo
- A4. Globo
- A5. Disfagia funcional

B. Trastornos gastroduodenales
- B1. Dispepsia funcional
  - B1a. Síndrome del distrés posprandial
  - B1b. Síndrome del dolor epigástrico
- B2. Trastornos con eructos
  - B2a. Eructos supragástricos excesivos
  - B2b. Eructos gástricos excesivos
- B3. Trastornos con náuseas y vómitos
  - B3a. Síndrome de náuseas y vómitos crónicos
  - B3b. Síndrome de vómitos cíclicos
  - B3c. Síndrome de hiperemesis por canabinoides
- B4. Síndrome de rumiación

C. Trastornos intestinales
- C1. Síndrome del intestino irritable
- C2. Estreñimiento funcional
- C3. Diarrea funcional
- C4. Distensión/hinchazón abdominal funcional
- C5. Trastornos intestinales funcionales inespecíficos
- C6. Estreñimiento inducido por opiáceos

D. Trastornos con dolor gastrointestinal de origen central
- D1. Síndrome del dolor abdominal de origen central
- D2. Síndrome intestinal por narcóticos/hiperalgesia inducida por opiáceos

E. Trastornos de la vesícula biliar y el esfínter de Oddi
- E1. Dolor biliar
  - E1a. Trastorno funcional de la vesícula biliar
  - E1b. Trastorno funcional del esfínter de Oddi
- E2. Trastorno funcional del páncreas

F. Trastornos anorrectales
- F1. Incontinencia fecal
- F2. Dolor anorrectal funcional
  - F2a. Síndrome del elevador del ano
  - F2b. Dolor anorrectal funcional inespecífico
  - F2c. Proctalgia fugaz
- F3. Trastornos funcionales de la defecación
  - F3a. Propulsión defecatoria inadecuada
  - F3b. Defecación disinérgica

CUADRO 45-1-2. Causas de disfagia

Orofaríngea

Enfermedades neuromusculares
- Accidente cerebrovascular
- Enfermedad de Parkinson
- Esclerosis múltiple
- Esclerosis lateral amiotrófica
- Miastenia grave
- Miopatías inflamatorias

Trastornos motores
- Disfunción del esfínter esofágico superior (relajación incompleta: acalasia cricofaríngea)

Defectos estructurales
- Divertículo de Zenker
- Neoplasias, resección quirúrgica, radiación de la orofaringe
- Compresión extrínseca (bocio, osteófito cervical)

Esofágica

Trastornos motores
- Acalasia
- Espasmo difuso del esófago
- Esclerodermia

Lesiones estructurales obstructivas

Intrínsecas
- Estenosis péptica
- Anillo de Schatzki (esófago inferior)
- Cáncer de esófago

Extrínsecas
- Tumores mediastínicos
- Dilatación auricular izquierda

brazos, realizar maniobras de Valsalva o repetir el acto deglutorio. En el caso de las disfagias mecánicas, frente a la impactación muchas veces lo único que alivia al paciente es la regurgitación del alimento. Por último, los pacientes pueden recurrir a otros mecanismos adaptativos que hacen que sus síntomas sean subestimados y que retrasan el diagnóstico. Por ejemplo, comen muy despacio para evitar la disfagia, ingieren sorbos de agua luego de cada ingesta o evitan, consciente o inconscientemente, los alimentos sólidos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La disfagia debe diferenciarse de:

- *Odinofagia:* dolor con la deglución, que por lo común implica un proceso inflamatorio de la mucosa faríngea o esofágica.
- *"Sensación de globo":* sensación constante de ocupación en la garganta no relacionada con la deglución.
- *Disfagia funcional:* igual que la anterior, está incluida dentro de los trastornos funcionales digestivos, que constituyen la patología gastroenterológica más frecuente.

Los trastornos funcionales digestivos se definen como un grupo de trastornos de la interacción cerebro-intestino que se clasifican según los síntomas predominantes y obedecen a una o más de las siguientes causas: anomalías de la motilidad, hipersensibilidad visceral, función mucosa/inmune alterada, cambios en la microbiota y alteraciones en el procesamiento del SNC. En el **cuadro 45-1-1** se presenta la clasificación de acuerdo con el consenso de Roma IV.

ETIOLOGÍAS

Las causas de disfagia se enumeran en el **cuadro 45-1-2**, divididas en las de origen orofaríngeo y las de origen esofágico. Más del 75% de los casos de **disfagia orofaríngea** se deben a alteraciones neuromusculares y los ataques cerebrovasculares son la causa más frecuente, ya que afectan el centro de la deglución o los núcleos motores de los nervios craneales (IX, X y XII) que controlan los músculos de la orofaringe y del esófago superior. Un 27-50% de los pacientes con antecedentes de ACV presentan disfagia como complicación (**caso clínico 45-1-1**). La mayoría de las causas de **disfagia esofágica** están comprendidas en dos patologías: la estenosis péptica o el

CASO CLÍNICO 45-1-1

Virginio tiene 82 años y es llevado a la consulta por fiebre y deterioro del sensorio. Tenía como antecedentes dos episodios de ataque cerebrovascular (ACV) con una secuela de paresia del hemicuerpo derecho y demencia incipiente. En el examen físico se constató fiebre, taquicardia, taquipnea, disminución de la saturación de O_2 respirando aire ambiente y estertores crepitantes en el campo pulmonar inferior derecho. Asimismo, se observó tos asociada con la deglución.

¿Cómo interpreta el cuadro clínico?
¿Qué tipo de disfagia presenta el paciente?
¿Cuáles son las implicaciones de este padecimiento?

Comentario

Se trata de un paciente adulto mayor con antecedentes de dos episodios previos de ACV, que ingresó por fiebre secundaria a un proceso neumónico. Este antecedente, frente al hallazgo de una disfagia para líquidos, sugiere un mecanismo aspirativo. Los trastornos para deglutir incluyen retención de la comida, retraso en la transferencia de la comida hacia el esófago, disminución de la elevación hialolaríngea y aspiración. La mortalidad en los pacientes con ACV y disfagia es mayor que en los que tienen solo un ACV.

cáncer de esófago. Respecto de las causas motoras de disfagia esofágica, pueden ser primarias o secundarias. La acalasia y el espasmo esofágico difuso son las más comunes en el primer caso y la esclerodermia lo es en el segundo.

Un punto importante para tener en cuenta, siempre que se busque la etiología de la disfagia, es si esta aparece en el contexto de una enfermedad sistémica o la enfermedad está confinada al esófago. Como ejemplo, la presencia de fenómeno de Raynaud y de telangiectasias puede ser una clave para el diagnóstico de la disfagia esofágica en un paciente con esclerodermia. Un enfermo con debilidad en una o más partes del cuerpo, asociada a signos de liberación piramidal o enfermedad de la segunda motoneurona, puede tener una disfagia orofaríngea debida a una esclerosis lateral amiotrófica. Estos son solo algunos de los múltiples ejemplos de la práctica diaria.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Es el elemento más importante para la interpretación clínica y el enfoque diagnóstico del paciente con disfagia (**fig. 45-1-1**). El primer paso consiste en discriminar una disfagia orofaríngea de una disfagia esofágica y, el segundo paso, diferenciar entre una alteración motora y otra mecánica. La anamnesis tiene muy alta especificidad y valor predictivo, y se puede llegar al diagnóstico hasta en un 80% de los pacientes solo mediante el interrogatorio.

Entre las preguntas más útiles, se encuentran:

- ¿Qué tipo de alimentos produce los síntomas: sólido, líquido o ambos? La disfagia a los sólidos se asocia a trastornos mecánicos; la disfagia a líquidos y sólidos, a trastornos motores; y la disfagia a los líquidos, a la disfagia orofaríngea.
- ¿Cómo es su evolución: intermitente o progresiva? Por ejemplo, en el caso del espasmo esofágico, el curso es intermitente, pero en el caso del cáncer de esófago, es progresivo.
- ¿La dificultad es al inicio de la deglución o después de haber deglutido el alimento? Esto diferencia una disfagia orofaríngea de una esofágica.
- ¿Comenzó en forma brusca? Se asocia a impactación de comida o de un cuerpo extraño.
- ¿Dónde siente que se atasca el alimento? Si lo siente en la garganta, sugiere una disfagia orofaríngea, pero puede ser también esofágica. En cambio, cuando es retroesternal siempre se relaciona con una disfagia esofágica.
- ¿Hay síntomas asociados como dolor torácico, pirosis, dolor con la deglución, regurgitación, tos? El dolor torácico se asocia especialmente a trastornos motores; la pirosis, al reflujo gastroesofágico y este, a la estenosis péptica, el esófago de Barrett y, eventualmente, el cáncer de esófago. La odinofagia sugiere una esofagitis asociada. La regurgitación se relaciona más con el compromiso esofágico (típico de la acalasia). Por último, la tos es más común en la disfagia orofaríngea, en especial cuando se da durante la deglución.
- ¿Existen síntomas neuromusculares asociados como diplopía, disfonía, debilidad? La presencia de estos síntomas indica con firmeza una disfagia orofaríngea.
- ¿Hay pérdida de peso? Típica del cáncer de esófago.
- Uso de medicación habitual, como AINE, antiácidos, alendronato. Todas ellas asociadas a la esofagitis y, eventualmente, a la estenosis péptica.

Sobre la base de las respuestas a estos interrogantes, entonces, es posible diferenciar una disfagia orofaríngea de una esofágica y un trastorno neuromuscular funcional de una obstrucción mecánica. Las alteraciones neuromusculares funcionales suelen comenzar con disfagia a los líquidos lentamente progresiva, al principio de la deglución. Sin embargo, a veces pueden tener un comienzo más agudo como es el caso de un ACV. De hecho, una de las causas más comunes de muerte en estos pacientes es la neumonía aspirativa dentro del primer año del cuadro.

En los pacientes con alteraciones esofágicas estructurales, la disfagia se produce inicialmente con los alimentos sólidos y luego, al progresar, con los líquidos.

Una disfagia intermitente, lentamente progresiva con sólidos y líquidos hace pensar en trastornos motores esofágicos (p. ej., acalasia), mucho más si se acompaña de dolor torácico (p. ej., espasmo esofágico).

Cuando la disfagia se produce con los sólidos, es intermitente y típicamente con alimentos como la carne, se debe sospechar el anillo mucoso esofágico de Schatzki.

Una disfagia progresiva, fundamentalmente con los sólidos y más tarde también con los líquidos o asociada a pirosis o uso crónico de antiácidos, autoriza a pensar en la estenosis péptica.

El cáncer de esófago debe considerarse ante una disfagia progresiva con los sólidos, sobre todo en pacientes de 50 años o mayores, tabaquistas y con pérdida de peso asociada.

La localización que el paciente refiere sobre el sitio donde se produce la disfagia con frecuencia no se

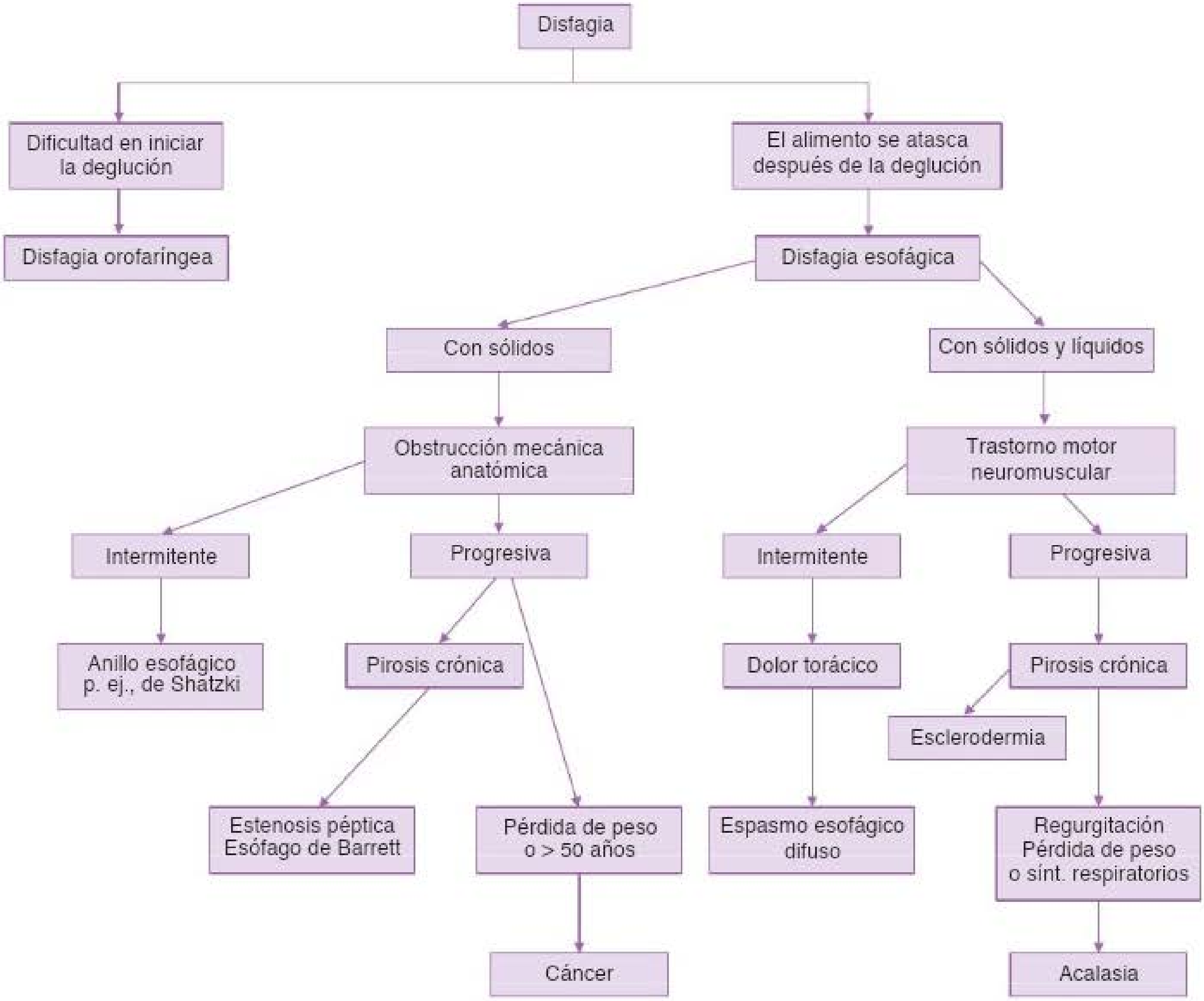

Disfagia
Dificultad en iniciar la deglución
El alimento se atasca después de la deglución
Disfagia orofaríngea
Disfagia esofágica
Con sólidos
Con sólidos y líquidos
Obstrucción mecánica anatómica
Trastorno motor neuromuscular
Intermitente
Progresiva
Intermitente
Progresiva
Anillo esofágico p. ej., de Shatzki
Pirosis crónica
Dolor torácico
Pirosis crónica
Esclerodermia
Estenosis péptica Esófago de Barrett
Pérdida de peso o > 50 años
Espasmo esofágico difuso
Regurgitación Pérdida de peso o sínt. respiratorios
Cáncer
Acalasia

Fig. 45-1-1. Diagnóstico diferencial de la disfagia mediante la anamnesis.

correlaciona con el sito anatómico de la alteración; sin embargo, si el sitio referido es subxifoideo, por lo común se debe a estrechamientos o cáncer esofágico del tercio distal del órgano. También se debe interrogar sobre el uso de medicación que pudiera producir esofagitis, por ejemplo, AINE o alendronato; de modo característico, estas situaciones se acompañan de dolor retroesternal.

Examen físico

Su importancia radica en detectar alteraciones extraesofágicas que orienten hacia el origen de la disfagia. Por ejemplo, se deben investigar:

- signos neurológicos de un ACV previo
- signos de síndrome extrapiramidal
- ptosis palpebral, debilidad muscular (miastenia grave o distrofia oculofaríngea)
- adenopatía cervical o supraclavicular en el cáncer de esófago
- esclerodactilia, telangiectasias en la esclerodermia
- candidiasis *(muguet)* oral (**caso clínico 45-1-2**)

CASO CLÍNICO 45-1-2

Catriel, de 30 años, consulta por disfagia, en especial para los sólidos, odinofagia y astenia de una semana de evolución. Refiere hiporexia y pérdida de 10 kg en los últimos 4 meses. No consume corticosteroides ni fuma; tampoco refiere conductas de riesgo para enfermedades de transmisión sexual. En el examen físico se observan placas blanquecinas en la mucosa yugal, el paladar blando y la lengua, que se eliminan fácilmente y sin sangrado con el empleo de un bajalenguas.

¿Cuáles son sus presunciones diagnósticas?
¿Hacia qué orientan los antecedentes?
¿Qué estudio complementario solicitaría?

Comentario

En el relato de este paciente llama la atención el desarrollo de los síntomas referidos en el contexto de una probable enfermedad sistémica. Las lesiones descritas son compatibles con candidiasis oral o *muguet*, una lesión asociada con grados variables de inmunodepresión. Si bien el paciente no presentaba factores de riesgo para enfermedades de transmisión sexual, se le solicitó serología para HIV, cuyo resultado fue positivo. Su número de CD4 fue de 166 células/μL. La presencia de disfagia asociada con *muguet* en un paciente con HIV es suficiente para iniciar el tratamiento empírico con antimicóticos, sin necesidad de otros estudios más invasivos.

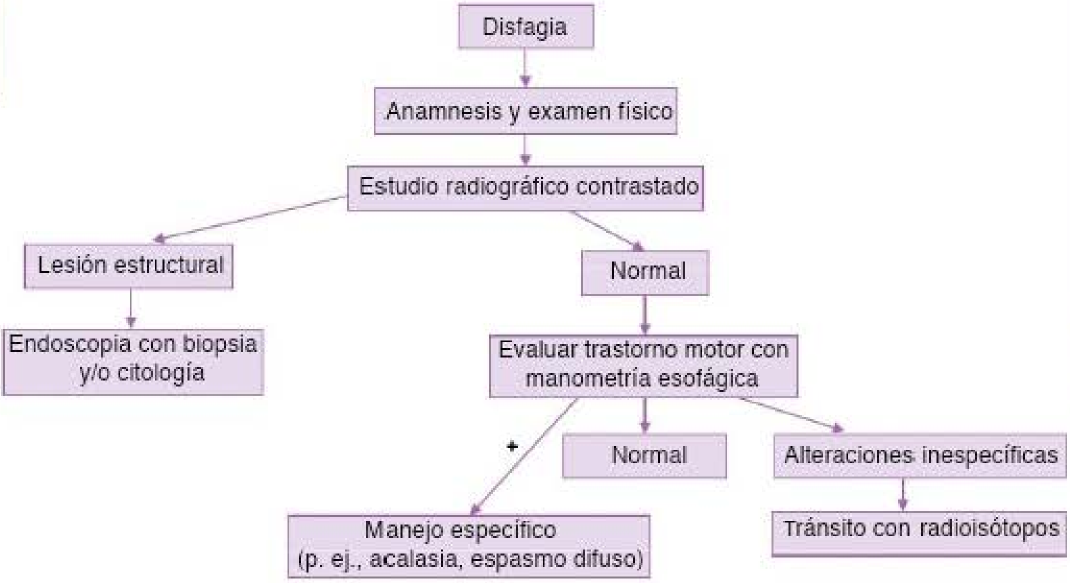

Disfagia
Anamnesis y examen físico
Estudio radiográfico contrastado
Lesión estructural
Normal
Endoscopia con biopsia y/o citología
Evaluar trastorno motor con manometría esofágica
+
Normal
Alteraciones inespecíficas
Manejo específico (p. ej., acalasia, espasmo difuso)
Tránsito con radioisótopos

Fig. 45-1-2. Algoritmo diagnóstico de la disfagia.

Exámenes complementarios

En la evaluación diagnóstica de la disfagia, luego de la anamnesis y del examen físico, están indicados los siguientes estudios (**fig. 45-1-2**):

- ***Esofagograma con bario:*** es casi siempre la prueba diagnóstica inicial, ya que permite obtener información acerca de la morfología, los defectos estructurales o motores, las lesiones mecánicas y el movimiento del bolo tanto en la hipofaringe como en el cuerpo esofágico, y su llegada al estómago. Con el agregado de la técnica de doble contraste, se obtiene una buena visualización de la superficie mucosa (**fig. 45-1-3**).

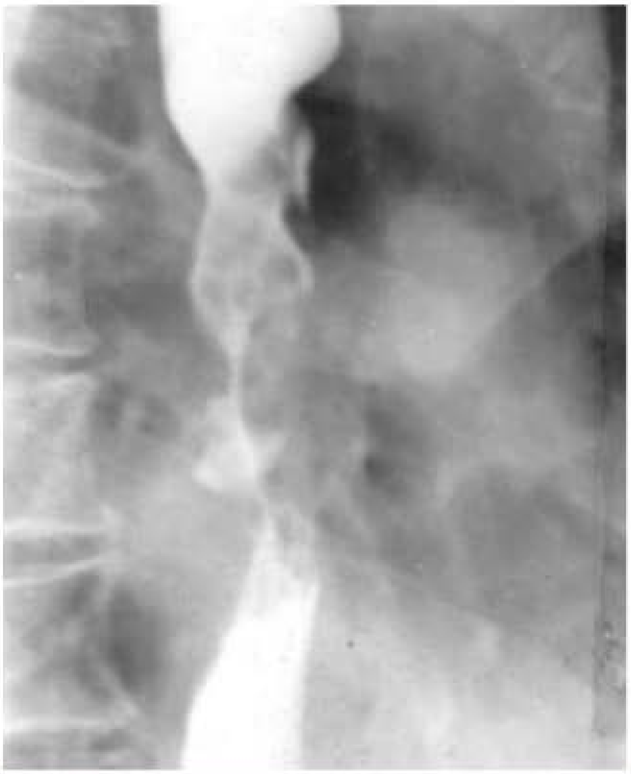


Fig. 45-1-3. Esofagograma con bario de un paciente con disfagia progresiva de varios meses de evolución. Obsérvense la dilatación preestenótica y la imagen en "desfiladero" en la zona del tumor. La endoscopia con biopsia confirmó el diagnóstico de cáncer de esófago.

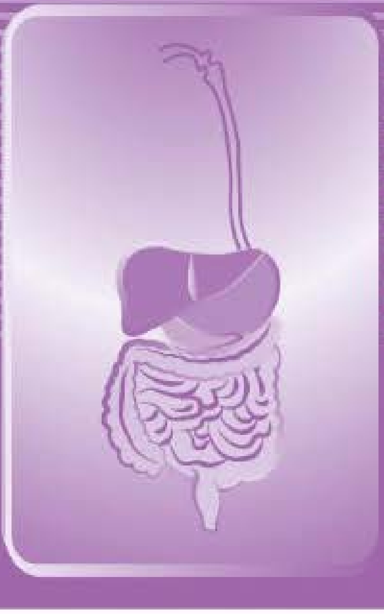
- ***Videofluoroscopia:*** es el estudio de elección en los pacientes con disfagia orofaríngea; la obtención de imágenes de video identifica la disfunción o los defectos en las fases oral, faríngea y esofágica de la deglución.
- ***Esofagoscopia:*** está indicada cuando hay una lesión ulcerosa o masa que se manifiesta en el esofagograma, y ante una disfagia grave de presentación aguda, y cuando existe pirosis persistente asociada. Muchos la indican de inicio cuando la disfagia se produce con los sólidos y la sospecha de una alteración anatómica es alta. Permite la toma de biopsias o citología de las lesiones y la eventual extracción de un bolo alimenticio impactado (en las disfagias agudas) y, según la necesidad, la colocación de un *stent* esofágico o sonda de alimentación. Junto con el esofagograma, son los dos métodos diagnósticos más importantes. Cabe recordar que estos dos estudios no se excluyen entre sí, sino que son complementarios.
- ***Manometría esofágica:*** mide los cambios de presión generados durante la deglución, pero no evalúa el pasaje del bolo. Está indicada si el esofagograma o la endoscopia es normal y si hay evidencias de un trastorno motor. Establece el diagnóstico de certeza de los trastornos motores y evalúa el grado de afección esofágica por las enfermedades sistémicas.
- ***Centellograma con alimentos sólidos marcados con tecnecio 99:*** en ocasiones da información adicional para cuantificar la velocidad del tránsito esofágico. Además, hace posible objetivar si existe aspiración asociada. La combinación de estas dos últimas pruebas mediante un análisis computarizado se denomina *manofluorografía* y permite correlacionar las presiones en la hipofaringe, el esfínter esofágico superior y el esófago proximal con la transferencia del bolo de alimento.
- ***Nasofaringolaringoscopia:*** es útil en los pacientes con disfagia orofaríngea en quienes se sospechan tumores de la cabeza y el cuello.

Véase **Bibliografía** cap. 45-1 *Trastornos de la deglución.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 45-1 *Trastornos de la deglución.*

Véase **Autoevaluación** cap. 45-1 *Trastornos de la deglución.*

45-2



Trastornos de la digestión

César A. Gnocchi

DEFINICIÓN

La **dispepsia**, término derivado de las palabras griegas, *dys* 'dificultad' + *pep* 'madurar', 'digerir' *síā,* es el dolor o malestar localizado en el abdomen superior, crónico o recurrente, de más de un mes de duración, a menudo desencadenado por la ingesta. La saciedad precoz, la distensión abdominal, los eructos, la acidez, el ardor y las náuseas son también síntomas incluidos en la definición. Muchas veces los pacientes lo refieren como "indigestión".

EPIDEMIOLOGÍA

Es una manifestación muy frecuente que afecta a 20-40% de la población en el mundo occidental y que genera altos costos por consultas médicas, exámenes complementarios, medicaciones y ausentismo laboral. En un 25% de los pacientes se encuentra un origen orgánico como úlcera gastroduodenal, reflujo gastroesofágico y cáncer gástrico (dispepsia secundaria). En el 75% restante no hay una causa evidente y la dispepsia se denomina funcional, idiopática o no ulcerosa. En esta última no existen evidencias clínicas, bioquímicas, ecográficas o endoscópicas de alteración estructural. La recurrencia de los síntomas y su cronicidad sin compromiso del estado general son otras de sus características.

FISIOPATOLOGÍA

Se proponen algunas hipótesis para explicar la fisiopatología de la dispepsia. La secreción de ácido gástrico medida es normal y se presume que la mucosa de estos pacientes tendría mayor sensibilidad a la acidez gástrica. Un 30-50% de los pacientes tienen gastritis por *Helicobacter pylori*. Este microorganismo también es común en los pacientes asintomáticos, por lo que su relación con la dispepsia funcional no está del todo establecida. La teoría de los trastornos motores es otra de las hipótesis invocadas. Algunos pacientes tienen retraso en la evacuación gástrica luego de la ingesta de sólidos y otros, disminución de la motilidad en el intestino delgado. Otra de las hipótesis es la psiquiátrica. Los pacientes con dispepsia no ulcerosa suelen tener mayor ansiedad y un elevado nivel de somatización. La teoría de la percepción visceral aumentada sugiere que los síntomas se producen por disminución del umbral del dolor durante la distensión del estómago. La ingesta de comidas grasas suele desencadenar este aumento de respuesta. Por último, la hipótesis de la intolerancia alimentaria propone que ciertas comidas pueden causar síntomas dispépticos por respuestas alérgicas o secretorias motoras. En algunos casos, los síntomas son producidos por alimentos específicos.

CLASIFICACIÓN Y ETIOLOGÍAS

Desde el punto de vista etiológico, la dispepsia puede dividirse en dos categorías fundamentales: a) ***dispepsia secundaria*** cuando hay una causa orgánica, sistémica o metabólica que puede ser identificada por los procedimientos diagnósticos habituales y los síntomas se alivian o desaparecen si la enfermedad también lo hace (p. ej., úlcera péptica, cáncer, enfermedad pancreatobiliar, trastornos metabólicos o consumo de fármacos) y b) ***dispepsia funcional*** cuando no hay una causa identificable mediante los estudios tradicionales, incluida la endoscopia digestiva alta.

Un comité internacional de investigadores clínicos (Comité Roma IV, 2016) incluye la dispepsia funcional en la extensa lista de trastornos funcionales digestivos y la subclasifica en dos tipos: a) el *síndrome de distrés posprandial*, en el que predominan los síntomas dispépticos tras las comidas, y b) el *síndrome de dolor epigástrico*, en el que predominan el dolor o el ardor epigástrico que no ocurren solo de manera posprandial, sino que pueden aparecer en ayunas o incluso mejorar con la ingesta. Muchas veces, ambos síndromes se solapan (**caso clínico 45-2-1**).

ETIOLOGÍA

En algunos pacientes con dispepsia esencial, la mucosa duodenal puede aparecer hiperémica en la endoscopia, con *duodenitis* en la biopsia. La importancia clínica de este hallazgo es cuestionable, ya que se puede encontrar en adultos sanos.

La infección por *Helicobacter pylori* se ha demostrado en pacientes con síntomas dispépticos. Sin embargo, es motivo de controversia si la erradicación de esta infección alivia los síntomas de dispepsia. El *reflujo biliar* dentro del estómago podría ser una causa potencial de dispepsia. El *síndrome de malabsorción* de hidratos de carbono, los *parásitos* como *Giardia lamblia* o *Strongyloides stercoralis*, las *pancreatitis crónicas* y el *cáncer del páncreas* son etiologías potenciales de dispepsia.

La *disminución de la motilidad gástrica* con evacuación retrasada se observó en los pacientes con dispepsia; los estudios radioisotópicos y la manometría antroduodenal también la confirmaron.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial entre la dispepsia funcional o no ulcerosa y la secundaria u orgánica tiene importancia terapéutica y pronóstica. Los principales diagnósticos diferenciales se presentan en el **cuadro 45-2-1**.

CUADRO 45-2-1. Diagnóstico diferencial de la dispepsia

Dispepsia funcional, idiopática o no ulcerosa

Dispepsia causada por enfermedad estructural o bioquímica

- Úlcera péptica
- Enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE)
- Cáncer de estómago o de esófago
- Gastroparesia
- Litiasis vesicular
- Pancreatitis crónica recidivante
- Cáncer de páncreas
- Malabsorción de hidratos de carbono
- Trastornos metabólicos (hipercalcemia, hiperpotasemia)
- Parasitosis intestinal
- Fármacos (antiinflamatorios no esteroides, aspirina, corticosteroides, hierro, antibióticos, suplementos de potasio, digital, gemfibrozil, colchicina, levodopa)

CASO 45-2-1

Dulcinea tiene 60 años y consulta por presentar plenitud posprandial, saciedad precoz y ardor epigástrico desde hace 2 meses. Refiere que desde hace un mes está tomando omeprazol, indicado por un médico en una consulta previa, pero sus síntomas no se han aliviado. Cree haber perdido peso y lo relaciona con la disminución de la ingesta por las manifestaciones clínicas. El examen físico es normal.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Qué conducta adoptaría frente a este caso?

Comentario

La paciente tiene todas las manifestaciones de una dispepsia y probablemente sea de tipo secundario y relacionada con una patología ulcerosa o con *Helicobacter pylori*. Algunos signos de alarma como la edad, la probable pérdida de peso y la falta de respuesta frente al tratamiento instituido hacen necesaria la solicitud de una endoscopia digestiva alta para evaluar la presencia de organicidad.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

La **endoscopia digestiva alta** es un método diagnóstico de alta sensibilidad y especificidad para la detección de úlcera péptica, esofagitis por reflujo y cáncer gástrico. Dado que en alrededor del 40% de los pacientes con dispepsia hay una causa orgánica, algunos investigadores propusieron la realización sistemática de una endoscopia alta y una ecografía abdominal antes de comenzar el tratamiento. El uso de estos estudios aumenta de modo significativo los costos médicos y la endoscopia es un procedimiento invasivo. Por lo tanto, en la decisión de realizar una endoscopia antes de iniciar el tratamiento deben tenerse en cuenta algunos factores.

En primer lugar, ante síntomas y signos que sugieren enfermedad orgánica, el estudio está indicado (**cuadro 45-2-2** y **caso clínico 45-2-2**). En segundo lugar, debe considerarse la expectativa del paciente frente a la dispepsia. Muchos pacientes piensan que los síntomas pueden corresponder a un cáncer de estómago. En estos casos, la endoscopia, al descartarlo, tiene un efecto terapéutico. En los pacientes jóvenes, sin síntomas o signos de alarma y sin compromiso del estado general, los estudios son innecesarios (**fig. 45-2-1**).

CUADRO 45-2-2. Síntomas y signos de alarma que sugieren enfermedad orgánica

Edad mayor de 55 años
Anorexia o pérdida de peso
Disfagia u odinofagia progresiva
Vómitos persistentes
Hematemesis
Ictericia
Anemia
Utilización de antiinflamatorios no esteroides
Antecedente de fracasos terapéuticos previos
Antecedentes familiares de cáncer gástrico
Antecedentes de cirugía gástrica

CASO CLÍNICO 45-2-2

Paula, de 34 años, consulta por cuadro de 45 días de evolución caracterizado por distensión posprandial, con independencia del tipo de ingesta, saciedad precoz y eructos. Como antecedente refiere síntomas similares hace un año. El examen físico es normal y mantiene su peso habitual.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Qué estudios solicitaría?

Comentario

La edad, las características de los síntomas y su recurrencia, la conservación del estado general y el examen físico normal sugieren una dispepsia funcional, en este caso, un síndrome de distrés posprandial. En principio no habría que solicitar ningún estudio y se deben indicar normas de ingesta y medicación empírica sintomática.

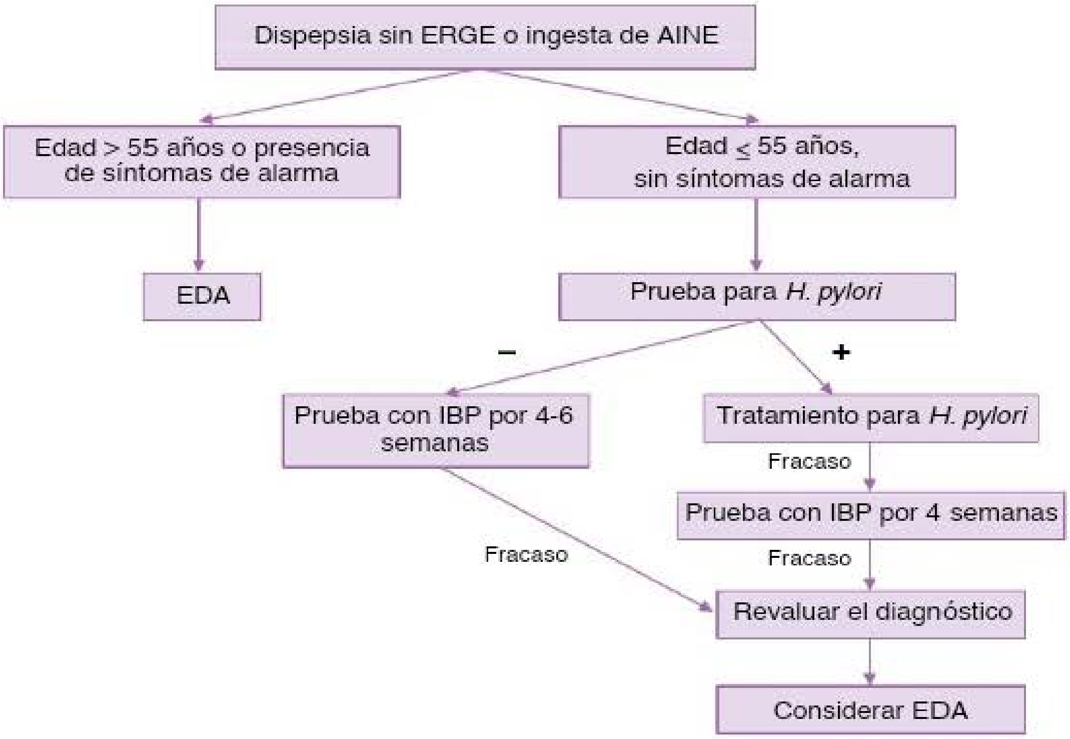

Dispepsia sin ERGE o ingesta de AINE
Edad > 55 años o presencia de síntomas de alarma
Edad ≤ 55 años, sin síntomas de alarma
EDA
Prueba para *H. pylori*
–
+
Prueba con IBP por 4-6 semanas
Tratamiento para *H. pylori*
Fracaso
Prueba con IBP por 4 semanas
Fracaso
Fracaso
Revaluar el diagnóstico
Considerar EDA

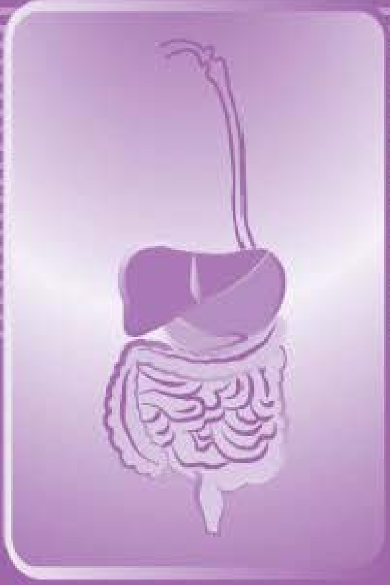
Fig. 45-2-1. Algoritmo para el estudio del paciente con dispepsia. ERGE: enfermedad por reflujo gastroesofágico; EDA: endoscopia digestiva alta; IBP: inhibidor de la bomba de protones.

Véase **Bibliografía** cap. 45-2 *Trastornos de la digestión.*

Véase **Casos clínicos adicionales** cap. 45-2 *Trastornos de la digestión.*

Véase **Autoevaluación** cap. 45-2 *Trastornos de la digestión.*

45-3



Náuseas y vómitos

Octavio Mazzocchi

DEFINICIÓN

Las náuseas y los vómitos constituyen una respuesta sintomática inespecífica a gran variedad de condiciones. El **vómito** o emesis es la expulsión oral violenta del contenido gástrico, mientras que la **náusea** es el deseo inminente de vomitar, habitualmente referido al epigastrio y a la garganta. Cuando el material vomitado es sangre proveniente del esófago, el estómago o el duodeno, se denomina *hematemesis*.

Existen otras situaciones, que se definen a continuación, estrechamente relacionadas con este tema:

- **Arcadas:** contracciones rítmicas forzadas de los músculos respiratorios y abdominales que preceden al vómito, pero sin descarga del contenido gástrico.
- **Regurgitación:** retorno del contenido gastroesofágico a la boca sin esfuerzo ni náusea.
- **Rumiación:** regurgitación seguida nuevamente por masticación y deglución; a menudo, esto sucede múltiples veces luego de cada comida.

FISIOPATOLOGÍA

Cuando ocurre un vómito, se produce una interacción coordinada de mecanismos neurales, humorales, musculares somáticos y musculares mioeléctricos gastrointestinales. El mecanismo de la náusea no se conoce, pero se sabe que para su producción se requiere la activación de sitios corticales y, a diferencia del vómito, no se puede provocar en animales descerebrados. Las náuseas habitualmente preceden al vómito, se asocian a la disminución de la actividad del estómago y del intestino delgado y se acompañan de una actividad parasimpática refleja.

Durante el vómito se produce una contracción de los músculos torácicos inspiratorios, de la pared abdominal y del diafragma, con el consiguiente aumento de la presión intraabdominal. A esto se suman la relajación del esfínter esofágico inferior y del techo gástrico y la contracción pilórica. El contenido gástrico, que tiene una acción pasiva, pasa al esófago y, por aumento de la presión torácica, pasa a la boca. El aumento de la presión intratorácica tiene lugar por la falta de contracción de la porción crural del diafragma y esto permite la transmisión de la presión abdominal elevada al tórax. En la arcada esto no ocurre y el contenido gástrico no pasa a la boca. Siguiendo los pasos mencionados, se produce la elevación del paladar blando para impedir el ingreso en la nasofaringe y se cierra la glotis a fin de evitar la aspiración pulmonar.

Dos centros bulbares coordinan el acto del vómito: el centro del vómito y la zona reflexógena quimiorreceptora. El **centro del vómito** está ubicado en la porción distal de la formación reticular lateral del bulbo, vecino al centro vasomotor y respiratorio. Recibe múltiples aferencias y envía vías eferentes, como se describe a continuación:

- **Vías aferentes:**
  - *Corteza:* estas vías median el vómito por exposición a gustos u olores, dolor o estímulos visuales.
  - *Tronco cerebral:* núcleos vestibulares. Vías histaminérgicas H_1 o muscarínicas M_1. Se activan por movimiento, infecciones o tumores en el laberinto.
  - *Tubo digestivo:* vías vagales. Activadas por distensión antral, intestinal, colónica o biliar; inflamación peritoneal, y oclusión vascular mesentérica.
  - *Zona quimiorreceptora gatillo.*
  - *Otros sitios:* corazón, faringe. Vías vagales.

- **Vías eferentes:**
  - *Nervio frénico:* diafragma.
  - *Nervios craneales V, VII, IX, X y XII:* al tracto digestivo superior.
  - *Nervios espinales:* músculos intercostales y abdominales.
  - *Nervio vago y fibras del sistema simpático:* fibras viscerales al tracto digestivo inferior.

La **zona reflexógena quimiorreceptora** está ubicada en la zona posterior del piso del cuarto ventrículo (área postrema). Carece de barrera hematoencefálica, sus capilares no tienen uniones estrechas entre sus células y puede ser alcanzada por sustancias irritantes, con independencia de su peso molecular o de su solubilidad en los lípidos. Por sí sola no puede desencadenar el vómito. Tiene receptores dopaminérgicos D_2, muscarínicos M_1, histaminérgicos H_1 y serotoninérgicos $5HT_3$.

Los estímulos que la activan son: *fármacos* (citotóxicos, digital, apomorfina, L-dopa, bromocriptina), *alteraciones metabólicas* (uremia, hipoxia, hipercalcemia, cetoacidosis diabética), *toxinas bacterianas, radiación*, etc. Cuando se activa, envía impulsos eferentes al centro del vómito.

Eventos mioeléctricos y motores gastrointestinales

La motilidad gastrointestinal es regulada por una actividad eléctrica oscilatoria conocida como "onda lenta", que controla la máxima frecuencia y dirección de las contracciones. El marcapasos está ubicado en el cuerpo gástrico y normalmente genera ondas lentas a 3 ciclos por minuto con dirección al píloro; en el intestino delgado se originan en el duodeno a 12 ciclos por minuto.

Los pacientes con náuseas tienen frecuencias de ondas lentas gástricas anormales. El aumento de la frecuencia se llama ***taquigastria***; se trata de ondas de baja amplitud que provocan atonía gástrica. La disminución se conoce como ***bradigastria*** y son ondas muy infrecuentes, que producen contracciones descoordinadas. Antes del vómito las ondas lentas intestinales son abolidas y se produce una contracción antiperistáltica que ocasiona un reflujo enterogástrico. Comienza en el íleon y moviliza el contenido del tubo digestivo inferior hacia el duodeno y el estómago en pocos minutos. Luego, su distensión genera impulsos aferentes al centro del vómito, que lo ocasionan. Por este motivo, el estómago vacío no impide que un paciente vomite.

CLASIFICACIÓN

Tipos de vómito

Los vómitos que contienen ***alimentos*** sin digerir sugieren una patología esofágica, como estenosis grave, acalasia o divertículo de Zenker. La presencia de alimentos parcialmente digeridos, luego de varias horas de la ingesta, ocurre en la gastroparesia o en la obstrucción pilórica; la presencia de bilis excluye la obstrucción proximal a la ampolla de Vater.

La ***hematemesis*** es el vómito de sangre; el color de la sangre vomitada depende de la concentración de ácido clorhídrico en el estómago y de su mezcla con la sangre. Es rojo si se produce inmediatamente después de la hemorragia, más tarde será rojo oscuro o negro. La hematemesis se debe a un sangrado proximal al ligamento de Treitz, o sea, proveniente del esófago, el estómago o el duodeno. Los vómitos en ***borra de café*** indican daño mucoso, por ejemplo, úlcera o tumor. Las arcadas o los vómitos pueden provocar hematemesis por el desgarro de la mucosa en la unión esofagogástrica, como consecuencia del esfuerzo realizado; esto se conoce como *síndrome de Mallory-Weiss* (**Epónimos**).

El vómito ***fecaloide*** tiene un olor pútrido, está presente en la obstrucción intestinal o colónica y refleja el sobrecrecimiento bacteriano y su acción sobre el contenido intestinal. Puede ocurrir también en las fístulas gastrocólicas.

Un vómito de gran volumen (mayor de 1.500 mL/24 h) indica siempre una causa orgánica.

Tiempo del vómito

Los vómitos que ocurren por la mañana, antes del desayuno, se ven en el primer trimestre del embarazo, en la uremia, en la ingesta de bebidas alcohólicas y en el aumento de la presión endocraneal. En este último caso no siempre es un "vómito en chorro", como suele describirse. Los vómitos secundarios a gastroparesia se producen una hora después de la ingesta. En la obstrucción pilórica aparecen varias horas luego de la ingesta. La anorexia nerviosa y la bulimia también tienen vómitos posprandiales y en los cuadros conversivos histéricos se observan vómitos continuos.

El *síndrome del vómito cíclico* suele iniciarse a los 5 años; son ataques de vómitos intratables de 20 horas de duración, con aproximadamente ocho episodios por año. Su patogenia es multifactorial, se lo ha asociado con la migraña y puede mejorar con la terapia antimigrañosa.

Síntomas asociados

El ***dolor*** puede indicar patología biliar o pancreática y obstrucción intestinal (cólico) o apendicular; en este caso, precede al vómito. El alivio del dolor abdominal con el vómito es típico de la úlcera péptica. La ***pérdida de peso*** sugiere un cáncer o una úlcera con obstrucción pilórica; por el contrario, una larga historia de vómitos sin pérdida de peso hace pensar en un origen psicógeno. El ***vértigo*** y los ***acúfenos*** indican patología del laberinto, como la enfermedad de Ménière. El vértigo, la cefalea, la alteración de la conciencia, las alteraciones visuales y la rigidez de la nuca son manifestaciones de una afección del sistema nervioso central. En las infecciones gastrointestinales es frecuente la presencia de ***fiebre, diarrea y mialgias***.

Complicaciones

Como ya se mencionó, el *síndrome de Mallory-Weiss* es la hemorragia digestiva que se manifiesta como hematemesis, luego de arcadas o vómitos no hemáticos, debida al desgarro de la mucosa de la unión esofagogástrica.

Una complicación más grave es el *síndrome de Boerhaave*, ocasionado por la rotura esofágica posterior al vómito, seguida por mediastinitis o peritonitis.

Los pacientes en quienes se altera el nivel de conciencia tienen riesgo de *aspiración del material vomitado*, con la consiguiente neumonitis química y posterior colonización bacteriana (neumonía aspirativa).

Contexto clínico

Las náuseas y los vómitos pueden aparecer en una gran variedad de situaciones clínicas, que se describen a continuación:

- **Urgencias abdominales:** varias causas de abdomen agudo, como apendicitis, colecistitis, pancreatitis, peritonitis, obstrucción intestinal y obstrucción de la vía biliar aparecen acompañadas por náuseas y vómitos.

- **Alteraciones del tubo digestivo:** gastroenteritis, dispepsia, úlcera péptica, reflujo gastroesofágico, gastroparesia, obstrucción pilórica, gastroenteritis eosinofílica, seudoobstrucción intestinal, intoxicación alimentaria. La gastroparesia es una enfermedad crónica que se presenta con saciedad precoz, náuseas, vómitos y dolor abdominal. El diagnóstico se establece cuando hay un retardo en el vaciamiento gástrico en ausencia de obstrucción. La causa más frecuente es la gastroparesia idiopática, diabética o posquirúrgica. Menos a menudo, es causada por enfermedad de Parkinson, amiloidosis, esclerodermia o es paraneoplásica.
- **Infecciones del aparato digestivo:** virales (rotavirus, adenovirus), bacterianas (*Staphylococcus aureus*, *Bacillus cereus, Salmonella, Clostridium perfringens*), parasitarias.
- **Infecciones sistémicas agudas:** otitis media, meningitis, hepatitis, pielonefritis, neumonía.
- **Patologías del sistema nervioso central con aumento de la presión endocraneal:** tumores, accidente cerebrovascular, meningitis, hidrocefalia.
- **Enfermedades del laberinto:** enfermedad de Ménière, neuritis vestibular, infecciones, cinetosis.
- **Alteraciones endocrinológicas y metabólicas:** cetoacidosis diabética, hiponatremia hipercalcemia, uremia, crisis tirotóxica, hiperparatiroidismo, hipoparatiroidismo, enfermedad de Addison.
- **Embarazo:** es muy frecuente la presencia de náuseas y vómitos durante el embarazo y ocurren en un alto porcentaje de las mujeres. Los factores de riesgo son el bajo nivel educativo, feto femenino, gestación múltiple, enfermedad trofoblástica, trisomía 21, migrañas y náuseas asociadas con anticonceptivos. Los síntomas suelen comenzar entre la quinta y la sexta semana, con un pico en la novena, y desaparecen entre la decimosexta y la vigésima semana, aunque pueden extenderse hasta el tercer trimestre y el parto. Son leves y no producen alteraciones en el examen físico o los estudios de laboratorio. Se describen durante la mañana, pero pueden ocurrir en cualquier momento del día. La ***hiperemesis gravídica*** es una forma grave con vómitos persistentes, pérdida de peso mayor del 5% del peso anterior al embarazo y cetonuria no explicada por otras causas. Ocurre en 0,3-3% de los casos. En el tercer trimestre se pueden producir náuseas y vómitos debidos a la presencia de un hígado graso agudo.
- **Enfermedades cardíacas:** infarto agudo de miocardio, insuficiencia cardíaca.
- **Posoperatorio:** ocurre en 17-37% de los casos. Es más frecuente en mujeres jóvenes que reciben anestesia general y luego de cirugías abdominales y ortopédicas.
- **Fármacos y drogas:** numerosos fármacos pueden causar náuseas y vómitos (antiinflamatorios no esteroides, digoxina, codeína, macrólidos, colchicina, teofilina). Los vómitos secundarios a los quimioterápicos se pueden clasificar en agudos, tardíos y anticipatorios. Los más emetizantes dentro de este grupo son el cisplatino, la dacarbazina y las mostazas nitrogenadas. El consumo de marihuana se ha asociado con cuadros de vómitos recurrentes.
- **Psicógenos:** por lo común en mujeres jóvenes, con enfermedades psiquiátricas como depresión, anorexia nerviosa y bulimia.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Dada la gran diversidad de causas de náuseas y vómitos, debe realizarse una evaluación ordenada y minuciosa, teniendo como pilares la anamnesis, el examen físico y los exámenes complementarios.

Anamnesis

En primera instancia hay que diferenciar el vómito de la regurgitación o la rumiación y definir el contexto clínico en el que aparece. Es esencial determinar la duración de los síntomas y si el paciente presenta un cuadro autolimitado, como una gastroenteritis viral, o un cuadro más grave que requiere internación y la realización de estudios complementarios.

El enfoque y los diagnósticos diferenciales difieren por completo cuando las náuseas y los vómitos son agudos, o sea, de uno o dos días de duración, casi siempre provocados por una infección gastrointestinal, fármacos o toxinas endógenas o exógenas, de cuando son crónicos, de más de un mes de duración, por enfermedades clínicas o psiquiátricas (**casos clínicos 45-3-1 y 45-3-2**).

Es importante, además, tener en cuenta las características del vómito, el momento en el que ocurre y los síntomas asociados.

Examen físico

Inicialmente deben examinarse los signos vitales y la presencia de signos que indiquen deshidratación, la frecuencia cardíaca, la temperatura axilar y rectal, y si existe hipotensión ortostática. Es necesario inspeccionar el

CASO CLÍNICO 45-3-1

Lara, de 28 años, sin antecedentes de importancia, consulta en la guardia del hospital por un cuadro de náuseas y vómitos intensos, de 12 horas de evolución. Refiere además malestar general, cefalea y sensación de "retortijones" en el abdomen. Antes de realizar la consulta tuvo dos deposiciones blandas en el transcurso de una hora. El examen físico revela hipertermia de 38 °C axilar y un abdomen distendido y ligeramente doloroso a la palpación.

¿Cuál es su interpretación diagnóstica?
¿Qué datos recabaría en la anamnesis?
¿Solicitaría estudios complementarios?

Comentario

Lara presenta un cuadro de vómitos acompañados de síntomas generales compatible con una gastroenteritis aguda. Resulta fundamental una minuciosa anamnesis alimentaria por la posibilidad de una intoxicación como responsable del cuadro. En ocasiones puede haber otra persona con síntomas similares con la que el paciente ha compartido alguna comida. Puede tratarse también de una gastroenteritis viral, posibilidad apoyada por la presencia de fiebre y cefalea. En ambos casos, el tratamiento es sintomático (dieta y antieméticos) y no son necesarios estudios complementarios. Si bien en este caso la fiebre aleja esta posibilidad, siempre debe descartarse el embarazo en toda mujer en edad fértil con un cuadro agudo de náuseas y vómitos.

CASO CLÍNICO 45-3-2

Teodolinda, de 61 años, con el antecedente de diabetes mellitus desde hace 17 años, consulta por saciedad precoz, náuseas y vómitos con alimentos parcialmente digeridos, que aparecen entre una y dos horas posteriores a las comidas desde hace varios meses. Ha perdido 8 kg de peso. El abdomen es normal y la videoendoscopia digestiva alta (VEDA) no muestra alteraciones.
¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué estudios adicionales solicitaría?

Comentario

La paciente tiene vómitos crónicos y pérdida importante de peso. La presencia de vómitos con alimentos sin digerir obligó a descartar la obstrucción pilórica con una endoscopia que fue normal. El antecedente de diabetes de varios años de evolución y los vómitos posingesta hicieron sospechar una gastroparesia. El diagnóstico se confirmó con un centellograma con alimentos marcados, estudio que permite evaluar el tiempo de vaciamiento del estómago.

abdomen para comprobar si hay distensión, peristalsis, cicatrices, eventraciones o hernias, dolor espontáneo o a la palpación, y su localización. Es importante determinar la presencia o la ausencia de ruidos hidroaéreos y sus características. Debe buscarse la sucusión o chapoteo gástrico, presente en la obstrucción pilórica.

El examen de la piel, de la turgencia cutánea y del estado de las mucosas orienta sobre el estado de hidratación. La ictericia indica patología hepatobiliar. Las lesiones en las manos o en los dedos se ven en los pacientes con vómito autoinducido.

El examen neurológico debe incluir la búsqueda de déficit neurológico focal, evaluación del fondo de ojo (edema de papila), signos meníngeos, asterixis y signos de neuropatía periférica o autonómica.

Exámenes complementarios

Los análisis de laboratorio son útiles para investigar la causa y evaluar las consecuencias del vómito. Es frecuente hallar hipopotasemia, aumento de la urea en relación con la creatinina por la deshidratación, y alcalosis metabólica por la pérdida de iones hidrógeno y por la contracción del volumen del líquido extracelular.

Se debe solicitar hemograma, eritrosedimentación, glucosa, creatinina, urea, ionograma y, en las mujeres en edad fértil, una prueba de embarazo.

Otros estudios que deben realizarse según el contexto clínico de cada paciente son: hepatograma, amilasa, albúmina, calcemia, TSH, niveles séricos de fármacos como teofilina o digoxina y evaluación del eje hipófiso-suprarrenal para descartar la enfermedad de Addison.

Si el cuadro sugiere una obstrucción, debe realizarse una radiografía de abdomen en posición de pie y en decúbito. La presencia de niveles hidroaéreos en el intestino delgado y la ausencia de aire en el colon muestran obstrucción intestinal, mientras que la distensión difusa con pocos ruidos sugiere íleo o seudoobstrucción intestinal crónica. Hay que tener presente que en el 22% de los pacientes con algún grado de obstrucción intestinal la radiografía es normal o los hallazgos son inespecíficos.

Las lesiones mucosas o las obstrucciones proximales pueden evaluarse por endoscopia o mediante estudios radiológicos con contraste. El tránsito del intestino delgado con bario es útil cuando se sospecha una obstrucción intestinal; si se realiza por enteroclisis, tiene mayor sensibilidad. La endoscopia permite la toma de biopsias y puede sugerir gastroparesia cuando hay alimentos sin digerir en el estómago y no existe obstrucción pilórica. La tomografía computarizada con contraste oral puede detectar y localizar una obstrucción intestinal; además, aporta información sobre la presencia de masas abdominales, o de patología pancreática, hepatobiliar o retroperitoneal. La ecografía se utiliza en enfermedades hepáticas, biliares o pancreáticas.

Existen estudios para evaluar la función motora del estómago, como el estudio del vaciamiento gástrico con alimentos sólidos radiomarcados, la electrogastrografía y la manometría gastrointestinal. No se realizan de forma rutinaria y se practican solo en centros especializados.

Véase **Bibliografía** cap. 45-3 *Náuseas y vómitos.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 45-3 *Náuseas y vómitos.*
Véase **Autoevaluación** cap. 45-3 *Náuseas y vómitos.*

45-4

Dolor abdominal

César A. Gnocchi y Pedro H. Wainer

INTRODUCCIÓN

La consulta médica por dolor abdominal es un hecho frecuente. Sus causas son múltiples y abarcan desde enfermedades de escaso riesgo hasta otras muy graves y potencialmente mortales. El 30-40% de los casos carecen de una etiología demostrable.

El **abdomen agudo** se define como un síndrome clínico con signos y síntomas agudos referidos al abdomen, de los cuales el dolor abdominal es el predominante, y que requiere una conducta diagnóstica o terapéutica rápida.

No hay consenso en cuanto a las horas de duración para definir un dolor como agudo o crónico y, según los distintos autores, puede extenderse desde menos de 6 horas hasta 12 semanas de evolución. Un dolor que dura horas o pocos días y que ha empeorado desde su aparición claramente es agudo. Un dolor abdominal que ha persistido sin cambios durante semanas o meses puede clasificarse como crónico con seguridad. El dolor que no se ajusta a ninguna de estas categorías debe ser denominado como subagudo y requiere tener en consideración el diagnóstico diferencial de las causas de dolor agudo y crónico.

Debido a sus múltiples causas, el diagnóstico de la etiología del **dolor abdominal agudo** es un difícil desafío para el médico. Una historia clínica detallada es muy importante para realizar la interpretación correcta. El abdomen agudo se resuelve con tratamiento clínico en alrededor del 60% de los casos. Cuando el dolor abdominal persiste más de 6 horas, en general su causa es una patología quirúrgica.

EPIDEMIOLOGÍA

Los trabajos epidemiológicos que investigan las causas del abdomen agudo en las guardias hospitalarias, en los servicios de internación quirúrgicos y en la consulta domiciliaria coinciden en que el *dolor abdominal inespecífico* (DAI) es el motivo de consulta más frecuente.

Los resultados de una encuesta mundial sobre 15.000 casos de dolor abdominal agudo mostraron que los tres diagnósticos más comunes fueron: el DAI en el 45%, la apendicitis aguda en el 25% y la colecistitis aguda en el 10% de los pacientes.

La localización del dolor en la fosa ilíaca derecha es similar en el DAI y en la apendicitis aguda, pero en esta última suele cambiar de lugar, es focal y los movimientos o la tos lo exacerban. En la palpación abdominal, el DAI no tiene sensibilidad dolorosa focal, defensa muscular ni signo del rebote en la fosa ilíaca derecha y en el tacto rectal no se localiza el dolor en el lado derecho. El diagnóstico se hace por exclusión y tiene importancia porque no está indicada la laparotomía. Predomina en las mujeres jóvenes. Todavía no se sabe si se trata de una entidad única o, como parece más probable, es el resultado de síntomas de distintas afecciones menores autolimitadas.

FISIOPATOLOGÍA

El dolor abdominal, según su mecanismo de producción, puede ser de tres tipos: visceral, somático y referido.

El **dolor visceral** se origina en los órganos abdominales que son cubiertos por el peritoneo visceral. Los receptores dolorosos se ubican en la pared muscular de las vísceras huecas y en la cápsula de los órganos macizos. El estímulo se transmite por las vías aferentes viscerales junto con los nervios simpáticos hasta las astas dorsales de la médula espinal y de allí a los centros nerviosos superiores. Los receptores son sensibles al estiramiento o a la contracción de una víscera hueca (obstrucción del intestino delgado), la distensión de la cápsula de un órgano macizo (hepatitis, pancreatitis), la isquemia (trombosis mesentérica) o la inflamación (apendicitis, colecistitis). El dolor visceral es sordo, mal localizado y puede percibirse en el abdomen a distancia de la víscera afectada. Con frecuencia se ubica en la línea media abdominal, debido a que ingresan en la médula espinal fibras nerviosas bilaterales.

El **dolor somático** se genera en el peritoneo parietal, al que inervan fibras nerviosas espinales que abarcan los segmentos D7 a L1. El estímulo es inflamatorio y puede ser bacteriano (peritonitis) o químico (jugo gástrico estéril por perforación de una úlcera duodenal). Lo acompaña un espasmo reflejo de la musculatura del abdomen. Se localiza es el sitio de la lesión, es intenso, de aparición brusca y se agudiza con los movimientos, la tos y la respiración.

La **apendicitis aguda** es un ejemplo de la neurofisiología del dolor abdominal agudo y su posible progresión. El dolor inicial es de tipo visceral, desencadenado por la obstrucción de la luz y la distensión de la pared del apéndice y se percibe en el epigastrio. Si la enfermedad progresa y el proceso inflamatorio es transmural, estimula al peritoneo parietal y el dolor cambia. Se localiza en la fosa ilíaca derecha (en la unión del tercio externo con los dos tercios medios de la línea entre la espina ilíaca anterosuperior y el ombligo: *punto de McBurney*), es intenso y con contractura muscular localizada.

El **dolor referido** surge en las estructuras viscerales y se percibe a distancia del órgano afectado. Lo conducen axones propioceptivos y termina en el asta dorsal, donde también convergen los estímulos conducidos por los axones somáticos aferentes de la piel. El cerebro no discrimina en qué axón ingresa el estímulo y proyecta la sensación a la piel.

TIPOS Y CLASIFICACIÓN

El dolor abdominal puede clasificarse en primer lugar por su duración. Cuando es menor de 7 días, se denomina ***dolor abdominal agudo*** y puede ser producido por múltiples etiologías de origen *intraperitoneal* o *extraperitoneal* (**cuadro 45-4-1**).

El ***dolor abdominal crónico*** es muy frecuente. La mayoría de las veces no se asocia con alteraciones estructurales orgánicas y forma parte de los *trastornos funcionales digestivos*. Es muy común que se relacione con otros trastornos como la dispepsia funcional y el síndrome del intestino irritable.

ETIOLOGÍA

Dolor abdominal agudo de origen intraperitoneal

Puede deberse a causas inflamatorias, mecánicas, isquémicas, traumáticas o a hemoperitoneo (véase **cuadro 45-4-1**).

Entre las **inflamatorias**, en primer lugar se encuentra la ***peritonitis***, que es la inflamación del peritoneo o del líquido peritoneal producida por bacterias o contenido gastrointestinal. Las peritonitis bacterianas se dividen en primaria, secundaria y terciaria. La *primaria* resulta de la diseminación de bacterias a la cavidad peritoneal. El ejemplo más común es la peritonitis bacteriana espontánea, que ocurre casi exclusivamente en los pacientes cirróticos. En estos casos, la ascitis se produce por hipertensión portal y el gradiente de albúmina plasmática-albúmina peritoneal es mayor de 1,1. La infección se debe a una deficiente actividad opsónica del líquido ascítico. Siempre es monomicrobiana y los gérmenes son gramnegativos aerobios. Debe sospecharse clínicamente cuando un cirrótico tiene fiebre, dolor abdominal, deterioro de la función renal o hepática, encefalopatía o leucocitosis no explicada por otro motivo. El diagnóstico se establece por paracentesis; si el recuento de polimorfonucleares en el líquido ascítico es mayor de 250/mm^3 y el cultivo es positivo, se confirma el diagnóstico. Un recuento similar con cultivo negativo, "neutroascitis", o un recuento inferior a 250

CUADRO 45-4-1. Causas de dolor abdominal agudo

Origen intraperitoneal

Inflamatorias
- Peritoneales: peritonitis bacteriana, peritonitis química, peritonitis lúpica, fiebre mediterránea familiar
- Perforación de vísceras huecas: apendicitis, colecistitis, diverticulitis, úlcera péptica
- Vísceras sólidas: pancreatitis
- Mesenterio: adenitis mesentérica
- Pelvis: enfermedad inflamatoria pélvica, endometritis

Mecánicas
- Vísceras huecas: obstrucción intestinal (neoplasias, bridas, íleo biliar), obstrucción biliar (cálculo, neoplasia)
- Vísceras sólidas (hepatomegalia congestiva)

Hemoperitoneo
- Aneurisma visceral o de la aorta con rotura
- Embarazo ectópico roto
- Rotura del bazo

Isquémicas
- Isquemia mesentérica oclusiva y no oclusiva
- Hernia estrangulada
- Vasculitis

Traumáticas
- Traumatismo cerrado o penetrante

Origen extraperitoneal

Torácicas
- Neumonía
- Embolia de pulmón
- Infarto de miocardio
- Pericarditis aguda
- Insuficiencia cardíaca congestiva

Genitourinarias
- Pielonefritis aguda
- Cólico renal
- Infarto renal

Metabólicas
- Acidosis diabética
- Porfiria aguda intermitente
- Insuficiencia suprarrenal aguda
- Uremia

Neurogénicas
- Herpes zóster
- Compresión de las raíces nerviosas D4-D12

polimorfonucleares con cultivo positivo, "bacterioascitis", son equivalentes diagnósticos.

La *peritonitis secundaria* es el resultado de la perforación de una víscera hueca en la cavidad abdominal. Es polimicrobiana y los gérmenes son aerobios y anaerobios. El cuadro es agudo y el dolor abdominal suele ser intenso. Los signos son dolor a la palpación profunda, signo del rebote y rigidez abdominal. No hay ruidos hidroaéreos. El grado de contaminación bacteriana depende del sitio de perforación. Las que se producen en el estómago suelen ser estériles y originan peritonitis química. Las concentraciones microbianas aumentan a medida que las perforaciones son más distales. En el colon sigmoide alcanzan concentraciones de 10^{11} bacterias por gramo de materia fecal.

La *peritonitis terciaria* es una infección persistente intraabdominal que suele aparecer luego del tratamiento quirúrgico de una peritonitis grave. Afecta a pacientes inmunodeprimidos y en estado grave. El índice de sospecha debe ser alto, ya que los signos y síntomas de la peritonitis aguda suelen faltar.

El ***lupus eritematoso sistémico*** puede asociarse con peritonitis lúpica. Se produce una inflamación no bacteriana del peritoneo. El cuadro se presenta con dolor abdominal, distensión y signos peritoneales, invariablemente acompañado por ascitis. El examen del líquido peritoneal muestra características de exudado (gradiente de albúmina plasmática-albúmina peritoneal menor de 1,1) y el cultivo en busca de gérmenes es negativo.

La ***fiebre mediterránea familiar*** es una enfermedad hereditaria caracterizada por peritonitis inflamatoria recurrente, asociada con fiebre alta, artritis y pleuritis. Todos los síntomas son recurrentes y desaparecen de forma espontánea. La enfermedad suele comenzar entre los 5 y los 15 años. Cuando se ve al paciente por primera vez, por lo general es laparotomizado y no se encuentra patología macroscópica. La biopsia peritoneal muestra edema e infiltración leucocitaria.

La ***apendicitis aguda*** es una enfermedad inflamatoria aguda del apéndice vermiforme. Su mayor incidencia se observa entre la segunda y la tercera década de la vida. El cuadro clínico suele seguir un curso característico. La obstrucción de la luz apendicular por un fecalito es el evento inicial. Otras causas mucho más raras incluyen neoplasias (tumor carcinoide, adenocarcinoma). El apéndice obstruido se distiende y se asocia con trombosis y, luego, con infección bacteriana de la pared. Los resultados finales suelen ser la gangrena y la perforación (**caso clínico 45-4-1**).

La ***colecistitis aguda*** es una complicación aguda de la litiasis vesicular. Se produce como consecuencia de la impactación de un cálculo en el cuello de la vesícula. Alrededor del 10% de las colecistitis agudas son alitiásicas. En estos casos ocurre obstrucción por moco o barro biliar, isquemia primaria de la pared o infección directa de la bilis. La colecistitis aguda puede ser estéril, aunque en la mayoría de los pacientes hay una infección por *Escherichia coli* u otros gérmenes entéricos gramnegativos. Sin tratamiento, evolucionan hacia la perforación y la peritonitis. Cuando intervienen en la infección los gérmenes anaerobios formadores de gas, pueden producir una colecistitis enfisematosa con aire en la pared.

CASO CLÍNICO 45-4-1

Juan Bautista tiene 27 años y consulta por un dolor abdominal agudo de 24 horas de evolución, localizado en la fosa ilíaca derecha. Refiere haber comenzado con estado nauseoso y dolor en el epigastrio. No tiene antecedentes de importancia. En el examen físico se constata taquicardia, temperatura axilar 37,8 °C, y se palpa una masa de bordes poco definidos, muy dolorosa, en la fosa ilíaca derecha. Se auscultan escasos ruidos hidroaéreos.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Cómo interpreta el hallazgo de la masa abdominal?

Comentario

El dolor abdominal agudo en un paciente de 27 años que dura más de 24 horas, probablemente, se debe a una enfermedad quirúrgica. La ubicación del dolor sugiere una apendicitis aguda. La taquicardia, la fiebre y la masa abdominal son hallazgos compatibles con un plastrón infeccioso por perforación apendicular.

Los ***divertículos colónicos*** aparecen en el lugar en que las arterias penetran la masa muscular de la mucosa para alcanzar la mucosa y la submucosa. Se forman en todo el colon, aunque su frecuencia es mucho mayor en el sigmoide. La diverticulitis aguda se produce por perforación de la serosa del divertículo. Suele afectar a individuos mayores de 50 años. Según el tamaño de la perforación, el cuadro inflamatorio peritoneal puede ser localizado o generalizado. Los gérmenes causales son los que habitan en la luz del colon.

Las dos formas más comunes de ***úlcera péptica*** se asocian con infección por *Helicobacter pylori* o uso de aspirina y otros antiinflamatorios no esteroides. La úlcera péptica perforada es más común en el hombre que en la mujer. El uso de antiinflamatorios no esteroides en las mujeres de edad avanzada parece aumentar la incidencia en este grupo. La forma de presentación suele ser brusca (abdomen agudo), con signos de peritonitis. La inflamación es química si el contenido gastroduodenal tiene pH ácido (escasa concentración de gérmenes) o infecciosa si el pH es alcalino, por la enfermedad o por el uso de medicación neutralizante o supresora de la acidez gástrica.

La ***pancreatitis aguda*** es otra de las causas de dolor abdominal agudo de origen intraperitoneal. Es un proceso inflamatorio que compromete el páncreas y que puede extenderse a los órganos adyacentes. La inflamación es perilobular y del tejido graso peripancreático. En casos graves el parénquima pancreático se necrosa (pancreatitis aguda necrosante). La activación de los cimógenos genera enzimas, que escapan de las células acinares y de los conductos pancreáticos y desencadenan la autodigestión del páncreas. El reflujo del contenido biliar dentro de los conductos pancreáticos no es causa de inflamación pancreática, pero la obstrucción de la ampolla de Vater explica muchos episodios de pancreatitis aguda. La litiasis coledociana y el etanol son factores asociados en el 70-80% de los casos de pancreatitis.

La ***adenitis mesentérica*** es una inflamación de los ganglios linfáticos intraabdominales o retroperitoneales. La asociación entre adenitis mesentérica e infección viral respiratoria superior o faringitis por estreptococos está bien documentada. Posiblemente se trate de una respuesta inflamatoria intraabdominal a estas infecciones. Es una causa común de dolor abdominal agudo en los niños, adolescentes y adultos jóvenes.

La ***enfermedad inflamatoria pélvica*** (EIP) se produce por infección del aparato genital superior. Las bacterias acceden a través de enfermedades de transmisión sexual o por instrumentación del útero que se inocula por bacterias de la vagina. Los gérmenes inician una reacción inflamatoria con la secuencia endometritis-salpingitis-peritonitis. La EIP puede complicarse con un absceso pélvico. Los gérmenes que se encuentran son una mezcla de anaerobios y aerobios (*Escherichia coli*, *Bacteroides fragilis*, *Peptostreptococcus*). Existen también microorganismos transmitidos sexualmente como *Neisseria gonorrhoeae* y *Chlamydia*.

El segundo grupo de causas de dolor abdominal agudo de origen intraperitoneal está constituido por las **mecánicas**. Las causas más frecuentes de ***obstrucción mecánica*** del intestino delgado son bridas por cirugía previa, enfermedad inflamatoria intestinal, tumores y apendicitis aguda con peritonitis localizada. La obstrucción mecánica produce dilatación intestinal con acumulación de aire y líquido proximal a la oclusión, y disminución de calibre distal a esta. Las obstrucciones colónicas se originan por cáncer, vólvulo o tumor inflamatorio diverticular. El ***íleo biliar*** es una obstrucción del intestino delgado (íleo mecánico) debida a un cálculo que migra de la vesícula biliar hacia la luz intestinal a través de una fístula. La inflamación vesicular genera adherencias que la unen al intestino y luego se produce una fístula que, la mayoría de las veces, es colecistoduodenal. La obstrucción suele ocurrir a nivel del íleon terminal.

La mayoría de los pacientes con ***litiasis vesicular*** no tienen síntomas. La impactación de un cálculo en el cístico origina un cólico biliar, con dolor epigástrico o en el hipocondrio derecho. Con menor frecuencia, los cálculos pueden migrar y obstruir el colédoco (***coledocolitiasis***). En estos casos puede haber un dolor de características similares al cólico biliar o ningún síntoma. La obstrucción coledociana por cáncer suele ser indolora. La colangitis aguda (infección de la vía biliar) es una complicación grave de la coledocolitiasis.

La ***hepatomegalia congestiva*** ocasiona un dolor abdominal agudo. Es de origen mecánico y se produce por estiramiento de las terminaciones nerviosas de la cápsula hepática.

La presencia de sangre en la cavidad abdominal o **hemoperitoneo** es otra de las causas de dolor abdominal agudo.

La rotura de un aneurisma de la aorta abdominal es una de las etiologías del hemoperitoneo. Habitualmente es una emergencia y requiere reposición de líquidos y laparotomía inmediata. Los pacientes con esta enfermedad tienen factores de riesgo como sexo masculino, edad mayor de 65 años, hipertensión arterial, tabaquismo, enfermedad vascular periférica y enfermedad pulmonar obstructiva crónica. La ateroesclerosis es la principal causa de aneurisma de la aorta abdominal.

La hiperactividad de las proteasas del tejido conjuntivo, la falta de inhibición de la proteólisis o un defecto en la estabilidad del tejido conjuntivo son factores patogénicos propuestos. Entre las etiologías poco frecuentes del aneurisma abdominal aórtico se incluyen las infecciones de la pared (aneurisma micótico) o después de traumatismos. El diagnóstico de hemoperitoneo se sospechará frente a un dolor abdominal agudo, con un abdomen blando con signo del rebote positivo y presencia de síncope e hipotensión arterial grave.

El ***embarazo ectópico roto*** se manifiesta clínicamente como un abdomen agudo con hipotensión arterial. La fracción beta de la gonadotropina coriónica humana está aumentada. El antecedente de alteraciones menstruales casi siempre está presente. Los factores de riesgo son haber padecido una enfermedad inflamatoria pélvica o tener colocado un dispositivo intrauterino.

La ***rotura del bazo*** es otra de las causas del hemoperitoneo. El traumatismo abdominal cerrado es la causa más común. En ocasiones, la efracción se produce por alguna enfermedad del bazo conocida previamente o no (endocarditis infecciosa con embolia, o un tumor). La rotura puede ocurrir de forma inmediata o retardada. Esta última se produce cuando la sangre queda inicialmente contenida por la cápsula.

La ***isquemia intestinal*** de cualquier mecanismo provoca un rango de lesión variable, que va desde cambios mínimos en la permeabilidad capilar con edema de la mucosa hasta úlceras, gangrena y perforación seguida de peritonitis.

La ***isquemia mesentérica*** es el resultado de una disminución crítica del flujo de sangre y oxígeno a través de las arterias mesentéricas. La complicación más frecuente y grave de esta situación es la necrosis del intestino delgado o del colon. La isquemia mesentérica se clasifica en oclusiva y no oclusiva. La oclusión arterial aguda se origina por embolia o trombosis primaria espontánea de arterias ateroescleróticas. El corazón es la fuente embólica más común cuando existe fibrilación auricular o hay válvulas protésicas. La obstrucción venosa mesentérica puede causar isquemia, habitualmente de evolución más lenta y secundaria a estados de hipercoagulabilidad o bajo flujo. La isquemia mesentérica se presenta en pacientes de edad avanzada. Cuando es crónica se manifiesta como angina abdominal y en general la ocasiona la ateroesclerosis de las arterias viscerales proximales. La isquemia mesentérica no oclusiva suele ser progresiva y conduce a infarto intestinal y peritonitis. Ocurre en pacientes ancianos y en estado clínico crítico. A menudo la desencadenan enfermedades acompañadas por volumen minuto cardíaco bajo e hipovolemia. El uso de fármacos vasoconstrictores también es causa de isquemia no oclusiva.

Las ***vasculitis necrosantes*** que comprometen las arterias musculares de pequeño y mediano calibre son causa de isquemia mesentérica. La poliarteritis nudosa y las vasculitis secundarias a enfermedades del tejido conjuntivo, en especial lupus eritematoso sistémico, son las más frecuentes.

La ***hernia estrangulada*** puede estar acompañada por isquemia debido a la compresión de los vasos de la pared intestinal.

Los ***traumatismos*** cerrados o penetrantes generan dolor abdominal por lesión de las vísceras huecas.

Dolor abdominal agudo de origen extraperitoneal

Si bien se lo suele denominar abdomen agudo médico, su referencia correcta es abdomen agudo clínico, para advertir que deben descartarse sus causas antes de proceder a una laparotomía exploradora por un dolor abdominal agudo.

Las causas extraperitoneales de dolor abdominal se dividen en **torácicas**, **genitourinarias**, **metabólicas** y **neurogénicas** (véase **cuadro 45-4-1**).

En la ***neumonía aguda*** puede haber dolor abdominal concomitante. Es común en los niños y los ancianos. El dolor es referido y se origina por compromiso de la pleura diafragmática. Se localiza en la parte superior del abdomen y puede irradiarse al hombro o a la región infraclavicular. La ***embolia de pulmón*** y la ***insuficiencia cardíaca congestiva*** producen dolor abdominal por hepatomegalia congestiva.

El ***infarto de miocardio***, cuando es de la cara inferior, puede presentarse como un dolor abdominal agudo, en general epigástrico, y es de tipo referido. Las náuseas y vómitos de origen vagal contribuyen a confundir el infarto con cuadros gastrointestinales. La presencia de factores de riesgo para enfermedad arterial coronaria es común (**caso clínico 45-4-2**).

La ***pericarditis aguda***, cuando afecta la pleura diafragmática, se acompaña de dolor abdominal agudo.

La ***pielonefritis aguda*** puede presentarse con fiebre y dolor abdominal superior o inferior, asociados con síntomas gastrointestinales. El dolor se produce por compromiso de la cápsula renal. El ***cólico renal*** puede manifestarse como un cuadro de abdomen agudo. Los cálculos originan dolor por aumento de la contracción del uréter o distensión de la cápsula renal. Suele irradiarse a la región genital y, en ocasiones, hay también síntomas urinarios bajos (disuria, polaquiuria). El ***infarto renal*** se produce por trombosis in situ de las arterias renales debido a una patología intrínseca o, con mayor frecuencia, como complicación embólica. El 90% de los émbolos se originan en el corazón. El dolor es agudo y similar al del cólico renal.

CASO CLÍNICO 45-4-2

Clotilde, de 62 años, comienza con dolor abdominal localizado en el epigastrio y el hipocondrio derecho, con sudoración profusa y náuseas con un episodio de vómito, de 2 horas de evolución. Refiere además disnea de reposo. Es hipertensa medicada con 50 mg de losartán. Tiene hipercolesterolemia y enfermedad vascular de los miembros inferiores con claudicación a los 300 metros. En el examen físico presenta TA 110/70 mm Hg, FC 110 lat/min, con pulso irregular y de poca amplitud. Se ausculta un cuarto ruido cardíaco.

¿Cuáles son sus diagnósticos diferenciales?
¿Cómo jerarquiza los antecedentes y el examen físico?
¿Qué examen complementario es imperioso realizar?

Comentario

Los diagnósticos diferenciales son colecistitis aguda, pielonefritis aguda y neumonía aguda de la base del pulmón derecho. La palpación dolorosa de la vesícula y el dolor a la percusión en la región lumbar derecha serían orientadores de colecistitis o pielonefritis, respectivamente, pero se hallaban ausentes. La auscultación de estertores crepitantes en la base del pulmón derecho podría hacer sospechar una neumonía, pero este hallazgo era negativo. Los antecedentes y el examen físico deben hacer sospechar en primer término una cardiopatía isquémica aguda, por lo que es necesario solicitar un ECG y enzimas cardíacas. El ECG evidenció un infarto agudo de miocardio de la cara diafragmática y se encontraron elevados los valores de CPK.

La ***cetoacidosis diabética*** puede presentar dolor abdominal agudo, sobre todo en los niños y adultos jóvenes. La hiperglucemia, la acidosis metabólica y la deshidratación son componentes del cuadro clínico. El dolor se atribuye a la distensión de la cápsula de Glisson. La ***porfiria aguda intermitente*** es una enfermedad hereditaria, caracterizada por defectos enzimáticos que afectan la síntesis del hemo y producen acumulación de sus precursores, como porfobilinógeno o ácido delta-aminolevulínico. El dolor abdominal se produce por neuropatía autonómica de la pared intestinal. El ataque de dolor abdominal suele ser desencadenado por estímulos exógenos como fármacos (barbitúricos, difenilhidantoína, sulfonamidas), hormonas (estrógenos, anticonceptivos orales), alcohol o estímulos endógenos como ayuno e infección. Todos estos estímulos inducen la producción de ALA-sintetasa, que genera una sobreproducción de ácido delta aminolevulínico, el cual precipita la crisis. La ***insuficiencia suprarrenal aguda*** es otra causa metabólica de abdomen agudo. La suspensión brusca de los corticosteroides terapéuticos en pacientes con atrofia suprarrenal secundaria a su administración crónica, las operaciones de urgencia, las infecciones en pacientes con enfermedad de Addison o la destrucción hemorrágica suprarrenal bilateral debido a estados críticos agudos dan origen a la insuficiencia suprarrenal aguda. La ***uremia*** por insuficiencia renal descompensada se acompaña de dolor abdominal agudo (**caso clínico 45-4-3**).

El ***herpes zóster*** es una enfermedad esporádica ocasionada por la reactivación latente del virus localizado en las raíces dorsales ganglionares. Se manifiesta a cual-

CASO CLÍNICO 45-4-3

Norman, de 52 años, consulta por dolor abdominal generalizado de 3 días de evolución, acompañado por distensión del abdomen y estado nauseoso. Desde que comenzó el cuadro no ha tenido deposiciones. Carece de antecedentes clínicos de importancia. El examen físico muestra: FC 120 lat/min y TA 170/110 mm Hg. El abdomen es blando, está distendido y es doloroso en forma generalizada con dolor leve a la descompresión en la palpación profunda. No se auscultan ruidos hidroaéreos. Lo más llamativo es su estado de conciencia, se halla somnoliento y confuso, así como su aliento con olor a orina.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Qué examen de laboratorio debe jerarquizarse?

Comentario

El tiempo de evolución y la ausencia de signos francos de peritonitis deben hacer sospechar un abdomen agudo clínico. La alteración del estado de conciencia y el aliento urinoso son orientadores de un síndrome urémico. Debe jerarquizarse el estudio de la función renal que, en este caso, mostró uremia de 280 mg/dL y creatininemia de 7 mg/dL y confirmó el diagnóstico de síndrome urémico.

quier edad, pero principalmente después de los 60 años. Cuando los dermatomas afectados son de D8 a L4, el paciente puede tener dolor abdominal. Entre 1 y 4 días después, aparecen las lesiones cutáneas en forma de vesículas con un halo eritematoso. La ***radiculitis*** por compresión, irritación, estiramiento o distorsión de las raíces o de los nervios espinales entre D4 y D12 puede provocar dolor abdominal, circunscrito al territorio de la raíz.

Dolor abdominal crónico

La historia clínica es fundamental para la orientación diagnóstica. La causa más común de dolor abdominal crónico es la dispepsia no ulcerosa (véase **cap. 45-2** *Trastornos de la digestión*). Las otras etiologías incluyen úlcera péptica, reflujo gastroesofágico, enfermedad de la vía biliar, síndrome del intestino irritable, pancreatitis crónica, cáncer gástrico, dispepsia inducida por fármacos, enfermedad psiquiátrica, gastroparesia diabética y dolor de la pared abdominal.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Este tema se trata en el **capítulo 50-1** *El paciente con dolor abdominal*.

Véase **Bibliografía** cap. 45-4 *Dolor abdominal.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 45-4 *Dolor abdominal.*

Véase **Autoevaluación** cap. 45-4 *Dolor abdominal.*

45-5

Diarrea

César A. Gnocchi, Pedro H. Wainer y Enrique A. Petrucci

DEFINICIÓN

Se define como **diarrea** la presencia de tres o más deposiciones líquidas en un período de 24 horas. La definición objetiva se establece cuando el peso de las heces diarias es mayor de 200 gramos.

La diarrea es la segunda causa de mortalidad en el mundo. Los niños menores de 5 años y los adultos mayores que viven en países en desarrollo son los grupos etarios con mayor mortalidad.

TIPOS Y CLASIFICACIÓN

Conceptualmente, la diarrea es la manifestación de un mecanismo fisiopatológico común que consiste en la ruptura del equilibrio entre la absorción y la secreción intestinal. Desde el punto de vista clínico, es útil establecer si el cuadro diarreico es agudo o crónico. **Diarrea aguda** es aquella que comienza bruscamente y dura menos de 2 semanas. Las implicaciones de esta definición son diagnósticas y terapéuticas, ya que las diarreas agudas obedecen, en su mayoría, a infecciones (virales, bacterianas, parasitarias), a toxinas alimentarias y al efecto adverso de medicamentos (véase **cap. 48-5** *Síndrome diarreico*). La **diarrea crónica** es la que persiste más de 4 semanas, sus etiologías son variables e incluyen enfermedades inflamatorias intestinales, tumores, patologías que evolucionan con síndrome de malabsorción, infecciones crónicas y enfermedades que alteran la motilidad intestinal. Estas causas tienden a agruparse según el mecanismo fisiopatológico que produce la diarrea. Afectan a un 5% de la población. La **diarrea persistente** es aquella que dura entre 2 y 4 semanas.

ETIOPATOGENIA

La causa más frecuente de las **diarreas agudas** son las infecciones (virales, bacterianas, parasitarias), las toxinas producidas por ciertos gérmenes que contaminan a los alimentos y los fármacos (**cuadro 45-5-1**). Se tratan en detalle en el **capítulo 48-5** *Síndrome diarreico*.

Los cultivos para bacterias son positivos solo entre el 1,5 y el 5,6% de los casos de diarrea aguda, de modo que la etiología viral es, sin duda, la más frecuente. Los norovirus son la causa más común de los brotes de gastroenteritis no bacteriana en el mundo.

Las **diarreas crónicas** suelen agruparse según sus distintos mecanismos fisiopatogénicos (véase **cuadro 48-5-3**). Se reconocen cinco mecanismos básicos que alteran el movimiento de líquidos y electrolitos en la luz intestinal y finalmente provocan diarrea crónica:

- **Diarreas inflamatorias:** resultan del daño del epitelio absortivo o de la liberación de citocinas como los leucotrienos, las prostaglandinas y la histamina. Suelen estar acompañadas por fiebre, dolor y hemorragia digestiva. Son ejemplos la enfermedad de Crohn y la colitis ulcerosa.
- **Diarreas osmóticas:** el mecanismo de estas diarreas radica en que, por distintas razones, ciertos solutos no se absorben y provocan retención de agua en la luz intestinal. Además, incrementan las secreciones intestinales y el aumento del contenido de la luz intestinal provoca diarrea. El aumento de la osmolalidad intraluminal es causado por elementos exógenos que no se absorben debido a alteraciones en su digestión (p. ej., hidratos de carbono, lactulosa, antiácidos, laxantes) o a alguna imposibilidad absortiva de la mucosa intestinal. Un hecho clínico significativo que induce al diagnóstico de este mecanismo es que el cuadro diarreico mejora con el ayuno.

CUADRO 45-5-1. Etiología de las diarreas agudas

Infecciosas
Viral - Norovirus - Rotavirus - Adenovirus tipos 40 y 41 - Citomegalovirus - Astrovirus
Bacteriana - *E. coli* enterohemorrágica - *Campylobacter* - *Shigella* - *Salmonella* - *Clostridium difficile* - *Yersinia* - *Chlamydia*
Parasitaria - *Entamoeba histolytica* - *Giardia lamblia* - *Cryptosporidium* - *Cyclospora*
Enterotoxinas
- Cólera - *Clostridium perfringens* - *E. coli* enterotoxigénica - *Bacillus cereus* - *Staphylococcus aureus*
Fármacos
- Antibióticos - Lactulosa - Laxantes - Sorbitol

- **Diarreas secretorias:** en este caso, la fisiopatología consiste en un aumento de la secreción intestinal activa de líquidos y electrolitos que produce diarreas acuosas y de grandes volúmenes. Ambas características son orientadoras de este mecanismo de producción. Las criptas intestinales pueden ser estimuladas por agentes endógenos (hormonas) o exógenos, como las enterotoxinas. Algunos ejemplos de este mecanismo son el síndrome carcinoide, la diarrea por secreción de péptidos intestinales vasoactivos (vipomas), los tumores secretores de gastrina (síndrome de Zollinger-Ellison), algunas enterotoxinas como la colérica, y enfermedades inflamatorias intestinales en las que, por mecanismos inmunoinflamatorios, se liberan sustancias que alteran el movimiento de líquidos y electrolitos. Por último, ciertas sustancias con propiedades detergentes, como los ácidos biliares, los ácidos grasos de cadena larga y los laxantes, también pueden desencadenarlas. Un elemento distintivo con respecto al anterior (el osmótico) es que en estas el cuadro no se modifica por el ayuno. En determinadas ocasiones, si la diarrea se prolonga en el tiempo, puede conducir a deshidratación y a trastornos electrolíticos graves.
- **Diarrea malabsortiva** (por malabsorción): en esta situación, por distintas etiologías y mecanismos fisiopatológicos, se producen finalmente alteraciones en el proceso de transporte. La mayoría de las veces existen enfermedades de la mucosa del intestino delgado que provocan en ella cambios estructurales. El mismo efecto patológico tienen las resecciones intestinales amplias, las anomalías en el drenaje linfático, la insuficiencia pancreática o la contaminación intestinal por sobrecrecimiento bacteriano (asa ciega). Clínicamente, estas diarreas se caracterizan por marcada pérdida de peso y déficit nutricional. Es frecuente que estos pacientes presenten anemia, hipoalbuminemia e hipocalcemia y, en tal marco, un dato orientador muy importante es la presencia de esteatorrea.
- **Alteración de la motilidad intestinal:** la causa de producción de diarrea en esta situación no parece tan clara. En ocasiones, una cirugía abdominal previa o la presencia de enfermedades sistémicas modificarían el tránsito intestinal, sea aumentándolo o provocando su enlentecimiento o su detención, con sobrecrecimiento bacteriano que deriva, a su vez, en malabsorción y diarrea. Entre estas enfermedades sistémicas se deben tener presentes la diabetes, el hipertiroidismo, la esclerodermia, y las cirugías como gastrectomías parciales, asas ciegas posquirúrgicas y vagotomías; también se puede incluir en este mecanismo el síndrome del intestino irritable.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

La evaluación clínica debe establecer, mediante una correcta **anamnesis**, la forma de comienzo y el tiempo de duración del cuadro. Así, los de reciente iniciación, de brusca aparición con evacuaciones frecuentes y líquidas, caracterizan a las diarreas agudas, que suelen estar acompañadas por dolor abdominal cólico, náuseas y vómitos. En el interrogatorio se debe obtener información epidemiológica sobre el tipo de ingesta reciente, los viajes realizados últimamente, la afección similar en otros miembros de la familia y de la comunidad cercana, la procedencia de los líquidos ingeridos, la administración de antibióticos, y considerar la presencia de factores de riesgo para enfermedades de transmisión sexual y síndrome de inmunodeficiencia adquirida. Esto es útil para evaluar el agente causal y el mecanismo de producción y tiene implicaciones terapéuticas (**casos clínicos 45-5-1** y **45-5-2**).

Las diarreas agudas son de intensidad moderada y autolimitadas, y suelen resolverse en el término de 3 a 5 días. En la mayoría de los casos, la intervención terapéutica no va más allá de una adecuada hidratación y agentes sintomáticos. Es importante tener presente este concepto, ya que no es necesario realizar estudios e investigaciones complementarias que, además de brindar poco rédito, son costosos y no modifican la conducta terapéutica.

Sin embargo, en la evolución inicial de los pacientes con diarrea aguda es necesario jerarquizar los síntomas y signos que caracterizan a los cuadros más graves. Estos últimos son fiebre alta, dolor abdominal intenso y persistencia de la diarrea luego de 4 o 5 días, en especial si hay además gran decaimiento, signos de deshidratación, oliguria o diarreas sanguinolentas; también en pacientes de más de 70 años, en inmunodeprimidos y en pacientes hospitalizados o que hayan recibido antibióticos últimamente, ya que en estas situaciones están indicados estudios diagnósticos para brindar una terapéutica específica. Los factores mencionados empeoran el pronóstico de cualquier episodio diarreico.

Si la diarrea dura más de 4 semanas, se la considera crónica y el médico clínico deberá tener en cuenta los mecanismos fisiopatológicos más comunes para implementar los estudios secundarios y orientar el diagnóstico.

En el **examen físico**, en los casos agudos se debe focalizar la atención sobre el estado mental, los signos de deshidratación y las características del abdomen, en especial si presenta defensa, aumento de tensión o signos de peritonitis. Estos hallazgos pueden acompañar a diarreas infecciosas graves, como la causada por *Clostridium difficile* o por *E. coli* enterohemorrágica. En estos casos se requiere solicitar un examen microscópico de materia fecal para establecer la presencia de leucocitos y hematíes, y un examen directo y cultivo bacteriológico y parasitario. La asociación de leucocitos y sangre sugiere una diarrea de origen bacteriano. ***Escherichia coli o157:h7*** es el patógeno cultivado con mayor frecuencia en muestras de pacientes con diarreas sanguinolentas. Otros agentes son ***Shigella***, ***Campylobacter*** y ***Salmonella***.

El frotis rectal resulta útil en algunos casos, como en la diarrea por clamidia, gonococo o virus del herpes simple. El estudio endoscópico está indicado ante la persistencia del cuadro, la sospecha de enfermedad inflamatoria del colon o de colitis seudomembranosa, o el predominio de signos de proctitis como tenesmo y dolor rectal.

CASO CLÍNICO 45-5-1

Dalia, de 22 años, sin antecedentes de importancia, consulta por diarrea de 24 horas de evolución. Las deposiciones son líquidas, frecuentes y no presentan sangre o pus. El cuadro se acompaña de dolor abdominal de tipo cólico, náuseas y vómitos. Refiere que su madre y su hermano menor padecen un cuadro similar, pero más leve. En el examen físico se encuentra normohidratada y con las siguientes constantes vitales: FC 90 lat/min, TA 120/80 mm Hg, FR 22/min y temperatura axilar 38,2 °C. El abdomen es blando, ligeramente doloroso a la palpación de forma generalizada, sin defensa ni dolor a la descompresión. Los ruidos hidroaéreos están aumentados.

¿Cómo clasifica la diarrea?
¿Cuál sería el origen más probable?
¿Qué exámenes complementarios solicita?
¿Qué conducta adoptaría?

Comentario

La paciente presenta una diarrea aguda, dado que comenzó de forma brusca y tiene una duración menor de 2 semanas. La historia clínica, el antecedente de otros miembros de la familia afectados y los hallazgos en el examen físico orientan hacia un origen infeccioso, probablemente viral por norovirus, responsables del 90% de los brotes de gastroenteritis no bacteriana en el mundo. En general, no requiere la realización de exámenes complementarios, ya que el cuadro es autolimitado y se resuelve en el término de 3 a 5 días. En la mayoría de los casos, la intervención terapéutica no va más allá de una adecuada hidratación y agentes sintomáticos.

CASO CLÍNICO 45-5-2

Acacia tiene de 78 años y es internada por distensión abdominal y diarreas de 48 horas de evolución. Como antecedente, 3 días antes le habían dado el alta luego de una cirugía de la vía biliar y una neumonía intrahospitalaria por la que recibió antibióticos de amplio espectro durante 2 semanas. Las deposiciones son líquidas, sin sangre y con una frecuencia de más de 6 por día. La paciente está desmejorada, con signos de deshidratación, leve distensión abdominal, sin signos de irritación peritoneal. No refiere vómitos y no se registra fiebre en ningún momento.

¿Cuáles son las posibles etiologías de este cuadro?
¿Cuál son los síntomas y signos de severidad?
¿Qué estudios de laboratorio solicitaría?
¿Qué medida terapéutica adoptaría?

Comentario

La edad de la paciente, la internación, haber recibido antibióticos, el número de deposiciones y los signos de deshidratación son elementos que califican el cuadro diarreico como severo. En pacientes internados que han recibido tratamiento con antibióticos, el agente causal más frecuente de diarrea es *Clostridium difficile*. En estas circunstancias, debe solicitarse un extendido de materia fecal para excluir otras etiologías y se debe realizar un estudio de toxinas A y B de *C. difficile*. Aun sin esperar los resultados, se suele iniciar el tratamiento con metronidazol y aporte hidroelectrolítico parenteral. El estudio para toxinas resultó positivo y, con las medidas empleadas, la paciente evolucionó favorablemente.

La evaluación diagnóstica en los pacientes con **diarrea crónica** debe guiarse por la historia médica referida por el paciente. El examen físico puede presentar hallazgos sugestivos de la etiología como úlceras bucales, erupciones en la piel o epiescleritis, orientadoras de enfermedad inflamatoria intestinal; pérdida de peso y anemia por déficit de hierro, como evidencia de malabsorción; adenopatías y déficit de peso, en relación con la infección por el HIV; taquicardia, hipertensión arterial y descenso de peso, sugestivos de hipertiroidismo. Los estudios de laboratorio se solicitan según los hallazgos de la historia clínica y el examen físico. Asimismo, es necesario efectuar coprocultivos y exámenes directos para la investigación de gérmenes y parásitos, y una evaluación clínica específica sobre el estado nutricional del paciente.

En los exámenes de laboratorio se debe establecer la presencia o no de anemia y, si es posible, su origen carencial, y solicitar la medición de los precursores hematopoyéticos como hierro, ferritina, vitamina B_{12} y ácido fólico. También, la determinación de albúmina, colesterol, calcio, fósforo, factores de la coagulación, pruebas de función hepática, electrolitos y hormonas tiroideas. Se debe pedir un estudio para enfermedad celíaca en los pacientes con diabetes tipo 1 o historia familiar de celiaquía, anemia ferropénica y descenso de peso.

En el caso de las diarreas secretorias, es necesario buscar los compuestos que intervienen específicamente en su producción. Así, se indica la medición de gastrina si se sospecha la presencia del síndrome de Zollinger-Ellison, cortisol si se piensa en la enfermedad de Addison, ácido 5-hidroxindolacético si se trata de un carcinoide, calcitonina en un carcinoma medular de tiroides y vasopéptidos intestinales si se consideran los vipomas como causa.

La tomografía computarizada de abdomen y pelvis con contraste oral e intravenoso es de utilidad para investigar los daños orgánicos asociados a la diarrea crónica.

Por último, los estudios endoscópicos del tubo digestivo alto y bajo pueden confirmar los diagnósticos considerados con anterioridad y permiten observar la calidad de la mucosa intestinal, en particular, la fibrocolonoscopia ofrece imágenes directas de la mucosa colónica, a veces características en el caso de la colitis ulcerosa o de la colitis seudomembranosa. En cualquiera de estas situaciones, son estudios que hacen posible la toma de biopsias para obtener la confirmación diagnóstica (**caso clínico 45-5-3**).

CASO CLÍNICO 45-5-3

Abril, de 35 años, consulta por diarrea en número de 4 deposiciones diarias desde hace 3 semanas. Menciona haber presentado episodios autolimitados en oportunidades anteriores, pero en esta ocasión el cuadro continuó con aumento del número (llegó a tener 6 deposiciones diarias) y, en la última semana, se sumaron dolor abdominal y tenesmo, con aparición de proctorragia y registros febriles aislados. Refiere pérdida de peso no cuantificada. En el examen físico tiene una frecuencia de pulso de 96/min y una temperatura bucal de 37,5 °C, con examen respiratorio normal. El ojo derecho presenta hiperemia sin alteración de la agudeza visual ni dolor; el diagnóstico del especialista fue de epiescleritis. El laboratorio muestra: Hto 33%, leucocitos 6.500 mm^3 y eritrosedimentación 60 mm; albúmina sérica 3,2 g/dL. La palpación del abdomen despierta leve dolor, sin signos peritoneales; los ruidos hidroaéreos están conservados.

¿Cómo clasificaría la diarrea de la paciente?
¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Cuáles son los síntomas de severidad?
¿Qué grado de actividad tiene la enfermedad?
¿Qué valor les asigna a los hallazgos extraintestinales?
¿Qué estudios solicitaría?

Comentario

La presencia de sangre siempre debe alertar sobre un compromiso importante de la mucosa intestinal. Dado que existen causas tanto infecciosas como no infecciosas que la justifiquen, resulta necesario efectuar un extendido y cultivo de materia fecal para excluir o confirmar alguna de estas etiologías. Estrictamente, se la debe clasificar como una diarrea persistente por su duración, pero la presencia de anemia, hipoalbuminemia y pérdida de peso refleja quizá mayor tiempo de evolución y demuestra actividad. El examen de la paciente no revela datos significativos, excepto una manifestación oftálmica que, si se considera como manifestación extraintestinal de la enfermedad, es orientadora del diagnóstico de enfermedad inflamatoria intestinal. El examen indicado y obligatorio en esta circunstancia es una videocolonoscopia. El estudio endoscópico permite confirmar el diagnóstico y conocer la extensión del cuadro, dato muy significativo en la colitis ulcerosa, que fue el diagnóstico final en esta paciente. La mucosa estaba friable, edematosa, erosionada y sangrante. La visualización del colon permite excluir otros diagnósticos o complicaciones de la colitis. Su realización solo se condiciona en cuadros de gran severidad y distensión por el riesgo de perforación.

Véase **Bibliografía** cap. 45-5 *Diarrea.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 45-5 *Diarrea.*
Véase **Autoevaluación** cap. 45-5 *Diarrea.*

45-6

Constipación

Jorge A. Risso y Emiliano López

DEFINICIÓN

De manera general, se define el síntoma **constipación** o **estreñimiento** a partir de la impresión subjetiva del paciente de tener alteraciones en la función intestinal al intentar evacuar el intestino. Debido a la alta variabilidad de síntomas que pueden referir los pacientes para manifestar su constipación, como disminución de la frecuencia, cambio en la consistencia o esfuerzo desmedido, un comité de trabajo internacional recomendó criterios de diagnóstico para el ***estreñimiento funcional*** (*criterios de Roma IV*).

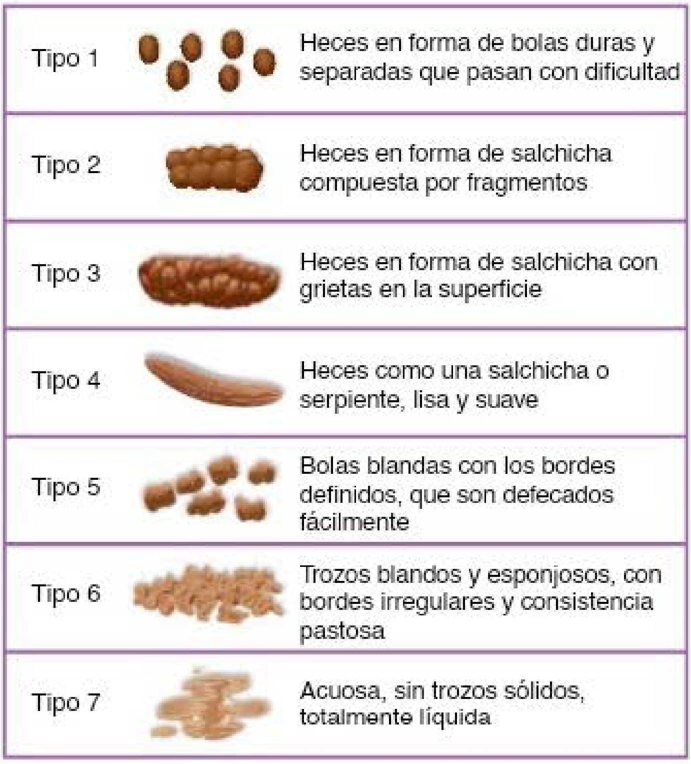
El diagnóstico debe basarse en la presencia de los siguientes tres puntos, durante más de 3 meses, en los últimos 6 meses. En ese período, no se debían haber utilizado laxantes.

1. Debe incluir dos o más de los siguientes:

- Mayor esfuerzo para evacuar, en al menos 25% de las defecaciones.
- Heces voluminosas y duras (tipos 1 y 2 de la escala de heces de Bristol) en un 25% o más de las evacuaciones (**fig. 45-6-1**).
- Sensación de evacuación incompleta, por lo menos en un 25% de las deposiciones.
- Sensación de obstrucción o bloqueo anorrectal en al menos 25% de las defecaciones.
- Maniobras manuales facilitadoras en al menos 25% de las defecaciones.
- Menos de tres evacuaciones espontáneas por semana.

2. La presencia de heces líquidas es rara sin el uso de laxantes.

3. Ausencia de criterios suficientes para el síndrome del intestino irritable.



Tipo 1	Heces en forma de bolas duras y separadas que pasan con dificultad
Tipo 2	Heces en forma de salchicha compuesta por fragmentos
Tipo 3	Heces en forma de salchicha con grietas en la superficie
Tipo 4	Heces como una salchicha o serpiente, lisa y suave
Tipo 5	Bolas blandas con los bordes definidos, que son defecados fácilmente
Tipo 6	Trozos blandos y esponjosos, con bordes irregulares y consistencia pastosa
Tipo 7	Acuosa, sin trozos sólidos, totalmente líquida

Fig. 45-6-1. Escala de heces de Bristol.

Es importante resaltar que, si bien los pacientes con estreñimiento funcional pueden tener dolor o distensión abdominal, estos no son los síntomas predominantes.

Es uno de los trastornos gastrointestinales crónicos más comunes en el adulto y compromete la calidad de vida de quienes lo padecen. Además, puede ser un síntoma clave de una enfermedad sistémica. Es más prevalente en las mujeres que en los hombres; en las personas con hábito sedentario, bajos ingresos, educación limitada, historia de abuso sexual, síntomas depresivos; en los mayores de 65 años, y en la población urbana.

ETIOPATOGENIA, TIPOS Y CLASIFICACIÓN

La defecación es un proceso complejo que implica la propulsión de la materia fecal a través del colon hasta el recto. El síntoma constipación se puede producir por alteraciones en la consistencia de la materia fecal, en la motilidad o calibre del colon, o por alteraciones en la evacuación rectal.

La mayoría de los episodios de ***constipación aguda*** son benignos y autolimitados y, en general, se deben a cambios en la dieta o a un efecto medicamentoso.

De modo práctico, la ***constipación crónica*** puede clasificarse según sus causas en funcional (primaria) o secundaria (extracolónica). El tipo funcional o primario, a su vez, puede dividirse en tres subtipos: *tránsito normal*, *tránsito lento* o *disfunción del piso de la pelvis.* El tipo de constipación secundaria o extracolónica, por su parte, abarca las *enfermedades sistémicas* y *los medicamentos*, entre otros aspectos que afectan secundariamente al colon. En el **cuadro 45-6-1** se mencionan las posibles y variadas causas de constipación.

CUADRO 45-6-1. Clasificación de la constipación

Constipación funcional o primaria

Tránsito normal
Tránsito lento
Disfunción del piso o suelo de la pelvis

Constipación secundaria

Hábitos dietéticos
- Baja ingesta de fibras y líquidos
- Anorexia

Fármacos
- Opiáceos
- Anticolinérgicos
- Antidepresivos
- Antipsicóticos
- Anticonvulsivos
- Antiparkinsonianos (levodopa)
- Bloqueantes del calcio
- Diuréticos
- Antiácidos (a base de aluminio o calcio)
- Suplementos de hierro o calcio
- Antiinflamatorios no esteroides
- Abuso de laxantes
- Colestiramina
- Sucralfato

Endocrinometabólicas
- Hipercalcemia
- Hipopotasemia
- Hipotiroidismo
- Hiperparatiroidismo
- Diabetes mellitus
- Insuficiencia renal
- Embarazo

Alteraciones neurológicas
- Esclerosis múltiple
- Enfermedad de Parkinson
- Neuropatía autonómica
- Lesiones medulares

Enfermedades sistémicas y estructurales
- Cáncer de colon o recto
- Estenosis por isquemia, radioterapia o enfermedad diverticular
- Vólvulo
- Rectocele
- Fisura anal, absceso perianal
- Hemorroides trombosadas
- Enfermedad de Hirschsprung y enfermedad de Chagas
- Megacolon idiopático

Constipación funcional o primaria

Es la que tiene su origen en el colon o el piso o suelo de la pelvis.

La constipación con ***tránsito colónico normal*** es el tipo más común que ve el médico. Este trastorno funcional no presenta patología demostrable y su fisiopatología aún se desconoce.

El ***tránsito colónico lento*** es un trastorno idiopático de la motilidad colónica, en el que el tiempo de pasaje de la materia fecal está incrementado de manera anormal, mientras que el colon es anatómicamente normal. El tránsito colónico normal varía entre 18 y 72 horas (media de 35 horas). La fisiopatología sería un trastorno de los plexos mientéricos y puede formar parte de un trastorno motor gastrointestinal generalizado como la seudodestrucción intestinal crónica idiopática. Esta categoría también se refiere como inercia colónica por la marcada reducción de la motilidad del colon. La enfermedad de Hirschsprung se encuentra en el extremo de esta entidad.

En cuanto a la ***disfunción del piso de la pelvis***, hay una incoordinación de los músculos de ese diafragma, con una falla en la relajación de los músculos puborrectales o una contracción paradójica del esfínter anal que dificulta el pasaje de la materia fecal por el recto y el ano. La motilidad del colon es normal. Otros nombres con los que se denomina esta entidad son: anismo, síndrome puborrectal, piso pélvico espástico o trastornos de la evacuación.

Constipación secundaria (extracolónica)

La función del colon o el recto se ve afectada por factores ajenos a estos como los que se describen a continuación:

- ***Hábitos dietéticos:*** una dieta pobre en fibras modifica las características de la materia fecal, aumenta su consistencia y disminuye su volumen, lo que hace que el tránsito intestinal sea más lento. Esta es la causa más común de constipación secundaria. Tal situación se previene con el consumo de por lo menos 12 g de fibras por día. Otro factor dietético que influye es la escasa ingesta de líquidos. Los pacientes con trastornos de la alimentación, como la anorexia, suelen manifestar constipación.
- ***Medicamentos:*** la lista de medicamentos capaces de producir constipación es larga; los incluidos en el **cuadro 45-6-1** son parte de los que más a menudo la ocasionan. En la mayoría de los casos, el mecanismo por el cual los fármacos provocan constipación es la disminución del tránsito colónico. La estimulación crónica por el abuso de laxantes produce una dependencia

que da lugar a constipación al suspender o disminuir su uso.

- ***Endocrinometabólicas:*** la hipercalcemia y la hipopotasemia producen constipación debido a la disminución del tránsito colónico por interferencia del peristaltismo en la pared del intestino. Los pacientes diabéticos pueden sufrir constipación por neuropatía autonómica asociada. La constipación del embarazo es mediada por la relajación del músculo liso intestinal debido a los altos niveles de progesterona.
- ***Enfermedades neurológicas:*** cualquier lesión neurológica, desde el cerebro hasta los plexos nerviosos del intestino, puede causar constipación. Son ejemplos la esclerosis múltiple, la enfermedad de Parkinson, el accidente cerebrovascular, las lesiones medulares, la neuropatía diabética y el meningocele.

+65 En el AM, por el envejecimiento normal, hay una pérdida progresiva de las fibras mielínicas y amielínicas y atrofia axonal en el sistema nervioso mientérico, que provoca una disminución en la amplitud de la contracción del músculo liso. Estos cambios explican la alta prevalencia de estreñimiento crónico, que puede ocasionar fecaloma e impactación, irritación del recto con producción de mucosidad e incontinencia fecal.

- ***Enfermedades sistémicas:*** la constipación puede ser la única manifestación de una enfermedad sistémica; como paradigma relevante se menciona el cáncer de colon. Entre otras, se pueden enunciar esclerodermia, amiloidosis, carcinomatosis peritoneal y entidades endocrinometabólicas (**caso clínico 45-6-1**).
- ***Otros causas secundarias:*** inmovilidad, dolor intenso, síndrome del intestino irritable, fisura anal, rectocele, estenosis por radioterapia, vólvulo.

CASO CLÍNICO 45-6-1

Genoveva, de 70 años, de bajos recursos económicos y culturales, tabaquista de 20 paquetes/año, sin otros antecedentes, consulta por tener "molestias al ir de cuerpo". Refiere que la materia fecal es dura, aumentaron los esfuerzos defecatorios y tiene una frecuencia de dos deposiciones por semana, síntomas que aparecieron en los últimos 3 meses. Comenta, por último, pérdida de peso por falta de apetito.

¿Tiene constipación esta paciente?
¿Qué debería indagar en la anamnesis?
¿Considera que hay algún signo de alarma?
¿Cuáles son las conductas iniciales?

Comentario

Una paciente de 70 años que consulta por sensación subjetiva de alteraciones en la función intestinal, incluyendo como síntomas tres criterios de Roma, tiene constipación. Presenta factores favorecedores o de riesgo como ser mujer, la edad, el bajo nivel socioeconómico y, fundamentalmente, la pérdida de peso sin apetito. La anamnesis de la paciente debería incluir preguntas que orienten hacia enfermedades sistémicas/endocrinológicas (cáncer de colon, hipotiroidismo) y detectar el uso de medicación no convencional (alternativa). Como conducta inicial, luego de la anamnesis y el examen físico dirigidos, se deberían solicitar pruebas de laboratorio (hemograma, glucemia, ionograma, calcio, función renal y tiroidea) y una videocolonoscopia por la sospecha de cáncer de colon, dados los síntomas de alarma mencionados.

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

En la mayoría de los pacientes, la constipación crónica es de tipo primario y por lo general no hay otras manifestaciones. Se debe interrogar si hay síntomas asociados, como dolor abdominal, que sugiere síndrome del intestino irritable, o dolor en la región anal en presencia de una fisura anal.

Se debe indagar sobre antecedentes o signos y síntomas de enfermedades sistémicas o neurológicas y, fundamentalmente, sobre los hábitos dietéticos.

Teniendo en cuenta la prevalencia, es importante investigar sobre el uso de medicamentos causantes de constipación y su relación temporal entre el inicio del tratamiento y la aparición de esta.

Se debe investigar sobre la existencia de elementos de alerta, indicativos de un trastorno orgánico peligroso, por ejemplo, una neoplasia. Estos elementos son: constipación de instalación aguda y persistente, pérdida de peso, hematoquecia, anemia, edad ≥ 50 años, antecedentes personales de pólipos colónicos y familiares de cáncer de colon, dolor lumbar y signos y síntomas neurológicos (**caso clínico 45-6-2**).

De todos estos, el más importante es quizás el momento de comienzo de la constipación; siempre, ante un

CASO CLÍNICO 45-6-2

Demetrio, de 65 años, con antecedentes de hipertensión arterial tratada con enalapril 10 mg/día y síntomas prostáticos sin estudios específicos de 8 meses de evolución, inicia su enfermedad actual hace 20 días con dolor lumbar agudo luego de un esfuerzo. Concomitantemente refiere imposibilidad para defecar, dolor abdominal y, en los últimos 4 días, la aparición de diarrea. En el examen físico se constata un esfínter rectal hipertónico, impactación fecal (bolo fecal) e hipoestesia en silla de montar con reflejos patelares ausentes.

¿Tiene este paciente constipación?
¿Considera que está ante una situación urgente?, ¿por qué?
¿El paciente debe ser internado?
¿Qué estudios propone para su evaluación?

Comentario

El paciente tiene constipación, dado que sus síntomas se ajustan a la definición general de impresión subjetiva de alteraciones de la función intestinal. Cabe recordar que los criterios de Roma IV se aplican fundamentalmente a la constipación crónica de origen funcional y fueron elaborados como consenso para establecer definiciones aceptadas, pero de ninguna manera son excluyentes y siempre deben aplicarse en el contexto apropiado. Por otro lado, esta es una situación urgente, ya que el paciente presenta una constipación aguda que persiste en el tiempo y otros signos de alerta como el dolor lumbar, la edad, una posible enfermedad de la próstata que puede estar relacionada y un examen neurológico patológico.

Debe ser estudiado sin demora, por lo que resulta conveniente su internación en una sala general de medicina interna. Los estudios adicionales deben orientarse a la hipótesis diagnóstica más probable. En este caso, se solicitaron radiografías y una resonancia magnética de la columna lumbar que pusieron de manifiesto una lesión medular por una fractura vertebral patológica, posiblemente por metástasis de cáncer de próstata.

inicio reciente, se debe descartar una patología orgánica significativa. La presencia de constipación de 2 o más años de evolución da un límite de seguridad para descartar una patología maligna.

La práctica por parte del paciente de maniobras digitales sobre el ano o perianales, y la necesidad de asumir posiciones inusuales durante la defecación orientan hacia una disfunción del piso de la pelvis. Si el paciente experimenta una sensación de lleno a nivel rectal, esto puede indicar prolapso rectal, intususcepción o rectocele.

Una anamnesis suspicaz debe poder establecer factores relacionados como abuso sexual, depresión, trastornos de la alimentación, epidemiología (en relación con la enfermedad de Chagas) y uso de medicinas alternativas.

En síntesis, una **anamnesis completa** se puede resumir en tres preguntas básicas:

- ¿Cuáles son el tiempo de evolución y los síntomas predominantes?
- ¿La constipación presenta algún signo o síntoma de alarma?
- ¿El paciente incorporó últimamente algún medicamento nuevo?

Las formas de presentación de la constipación en el adulto mayor pueden ser inespecíficas, ya sea por la incapacidad de describir los síntomas intestinales o por un estado de demencia previo. Algunas formas que deben alertar al médico son: deterioro del estado funcional, síndrome confusional agudo, anorexia, dolor abdominal, vómitos e impactación fecal (bolo fecal) con ausencia de eliminación de heces o diarrea (en realidad una seudodiarrea constituida por materia fecal que se escurre alrededor del bolo). Estas manifestaciones deben hacer pensar en la constipación como una posible causa.

Examen físico

El examen físico debe ser completo, pero enfocado en tres aspectos puntuales: examen abdominal, semiología anorrectal y examen neurológico. Al realizar el examen abdominal, es importante evaluar la presencia de distensión abdominal, timpanismo, dolor o heces en el colon. El examen rectal es irremplazable para el estudio del paciente con constipación. Mediante la inspección se pueden revelar hemorroides, prolapso mucoso y fisuras. A través del tacto rectal se puede evaluar el tono del esfínter; la presencia de dolor, masas o estenosis; la contracción voluntaria y la respuesta al pujo de los músculos puborrectales, en busca de contracción paradójica o anismo y, por último, el descenso del periné al realizar el esfuerzo. La ausencia del reflejo cutaneoanal sugiere una lesión sacra. El descenso normal es de 2 a 4 cm en decúbito lateral izquierdo; si es menor, indica falla en la relajación del piso de la pelvis y, si es mayor, puede sugerir obstrucción.

Por último, la identificación de la forma y la consistencia (tipos 1 y 2) mediante la escala de heces de Bristol puede colaborar en el diagnóstico.

Exámenes complementarios

Los estudios complementarios deben solicitarse de acuerdo con la presunción clínica basada en la anamnesis y el examen físico. Los estudios en la sangre, las radiografías y la endoscopia no se solicitan de manera rutinaria en la evaluación inicial. Como se mencionó, si la anamnesis y el examen físico sugieren una enfermedad sistémica, será razonable solicitar pruebas orientadas para su diagnóstico.

Estudios de laboratorio: son útiles para investigar una posible causa sistémica y detectar algún dato de alarma. Los más comunes son hemograma completo, glucemia, creatinina, calcio, potasio, magnesio y función renal y tiroidea (TSH).

Colon por enema con bario: sirve para descartar causas estructurales y suele estar indicado en los pacientes jóvenes (< 40 años).

Colonoscopia: se utiliza también para excluir alteraciones estructurales y se prefiere con respecto al colon por enema, ante la presencia de hematoquecia, anemia o antecedentes familiares de cáncer de colon y si se sospecha tumor, estenosis o lesiones mucosas.

Todos los pacientes mayores de 50 años deben realizarse una videocolonoscopia como método de detección precoz del cáncer de colon. En el contexto de constipación, la presencia de cualquier síntoma de alerta hace necesaria la realización de una colonoscopia completa.

Estudio del tiempo de tránsito colorrectal: evalúa el tránsito colónico por medio de 24 marcadores radiopacos ingeridos en cápsulas de gelatina. Al quinto día se realiza una radiografía simple de abdomen; se diagnostica tránsito lento cuando más del 20% de los marcadores permanecen en el colon o en el recto. Si se localizan en el recto, sugieren disfunción del piso de la pelvis, mientras que si predominan en el colon derecho, determinan inercia colónica. Esta prueba también se puede realizar con radioisótopos.

Prueba de expulsión del balón (seudodefecación): es la prueba más sencilla para detectar la disfunción del piso de la pelvis. Se introduce en el recto un balón que luego se llena con 50 a 60 mL de agua. Si el paciente no puede expulsarlo, se considera positiva.

Manometría anorrectal: mediante un catéter con transductor anorrectal de presión se evalúan el esfínter anal y el reflejo rectoanal inhibitorio. La ausencia de este es muy sugestiva de enfermedad de Hirschsprung. El aumento de la presión anal en reposo indica anismo.

Defecografía: se introduce bario de consistencia similar a la materia fecal y bajo control radioscópico se monitorean las estructuras anorrectales mientras el paciente expulsa el bario. Esta prueba es útil cuando hay síntomas sugestivos de disfunción del piso de la pelvis o si la prueba de expulsión del balón fue positiva. Se evalúa el ángulo anorrectal, que debe abrirse más de 15°; si la apertura es menor, se cierra, hay falta de descenso adecuado del periné o una evacuación incompleta, todo ello evidencia disinergia del piso pélvico. También puede ser útil para el diagnóstico de anismo, intususcepción, rectocele y úlcera solitaria de recto.

Electromiograma anorrectal: evalúa el esfínter anal externo y los músculos puborrectales en reposo y simulando la defecación. Se utiliza para confirmar la contracción paradójica del piso de la pelvis y el anismo (ausencia de inhibición del esfínter anal).

El paciente con constipación crónica suele ser estudiado de forma ambulatoria; las excepciones son la constipación aguda con síntomas neurológicos asociados (p. ej., paraparesia), la hemorragia digestiva baja, los síntomas de obstrucción intestinal o el dolor abdominal intenso. Por otro lado, la internación puede obedecer a la necesidad de realizar los estudios en el menor tiempo posible.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

En la gran mayoría de los pacientes que consultan por constipación, luego de la anamnesis y el examen físico completos no se identifica una alteración estructural colorrectal o un proceso sistémico subyacente y la causa más común es el hábito dietético, seguido de los factores socioambientales. La incorporación de medicamentos puede ser una causa, muchas veces no identificada (**caso clínico 45-6-3**). Mientras no existan síntomas de alarma o se hayan identificado causas orgánicas evidentes, puede iniciarse un tratamiento empírico basado en la modificación de los hábitos dietéticos (**fig. 45-6-2**).

En la minoría de los pacientes que no mejoran, aun después de haber descartado una alteración estructural colorrectal (colon por enema o colonoscopia), se asume que existe una constipación crónica grave intratable y es preciso someterlos a otros estudios. Si el tiempo de tránsito colorrectal es prolongado, debe considerarse la inercia colónica; si además se comprueba esfuerzo defecatorio importante o permanencia de los marcadores radiopacos en la unión colorrectal, es necesario proseguir con estudios que evalúen la función del piso de la pelvis.

Sin embargo, a pesar del uso de estos estudios más específicos, en esa pequeña población de pacientes solo se consigue identificar la causa en el 30-40% de los casos. En el porcentaje restante se puede considerar como origen de la constipación el síndrome del intestino irritable o un trastorno psicológico.

La anamnesis y el examen físico completo y orientado deben poder cumplir el paso inicial de todo médico general, que es excluir las causas graves de constipación (cáncer de colon) o las enfermedades endocrinometabólicas tratables, o detectar el uso de medicamentos que puedan favorecer la instalación de la constipación. Este paso inicial se completa con el uso razonable de pruebas diagnósticas y la derivación al especialista (gastroenterólogo) cuando no se detectan causas secundarias y las medidas generales no resuelven el trastorno.

CASO CLÍNICO 45-6-3

Jennifer, estudiante de abogacía de 26 años, consulta por constipación de aproximadamente 3 años de evolución relacionada, según manifiesta, con el inicio de sus estudios universitarios. Como único antecedente presenta, de forma muy ocasional, desde el inicio de la constipación, alguna deposición de carácter diarreico y episodios de dolor abdominal. El examen físico es normal.

¿Cuál es su presunción sobre el origen de la constipación?

¿Considera de importancia que tenga una evolución de más de 2 años y que guarde relación con el inicio de su carrera universitaria?

¿Qué medida adoptaría: ensayaría un tratamiento empírico o la estudiaría?

Comentario

El hecho de que el síntoma lleve este tiempo de evolución deja a un lado la posibilidad de una patología orgánica, fundamentalmente maligna. La impresión clínica es que la paciente padece un síndrome del intestino irritable por la relación con su estudio, sus episodios de diarrea y dolor abdominal, con antecedentes familiares y personales negativos, al igual que su examen físico. Se ensayó aumentar la fibra de la dieta, con muy buena evolución. A los 8 meses se repitió el síntoma, sin ninguna otra modificación. Si bien se pensaba en el mismo diagnóstico, por temor de la paciente y su pedido expreso, se realizaron análisis de laboratorio y una videocolonoscopia, que fueron normales. Al excluirse otras patologías, se confirmó el síndrome del intestino irritable. Se indicaron suplementos de fibra en la dieta y la paciente por su cuenta comenzó con psicoterapia. Al año de la última consulta persiste asintomática.

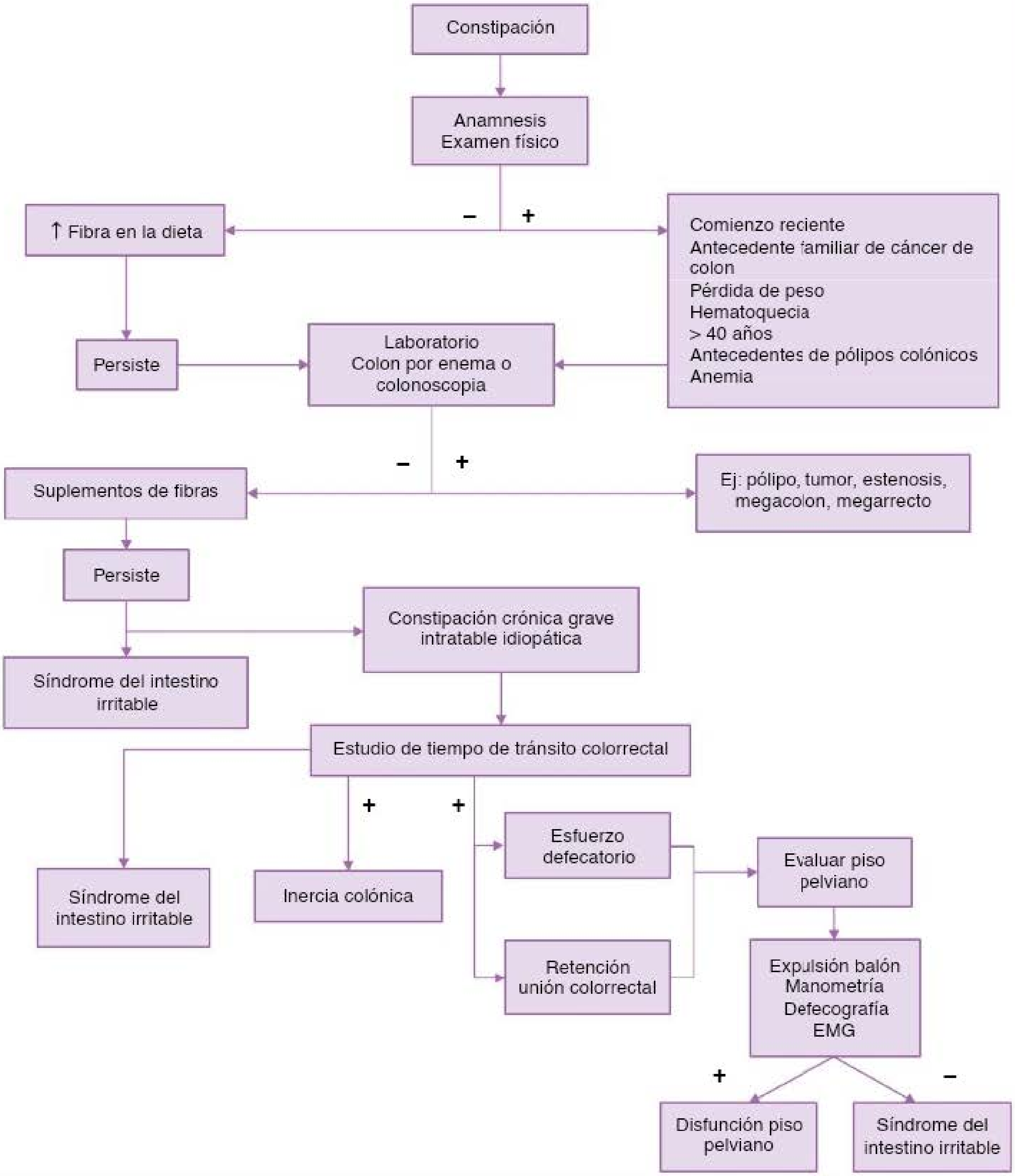

Constipación
Anamnesis
Examen físico
–
+
↑ Fibra en la dieta
Comienzo reciente
Antecedente familiar de cáncer de colon
Pérdida de peso
Hematoquecia
> 40 años
Antecedentes de pólipos colónicos
Anemia
Persiste
Laboratorio
Colon por enema o colonoscopia
–
+
Suplementos de fibras
Ej: pólipo, tumor, estenosis, megacolon, megarrecto
Persiste
Constipación crónica grave intratable idiopática
Síndrome del intestino irritable
Estudio de tiempo de tránsito colorrectal
+
+
Esfuerzo defecatorio
Evaluar piso pelviano
Síndrome del intestino irritable
Inercia colónica
Retención unión colorrectal
Expulsión balón
Manometría
Defecografía
EMG
+
–
Disfunción piso pelviano
Síndrome del intestino irritable

Fig. 45-6-2. Algoritmo diagnóstico del paciente con constipación. EMG: electromiograma.

Véase **Bibliografía** cap. 45-6 *Constipación.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 45-6 *Constipación.*

Véase **Autoevaluación** cap. 45-6 *Constipación.*

45-7

Trastornos de la defecación y otras manifestaciones anorrectales

Este tema se desarrollará, en conjunto con los síndromes rectoanales, en el **capítulo 48-8**.

45-8

Ictericia

Este tema se aborda en detalle en el **capítulo 18** *Ictericia*.

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

46

Antecedentes digestivos

Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

DATOS PERSONALES

Edad

En el aparato digestivo, las enfermedades inflamatorias e infecciosas y los trastornos funcionales son las patologías predominantes en los jóvenes y adultos, y las neoplasias, en los adultos y ancianos. Si bien esto puede tomarse como una regla práctica, no son pocas las excepciones.

Sexo

En los hombres son más frecuentes las neoplasias del labio, la lengua y el estómago. La úlcera gastroduodenal tiene un neto predominio con respecto a las mujeres. En estas últimas, son más comunes las colecistopatías litiásicas y discinéticas, así como el cáncer de vesícula y las hepatopatías autoinmunes, como la cirrosis biliar primaria. En ellas también predominan los trastornos funcionales y la constipación.

Profesión u ocupación habitual

En los trabajadores gastronómicos hay una alta prevalencia de ingesta de alcohol y la consiguiente cirrosis alcohólica. En los obreros rurales del sur de la Argentina es elevada la prevalencia del quiste hidatídico hepático. La patología rectoanal predomina en las personas que permanecen largo tiempo sentadas (choferes de ómnibus, camiones y automóviles de alquiler).

En los pacientes con profesiones que conllevan gran responsabilidad y tensión psíquica, se observan con mayor frecuencia la úlcera gastroduodenal, el intestino irritable y la colitis ulcerosa.

Quienes se desempeñan en áreas relacionadas con la salud (médicos, odontólogos, enfermeros, bioquímicos) tienen mayor riesgo de contraer hepatitis virales.

Raza

En los pacientes de origen judío son más frecuentes las enfermedades inflamatorias del intestino y en los asiáticos, el cáncer gástrico y el de hígado.

Lugar de origen y residencia habitual

Las áreas de máxima infección por quiste hidatídico del hígado coinciden con aquellas en las que abunda el ganado ovino. Las parasitosis intestinales predominan en las regiones de clima cálido y en las poblaciones con condiciones socioeconómicas deficientes, igual que las hepatitis por virus A.

ANTECEDENTES PERSONALES

En los pacientes con insuficiencia renal crónica, la presencia de manifestaciones digestivas (anorexia, vómitos, epigastralgia) debe hacer sospechar el desarrollo de un síndrome urémico. El antecedente de gastritis atrófica deberá alertar sobre la posible aparición de una neoplasia gástrica o una anemia perniciosa, así como el de pólipos intestinales hará pensar en el cáncer colónico. La presencia de divertículos debe orientar a esta etiología ante un cuadro de hemorragia digestiva baja. El antecedente de transfusiones y cirugías es indicativo del virus C frente a un cuadro de hepatitis. Las cirugías abdominales previas sugieren el diagnóstico de bridas en un paciente con íleo. El antecedente de intolerancia a los colecistocinéticos y de cólicos biliares deberá hacer sospechar una litiasis coledociana como etiología probable en un paciente ictérico. En el paciente diabético son comunes la dispepsia por gastroparesia y la diarrea crónica por disautonomía.

Hábitos

El tabaquismo se asocia con una mayor incidencia de enfermedad ulceropéptica y de su recidiva, al igual que el consumo de infusiones como el café y el mate. El alcoholismo se asocia con hepatopatía alcohólica, úlcera gastroduodenal y pancreatitis.

La ingesta de aspirina y otros antiinflamatorios no esteroides aumenta la incidencia de gastritis, úlcera gastroduodenal, hemorragia digestiva alta y hepatitis. El consumo de corticosteroides predispone a enfermedad ulcerosa, hemorragia digestiva y pancreatitis. Las dietas pobres en residuos favorecen la constipación. El uso más difundido de drogas inyectables se asocia con una alta prevalencia de hepatitis C. En los pacientes con personalidad de tipo A (ambiciosos, inquietos, competitivos, agresivos, con ansias de triunfar) aumenta la posibilidad de sufrir úlcera gastroduodenal e intestino irritable.

ANTECEDENTES FAMILIARES Y HEREDITARIOS

La predisposición familiar es frecuente en la úlcera gastroduodenal, la poliposis colónica y el cáncer del tubo digestivo. Lo mismo puede afirmarse de la litiasis vesicular y de la enfermedad celíaca.

SECCIÓN 3
Examen físico

47

Examen físico del abdomen

Marcelo E. Álvarez, Horacio A. Argente y Guillermo Mendoza

INTRODUCCIÓN

La aparición de técnicas rápidas y sencillas como la ecografía y de otras más complejas como la tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética (RM) ha llevado lentamente a examinar el abdomen de forma muy superficial y aun, en algunos casos, casi al abandono de la semiología abdominal. También han favorecido esta actitud diversas publicaciones que parecen demostrar que la sensibilidad y la especificidad del examen físico no lo hacen un método muy confiable.

Sin embargo, hay hechos que no pueden desconocerse. Los métodos complementarios de diagnóstico no siempre están disponibles, tienen índices de sensibilidad y especificidad que nunca son del 100% y son dependientes del operador. También es cierto que cuanto menos se enseñan y practican las maniobras semiológicas, menores son las habilidades de quienes las realizan y peores los resultados. Por supuesto, estas afirmaciones se aplican igualmente a todo el examen físico.

A continuación se describirá, en algunos casos, más de un método de palpación para cada órgano. A medida que transcurre el tiempo y se adquiere experiencia, el médico seleccionará la maniobra con la que obtiene mejores resultados.

GENERALIDADES

Para examinar el abdomen, el paciente debe estar en la camilla en decúbito dorsal (posición supina), la cabeza sobre una almohada, las piernas extendidas y las manos a los lados del cuerpo. En pocas ocasiones es conveniente que tenga los muslos flexionados, pero siempre, en estos casos, con una almohada bajo las rodillas. El médico se ubica a la derecha, con una iluminación transversal que acentúe los desniveles.

Desde el punto de vista topográfico, el abdomen se divide en nueve regiones delimitadas por dos líneas horizontales: la superior o subcostal, que pasa por la parte inferior de las décimas costillas, y la inferior, a través de las crestas ilíacas, y dos líneas verticales que pasan por el punto medio entre la espina ilíaca anterosuperior y la línea media. Así se delimitan, en los lados, los ***hipocondrios***, los ***flancos*** y las ***fosas ilíacas*** y, en el centro, el ***epigastrio***, la ***región umbilical*** y el ***hipogastrio*** (**fig. 47-1**). Esta nomenclatura es la de uso habitual en nuestro medio. Otra división topográfica, más sencilla, divide el abdomen en cuatro cuadrantes resultantes de dos líneas que pasan por el ombligo: una vertical y otra horizontal.

Si bien los pasos semiológicos habituales son inspección, palpación, percusión y auscultación, en la semiología del abdomen esta sistemática se modifica comenzando con la inspección, siguiendo con la auscultación y la percusión y, por último, la palpación. Esto permite que los sonidos auscultados sean los espontáneos del paciente y no los provocados por la percusión y la palpación.

INSPECCIÓN

En primer lugar, en la **inspección estática** se debe observar la **forma** del abdomen, que en condiciones normales es plano en la parte superior y levemente abovedado en la inferior. Puede encontrarse totalmente **distendido** (***abdomen globoso***) conservando el ombligo hacia dentro, como ocurre en la obesidad o en el caso de gran meteorismo, o con el ombligo procidente, indicativo de una ascitis importante de rápida evolución (**fig. 47-2**). Si la ascitis es antigua, las paredes laterales se aflojan, el abdomen se achata y el líquido se ubica en las regiones laterales, lo que recuerda la forma del abdomen de un sapo (***abdomen en batracio***).

La distensión abdominal de predominio superior, en general intermitente y en el período posprandial, que se observa en personas dispépticas y que se relaciona con la ingesta de bebidas gaseosas y azúcares, aerofagia, retardo de la evacuación gástrica o hipotonía intestinal, es generada por la distensión del estómago. El embarazo,

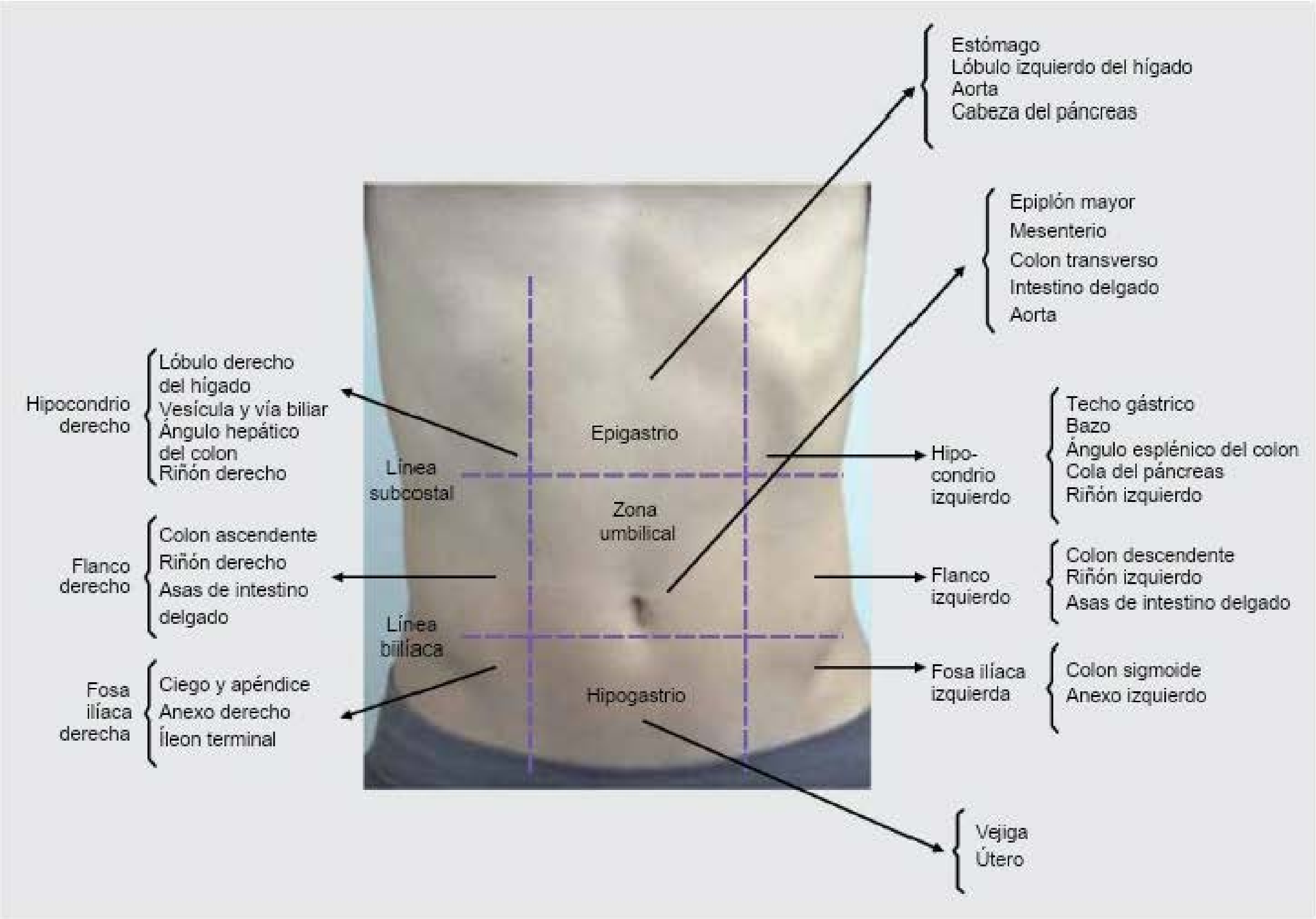

Estómago
Lóbulo izquierdo del hígado
Aorta
Cabeza del páncreas
Epiplón mayor
Mesenterio
Colon transverso
Intestino delgado
Aorta
Hipocondrio derecho
Lóbulo derecho del hígado
Vesícula y vía biliar
Ángulo hepático del colon
Riñón derecho
Epigastrio
Línea subcostal
Zona umbilical
Hipocondrio izquierdo
Techo gástrico
Bazo
Ángulo esplénico del colon
Cola del páncreas
Riñón izquierdo
Flanco derecho
Colon ascendente
Riñón derecho
Asas de intestino delgado
Flanco izquierdo
Colon descendente
Riñón izquierdo
Asas de intestino delgado
Línea biilíaca
Fosa ilíaca derecha
Ciego y apéndice
Anexo derecho
Íleon terminal
Hipogastrio
Fosa ilíaca izquierda
Colon sigmoide
Anexo izquierdo
Vejiga
Útero

Fig. 47-1. División topográfica del abdomen y contenido de cada una de las regiones.

los grandes fibromas uterinos, el globo vesical y los quistes de ovario abovedan el abdomen inferior desde el pubis hacia arriba.

Las visceromegalias y los tumores pueden provocar ***abovedamientos asimétricos***, por ejemplo, vientre esplénico o vientre hepático. Otros abovedamientos pueden ser producidos por una dilatación gástrica aguda o de algún sector del intestino delgado, o por la torsión del sigmoide sobre su eje (vólvulo sigmoideo). Pueden verse abovedamientos más circunscritos y superficiales debidos a lipomas subcutáneos, hernias (protrusión de una víscera por los puntos débiles naturales de la pared) o eventraciones (protrusión de una víscera por defecto de los músculos abdominales en una cicatriz quirúrgica).

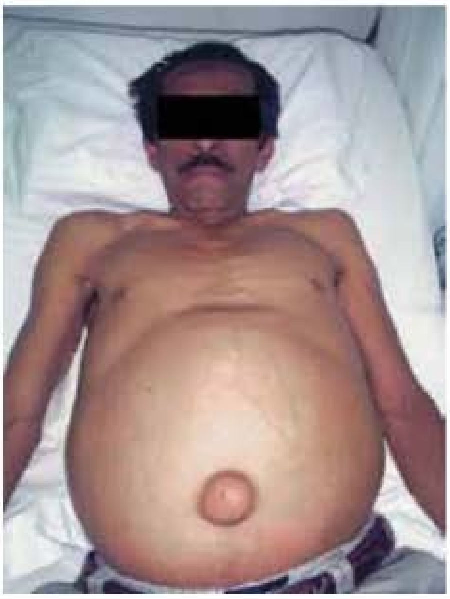


Fig. 47-2. Abdomen globoso con ombligo procidente por una hernia umbilical y circulación colateral en un paciente cirrótico con ascitis.

En el paciente desnutrido, la forma es cóncava (***abdomen excavado***), con la pared francamente hipotónica y pliegues abundantes.

Un abdomen plano por contractura muscular y sin movilidad respiratoria, denominado ***abdomen en tabla***, acompañado por dolor, indica una peritonitis subyacente.

Normalmente, en las personas delgadas pueden observarse **latidos**, sobre todo en el epigastrio, que corresponden a la aorta. Pueden significar también un hallazgo patológico por un aneurisma de la aorta o el latido del ventrículo derecho agrandado.

En las personas muy delgadas también se observan algunos **movimientos peristálticos** centrales, de corta duración, correspondientes al intestino delgado. Distinta es la situación en la obstrucción intestinal en la que, en la lucha contra el obstáculo, la contracción intestinal intermitente, francamente dolorosa, es vigorosa y puede verse aun con un panículo adiposo normal.

La presencia de peristaltismo y distensión abdominal tiene un cociente de probabilidad (CP) de 18,8 y 9,6 respectivamente para la obstrucción del intestino delgado.

En la subobstrucción intestinal puede observarse el ***tumor fantasma***, consistente en un abovedamiento localizado que desaparece después de contracciones peristálticas visibles y dolorosas acompañadas por un ruido hidroaéreo de vaciamiento del asa proximal. En las fases iniciales del síndrome pilórico se observan las contracciones gástricas intermitentes en el epigastrio.

En la **piel** del abdomen se repara de modo especial en la presencia de circulación colateral, cicatrices por cirugías y estrías atróficas por distensión previa de la piel (obesidad, ascitis, embarazo) o debidas al síndrome de Cushing. Se observa el vello pubiano, de forma triangular en la mujer y romboidal en el hombre. Su disminución en la insuficiencia hepática o la alteración de su distribución indican trastornos hormonales. En el embarazo tubario roto y en la pancreatitis aguda tardía pueden aparecer manchas hemorrágicas alrededor del ombligo (*signo de Halsted-Cullen*) y en los flancos y la región lumbar (*signo de Grey Turner*), este último característico de la rotura de un aneurisma de la aorta abdominal. Ambos signos indican que hubo una hemorragia intraperitoneal o retroperitoneal. El cuadro clínico característico es el de un abdomen agudo blando (dolor abdominal intenso, pero sin signos peritoneales) y con signos de shock (**fig. 47-3A** y **B**).

El **ombligo** puede encontrarse desplazado por retracciones de la pared o por tumores intraabdominales. Puede ser asiento de hernias o de metástasis de tumores intraabdominales (páncreas), en forma de nódulos, que al crecer terminan infiltrando la piel (*nódulo de la hermana María José*). (Véanse **cap. 24** *Tejido celular subcutáneo* y **fig. 24-5**).

A la inspección estática debe seguir la **inspección dinámica**, solicitándole al paciente que inspire profundamente ("inflar el abdomen") y luego que "chupe" el abdomen. Estas maniobras pueden poner en evidencia hernias, eventraciones, hepatomegalia o esplenomegalia; la incapacidad de realizarlas indica inflamación pleural, absceso subfrénico o peritonitis. La inspección continúa haciendo que el paciente aumente la presión intraabdominal por contractura de la pared abdominal (**maniobra del esfuerzo**), al elevar la cabeza con oposición (la mano del médico en la frente del paciente) o las piernas. Puede poner de manifiesto hernias, eventraciones o la separación de los músculos rectos anteriores del abdomen (***diastasis de los rectos***), un hallazgo muy común. En el **cuadro 47-1** se resumen los elementos que se evalúan mediante la inspección del abdomen.

AUSCULTACIÓN

La auscultación del abdomen es un método sencillo y se realiza apoyando la membrana del estetoscopio sobre la pared abdominal con el paciente respirando lentamente o en apnea. En condiciones normales, se escuchan **ruidos hidroaéreos** (RHA), también llamados borborigmos, que son suaves, continuos, con una intermitencia de 5 a 30 por minuto, no acompañados de dolor y que a veces se oyen a distancia, producidos por la movilización del contenido líquido-gaseoso del intestino.

Cuando aumenta el contenido gaseoso por la ingesta de gas o alimentos fermentativos, los RHA son más intensos y frecuentes. En las gastroenteritis agudas alcanzan su máxima intensidad en los momentos de dolor (cólico intestinal).

La auscultación es valiosa en los casos de distensión abdominal en los que se sospecha íleo. La presencia de RHA de lucha (intensos, prolongados y acompañados de dolor) afirma el diagnóstico de íleo mecánico, en tanto que la ausencia de ruidos (silencio abdominal) indica íleo paralítico.

A pesar de lo mencionado, la auscultación del abdomen ha ido perdiendo importancia en los últimos años

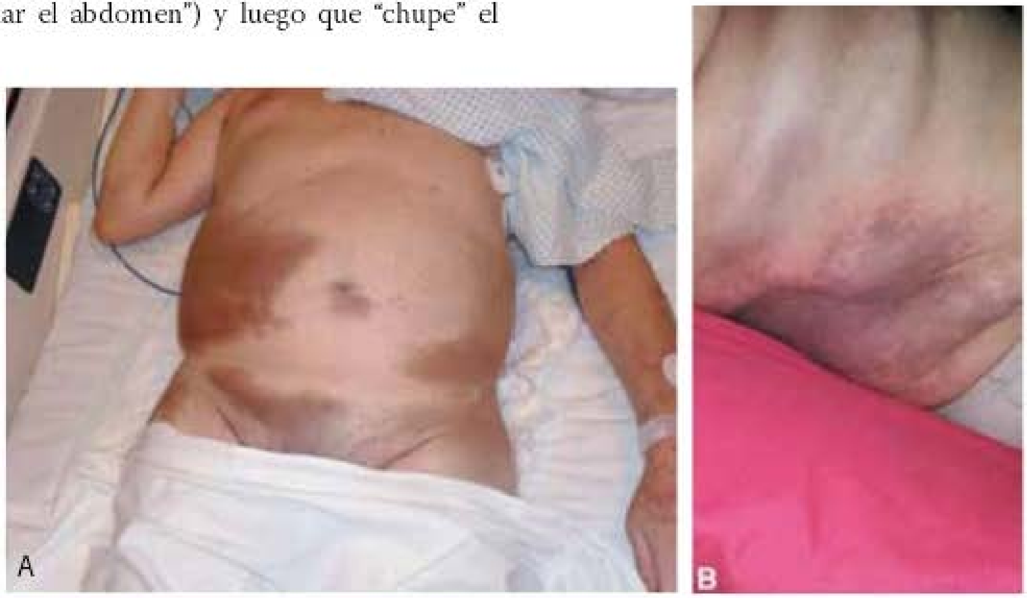


Fig. 47-3. A. Equimosis alrededor del ombligo (signo de Halsted-Cullen) y en los flancos (signo de Grey Turner) como evidencia de hemorragia retroperitoneal en un paciente con pancreatitis grave. **B.** Equimosis en el flanco derecho (signo de Grey Turner) en una paciente de 68 años asistida en su domicilio con un cuadro de abdomen agudo blando e hipotensión (por la rotura de un aneurisma de la aorta abdominal).

CUADRO 47-1. Inspección del abdomen
Forma
Cicatrices, estrías, equimosis
Circulación colateral
Vello pubiano
Ombligo
Latidos
Movimientos peristálticos
Hernias-eventraciones

debido a la demostración de sus falencias. Así, se observan cuadros obstructivos con peristaltismo normal y, de modo similar, un abdomen silencioso no descarta la obstrucción intestinal ni establece siempre el diagnóstico de íleo paralítico. Los RHA son muy variables de un momento a otro, por eso la auscultación debe durar más de 5 minutos e incluir todos los cuadrantes abdominales; se requiere gran experiencia para interpretar los ruidos peristálticos.

La auscultación de **soplos abdominales** reconoce diferentes orígenes: sobre la aorta abdominal (por aneurismas), sobre las arterias renales (por estenosis en la hipertensión renovascular) o sobre la arteria mesentérica (en la angina abdominal).

Hasta en un 20% de las personas sanas pueden observarse soplos sistólicos en el epigastrio, pero cuando el soplo es sistodiastólico y se halla en un paciente con sospecha de hipertensión renovascular, el cociente de probabilidad positivo de este hallazgo es de 39, con una sensibilidad del 39% y una especificidad del 99%.

Alguna vez, pueden auscultarse soplos sobre la superficie hepática en los hepatocarcinomas y los hemangiomas, y **frotes** sobre el hígado y el bazo, por perivisceritis en el infarto hepático y esplénico.

En la hipertensión portal, en ocasiones se ausculta un **murmullo venoso** a nivel umbilical, que es de tono suave e indica la repermeabilización de la vena umbilical.

En el **cuadro 47-2** se resumen los elementos que se evalúan mediante la auscultación del abdomen.

PERCUSIÓN

Debe hacerse con suavidad y dejando apoyado el dedo percutor en cada golpe (sin rebote), que suele ser único, a diferencia del tórax, donde se aplican dos golpes y se lo hace con rebote. La razón es la diferencia de sonoridad de ambos compartimientos: más breve y bajo el sonido respiratorio, y más prolongado y retumbante el sonido abdominal (timpanismo).

Se percute de arriba hacia abajo en forma radiada, comenzando desde el apéndice xifoides hasta el hipogastrio y luego desde aquel hacia ambas fosas ilíacas. Su utilidad radica en delimitar órganos macizos (hígado y bazo) o tumoraciones, que dan un sonido mate, del resto del abdomen, que normalmente es timpánico. Su sonoridad no es homogénea, pues el timbre varía en los distintos segmentos del intestino y según su contenido gaseoso.

CUADRO 47-2. Auscultación del abdomen
Ruidos hidroaéreos
Soplos
Frotes
Murmullo venoso

CUADRO 47-3. Percusión del abdomen
Timpanismo abdominal
Timpanismo del espacio de Traube
Matidez desplazable (ascitis)
Matidez fija (tumores, vejiga, visceromegalias)

Con la percusión, se delimitará también el **espacio semilunar de Traube** (Epónimos) (porción torácica del hipocondrio izquierdo), delimitado por el hígado a la derecha, el bazo a la izquierda, el corazón por arriba y el reborde costal por abajo. Normalmente es timpánico y son causas de matidez del espacio de Traube, la esplenomegalia, el derrame pleural izquierdo, el agrandamiento del lóbulo izquierdo del hígado y los tumores voluminosos del techo gástrico.

La percusión del abdomen adquiere especial valor en presencia de **distensión abdominal**. El incremento del contenido gaseoso genera aumento del timpanismo, mientras que la presencia de líquido (ascitis), tumoraciones o visceromegalias produce matidez. Cuando hay ascitis libre, el límite superior de la matidez es cóncavo hacia arriba; en el globo vesical, los grandes quistes de ovario o los miomas uterinos y el embarazo, la matidez tiene convexidad hacia arriba (**fig. 47-4**).

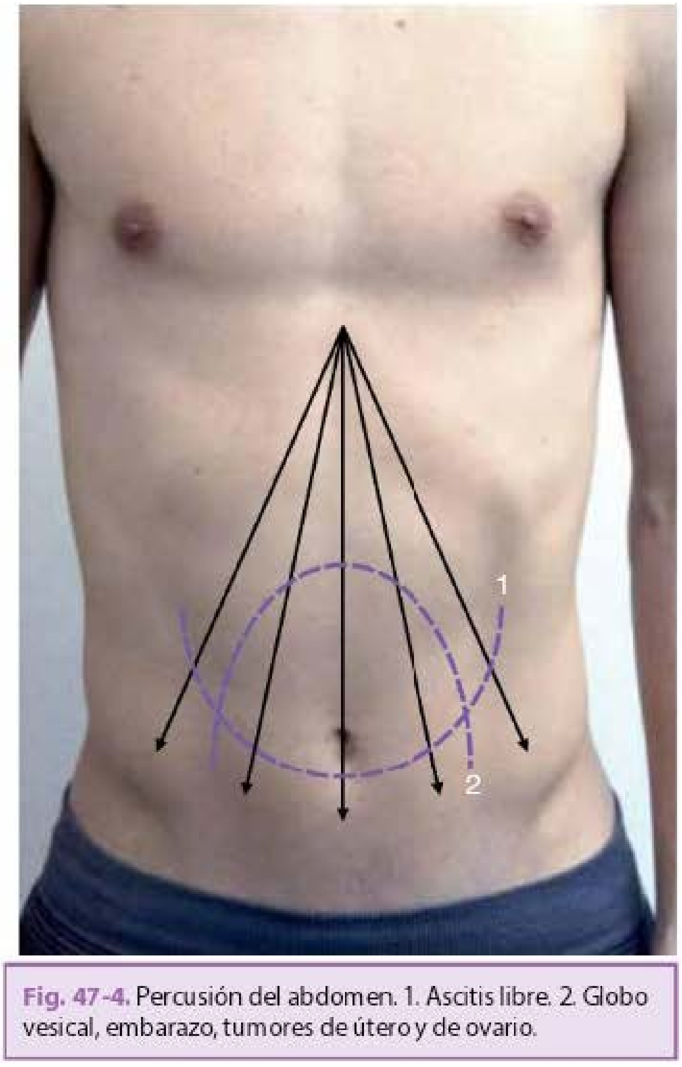


Fig. 47-4. Percusión del abdomen. 1. Ascitis libre. 2. Globo vesical, embarazo, tumores de útero y de ovario.

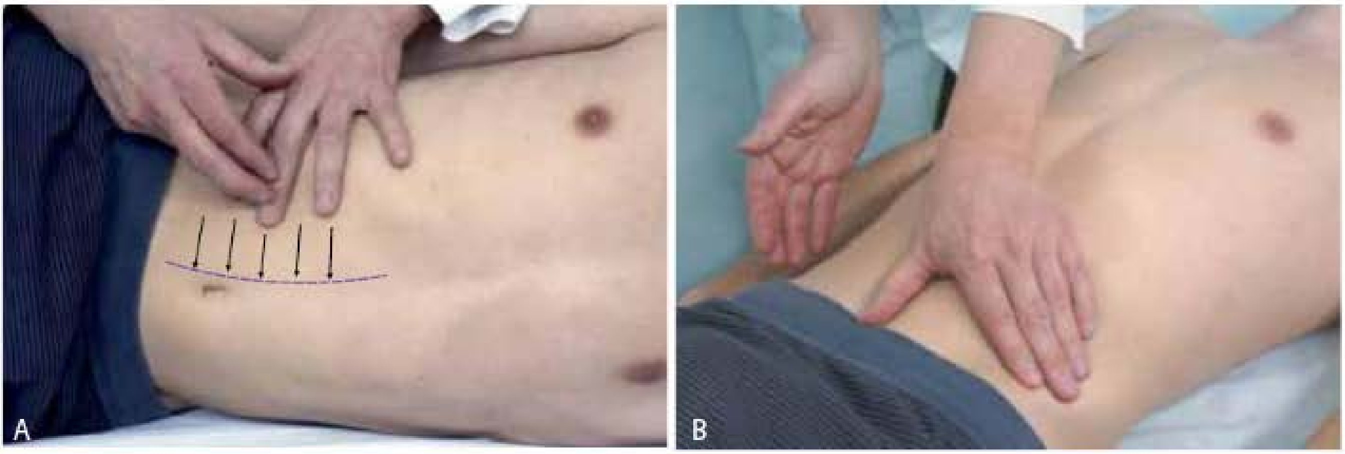


Fig. 47-5. A. Maniobra de la matidez desplazable. **B.** Maniobra de la onda ascítica.

El diagnóstico de **ascitis** se completa con otras dos maniobras: la de la ***matidez desplazable*** y la de la ***onda ascítica***. En la primera, se percute el abdomen con el paciente en decúbito lateral, de arriba hacia abajo, delimitando una línea horizontal de matidez inferior. Colocando al paciente en el decúbito opuesto se comprueba el mismo fenómeno; aparece matidez siempre en la zona declive, lo que indica el desplazamiento libre del líquido en la cavidad (**fig. 47-5A**). La maniobra de la onda ascítica se realiza con ambas manos: una de ellas se apoya sobre un flanco con el pulgar en la línea infraumbilical (para bloquear la onda de la pared abdominal) y la otra percute el flanco opuesto con la punta de los dedos. Si hay ascitis, la mano apoyada percibirá una onda líquida (**fig. 47-5B**). En ocasiones, la ascitis está tabicada y puede generar zonas de matidez y sonoridad alternadas. Una causa es la peritonitis tuberculosa, que ocasiona la denominada percusión "en damero". En el **cuadro 47-3** se resumen los elementos que se evalúan mediante la percusión del abdomen.

PALPACIÓN

La palpación del abdomen es la técnica semiológica más importante por la cantidad y calidad de información que puede obtenerse de ella. Debe realizarse suavemente, con las manos tibias, buscando la colaboración y confianza del paciente. Es digital para investigar el signo del godet (en los casos de anasarca con edema de la pared abdominal), el fenómeno del empastamiento en la fosa ilíaca izquierda en los fecalomas, los orificios y trayectos herniarios, y los puntos dolorosos abdominales. Las maniobras restantes se realizan con técnica monomanual o bimanual. En ocasiones, en la palpación bimanual una mano es activa y la otra, ubicada a poca distancia, cumple funciones de relajación de la pared, haciendo presión con los dedos flexionados (**maniobra de Galambos**) o con el talón de la mano (**maniobra de Obrastzow**) (**fig. 47-6A** y **B**).

Clásicamente se suele dividir la palpación del abdomen en superficial y profunda: la primera se refiere a la palpación de la pared abdominal y la segunda, a la palpación del contenido del abdomen. Es una división más pedagógica que anatómica, ya que se superponen los hallazgos, pero útil a los fines prácticos.

Palpación superficial

Incluye la maniobra conocida como mano de escultor de Merlo (**Epónimos**), la maniobra del esfuerzo y la exploración de la tensión abdominal, de los puntos

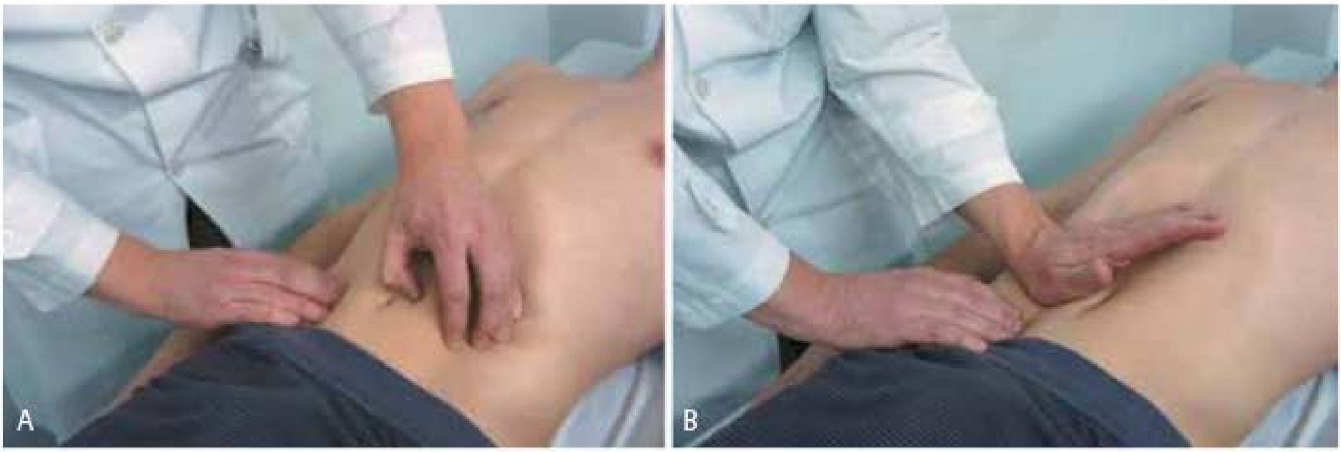


Fig. 47-6. A. Maniobra de Galambos: la mano izquierda, con los dedos en garra, presiona y atrae desde aproximadamente 10 cm la pared abdominal. Esta maniobra universal es muy útil para relajar la pared en cualquier sector del abdomen. **B.** Maniobra de Obrastzow: la eminencia tenar y el pulgar de la mano izquierda (talón) deprimen la pared, inmediatamente abajo y hacia la izquierda del ombligo, para relajar la pared de la FID.

dolorosos abdominales y de la presencia de hernias y eventraciones.

Maniobra de la mano de escultor de Merlo

Con ella comienza la palpación del abdomen; se realiza pasando la mano derecha de forma plana sobre toda la superficie abdominal y permite, fundamentalmente, la relajación de la pared. Hace posible detectar abovedamientos localizados que pueden deberse a una tumoración, entendiendo por tal a todo "bulto", con independencia de su etiología (lipomas, abscesos, hernias, eventraciones, hematomas), que se encuentra por delante de los músculos de la pared anterior del abdomen o dentro de la cavidad. También se exploran la temperatura, la sensibilidad y el trofismo de la pared.

Maniobra del esfuerzo

Se utiliza para hacer el diagnóstico diferencial de una tumoración, respecto de su localización parietal o intraabdominal. Se le indica al paciente que levante la cabeza o las piernas para contraer los músculos rectos anteriores, de igual manera que lo solicitado durante la inspección. Así, lo que está por delante de los músculos se palpa mucho más fácilmente y suele ser móvil, y lo que se encuentra en la cavidad se hace imposible de palpar. Existe una tercera posibilidad: el caso de un hematoma de los rectos que se toca como algo fijo y de límites imprecisos, en general doloroso. Es muy frecuente que con esta misma maniobra se manifieste la ya mencionada diastasis de los rectos y, rara vez, puede tocarse en el mismo lugar un pequeño nodulillo, casi siempre doloroso (***hernia de la línea blanca***). Con el esfuerzo, también pueden ponerse en evidencia eventraciones o hernias y el aumento de dolores parietales (neuropatía de raíces en el paciente diabético).

Tensión abdominal

Se coloca la mano derecha de plano sobre el abdomen, paralela a la línea media, con los dedos orientados hacia la cabeza del paciente. Se deprime la pared, con movimientos rítmicos de flexión a nivel de las articulaciones metacarpofalángicas. Se comienza desde abajo hacia arriba, inmediatamente por fuera de los rectos, y luego se compara la tensión en zonas simétricas de ambos hemiabdómenes (**fig. 47-7**). La tensión normal es levemente mayor en el lado derecho que en el izquierdo y en la parte superior que en la inferior.

Debe distinguirse de la exploración de la tensión la búsqueda del ***chapoteo*** o ***bazuqueo gástrico***. En este caso, se imprimen movimientos rápidos con la punta de los dedos ascendiendo del pubis al epigastrio (**fig. 47-8**). Con el paciente en ayunas (4-6 horas), la presencia de ruidos hidroaéreos indica contenido gástrico anormalmente retenido por un síndrome pilórico en fase de atonía gástrica.

La tensión abdominal puede estar aumentada por causas que se encuentran en la pared o en la cavidad. Cuando depende de la pared, se debe a irritación peritoneal. El aumento de la tensión y el dolor a la palpación, denominados ***defensa abdominal***, indican inflamación de la serosa subyacente, por ejemplo, en la apendicitis aguda, la colecistitis o la peridiverticulitis. El dolor con la descompresión brusca de la pared puede ser localizado, ***signo de Blumberg*** o generalizado, ***signo de Guéneau de Mussy***, e indica peritonitis. En los casos avanzados, en especial frente a la perforación de una víscera hueca y en personas jóvenes, el abdomen se encuentra espontáneamente tenso y doloroso y se denomina ***abdomen en tabla*** (**caso clínico 47-1**).

La disminución de la tensión abdominal, que puede verse en las multíparas, en las ascitis evacuadas, en la caquexia y en los ancianos, carece de importancia semiológica.

Puntos dolorosos abdominales

Son puntos sobre la pared abdominal en los que la presión digital con el dedo índice ocasiona dolor. Ponen en evidencia la irritación del peritoneo visceral de una víscera comprometida por un proceso inflamatorio y

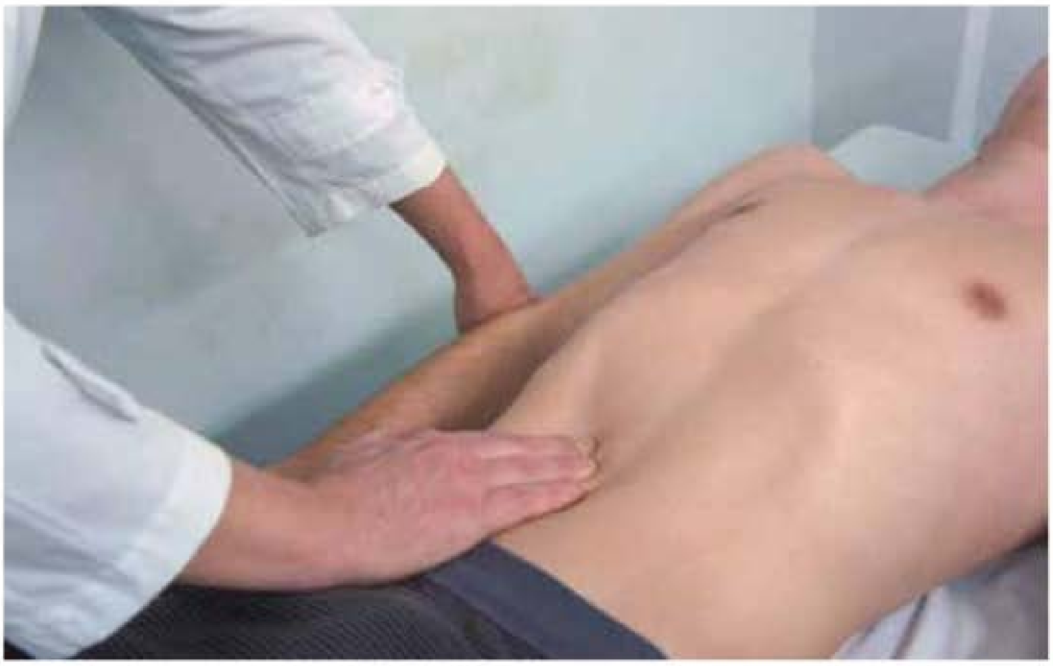


Fig. 47-7. Exploración de la tensión abdominal.

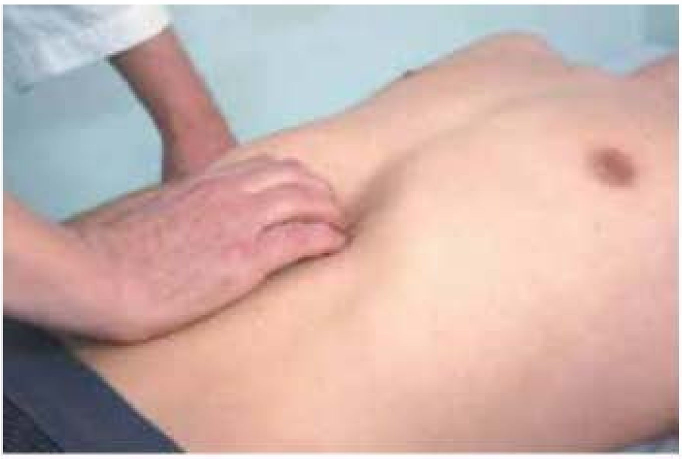


Fig. 47-8. Maniobra del chapoteo o bazuqueo gástrico.

pueden representar el estadio inicial de un cuadro peritonítico que puede evolucionar a peritonitis localizada (signo de Blumberg) y luego generalizada (signo de Guéneau de Mussy). En su evaluación siempre debe tenerse en cuenta el psiquismo del paciente, ya que las personas muy sensibles pueden acusar dolor en cualquier punto del abdomen e inducir a error. La ubicación topográfica de los puntos dolorosos de mayor valor semiológico se muestra en la **figura 47-9**.

Hernias y eventraciones

Se llama ***hernia*** a la salida, en forma de "bulto" o protrusión, de un elemento anatómico a través de un orificio de la pared que lo contiene. En el abdomen se designa con el nombre de hernia a la salida del peritoneo parietal y del tejido celular preperitoneal, acompañado o no de vísceras intraabdominales a través de un orificio de la pared anatómicamente constituido. En general, esta salida o protrusión forma en la superficie y por debajo de la piel un abultamiento o "bultoma", que se denomina tumor herniario. En la pared abdominal existen razones de orden anatómico y embriológico que disminuyen su resistencia en determinados sitios; estos sitios constituyen las zonas herniógenas (**fig. 47-10A** y **B**). En la mujer no existe la hernia inguinal y se presenta en la ingle la hernia crural, a veces de difícil diagnóstico, ya que solo se manifiesta por sus complicaciones (p. ej., obstrucción intestinal).

Se dice que una hernia es *reducible* cuando el contenido del "tumor herniario" vuelve a la cavidad abdominal con maniobras incruentas como la compresión manual. Si una vez reducida la hernia se mantiene en la cavidad abdominal, se la denomina *coercible* y, si no se mantiene y vuelve a herniarse, *incoercible*. Son *irreducibles* cuando no vuelven a la cavidad, hecho que en general ocurre en las hernias crónicas que han perdido "su domicilio" (**caso clínico 47-2**).

Mayor valor semiológico tiene una hernia irreducible aguda, a la que se denomina ***hernia atascada*** y, si tiene compromiso vascular, ***hernia estrangulada***. Estas variantes constituyen una urgencia quirúrgica y se expresan por dolor abdominal y obstrucción intestinal que evoluciona a la peritonitis.

Se llama ***eventración*** abdominal a la salida de elementos intraabdominales por un orificio de la pared "pato-

CASO CLÍNICO 47-1

Kristen, de 55 años, con antecedentes de estreñimiento crónico, consulta por dolor abdominal de 12 horas de evolución. El dolor, localizado en la fosa ilíaca izquierda, comenzó siendo de carácter cólico para posteriormente tornarse continuo e ir aumentando en intensidad. Se asocia con náuseas, vómitos e hipertermia. En el examen físico se encuentra taquicárdica y febril. El abdomen está distendido y con los ruidos hidroaéreos disminuidos. La fosa ilíaca izquierda es dolorosa a la palpación, hay aumento de la tensión y, al descomprimir bruscamente la pared, ocasiona un importante dolor local.

¿Cuál es la causa más probable del cuadro clínico?

¿Qué significado semiológico tienen el dolor a la compresión con aumento de la tensión parietal y el dolor durante la descompresión?

¿Cómo confirma su impresión diagnóstica inicial?

Comentario

La paciente presenta un dolor abdominal agudo localizado en la fosa ilíaca izquierda. La causa más probable del cuadro clínico es una diverticulitis aguda, si bien deben plantearse en el diagnóstico diferencial patologías ginecológicas y nefrourológicas. El hallazgo semiológico de aumento de la tensión de la pared asociado con dolor (defensa) y el posterior dolor localizado a la descompresión brusca (signo de Blumberg) indican una inflamación peritoneal (peritonitis). El diagnóstico se puede confirmar mediante la realización de una ecografía o una tomografía computarizada abdominal con contraste oral e intravenoso que ponga en evidencia el proceso inflamatorio diverticular.

CASO CLÍNICO 47-2

Rudecindo, un peón rural de 70 años, con antecedentes de tabaquismo desde su juventud, consulta por distensión y dolor abdominales de varias horas de duración. El episodio comenzó mientras trabajaba, con dolor en la zona inguinal derecha, donde suele tener una protrusión del tamaño de una pelota de pimpón. Tomó una aspirina, pero el dolor no calmó, agregándose distensión y dolor abdominal, por lo que decidió acostarse. Su cama está inclinada con los pies levantados, pues padece una insuficiencia venosa crónica. A los pocos minutos, luego de masajear la "pelotita", notó que esta desaparecía y se empezaba a calmar el dolor y la "hinchazón", hasta perderse. En el examen físico, se constata un abdomen no distendido con ruidos hidroaéreos normales y en la zona inguinal derecha, la referida protrusión.

¿Qué le sugiere el episodio relatado?

¿Cuál sería su diagnóstico final?

¿Cuál sería la conducta por seguir?

Comentario

El paciente es portador de una hernia inguinal derecha crónica incoercible, porque si bien vuelve a la cavidad abdominal, no se mantiene, como lo demuestran los hechos. El episodio es compatible con una hernia atascada que se reduce (reducible) por el masaje y la posición del paciente en la cama (Trendelenburg). Se le debe indicar la consulta con un cirujano para su resolución quirúrgica, ya que el episodio se puede repetir y la hernia no reducirse, quedar atascada y luego estrangularse, con el desarrollo de una peritonitis.

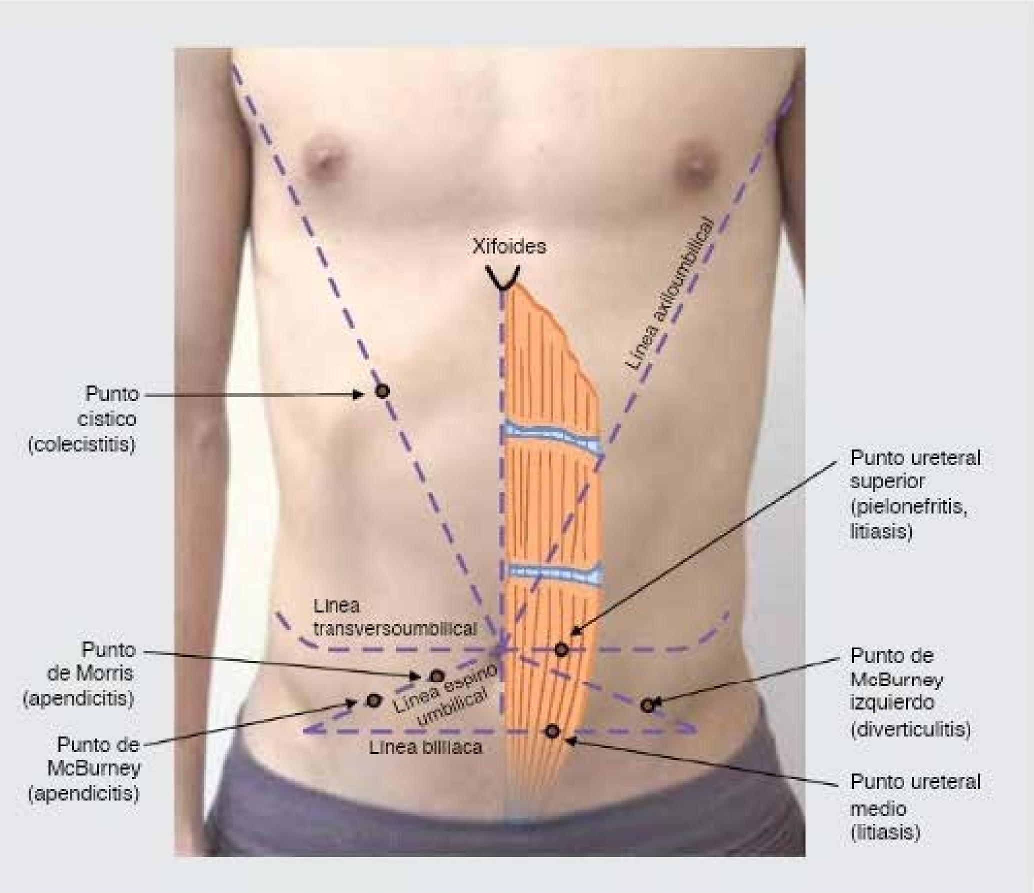

Xifoides
Línea axiloumbilical
Punto cistico (colecistitis)
Punto ureteral superior (pielonefritis, litiasis)
Línea transversoumbilical
Punto de Morris (apendicitis)
Línea espino umbilical
Punto de McBurney (apendicitis)
Línea biilíaca
Punto de McBurney izquierdo (diverticulitis)
Punto ureteral medio (litiasis)

Fig. 47-9. Puntos dolorosos abdominales.

lógicamente" constituido, en general a través de una cicatriz accidental o quirúrgica consolidada de manera deficiente. En ellas, los elementos que salen de la cavidad no están recubiertos por peritoneo parietal, sino por tejido conjuntivo cicatrizal y se ubican debajo de la piel.

En el **cuadro 47-4** se resumen los elementos que se evalúan mediante la palpación superficial del abdomen.

Palpación profunda

Tiene por objeto reconocer las vísceras huecas (ciego, colon ascendente y sigmoide) y sólidas (hígado, bazo y riñón) normales. Este examen incluye también la palpación del latido aórtico. Permite el reconocimiento de las visceromegalias y las tumoraciones abdominales. Hay maniobras accesorias de la palpación profunda: la de la fijeza espiratoria o de Minkowski y el tacto rectal combinado con palpación abdominal (maniobra de Yódice-Sanmartino).

Maniobra de Minkowski: cuando una masa que desciende en inspiración puede ser retenida en espiración, indica que no tiene contacto directo con el diafragma. Es útil para el reconocimiento de los tumores retroperitoneales y del riñón.

Maniobra de Yódice-Sanmartino: el tacto rectal produce la relajación de la pared abdominal. Sirve para localizar el dolor cuando este es generalizado.

A continuación se describirán las maniobras palpatorias de las vísceras huecas y sólidas. Para la palpación de

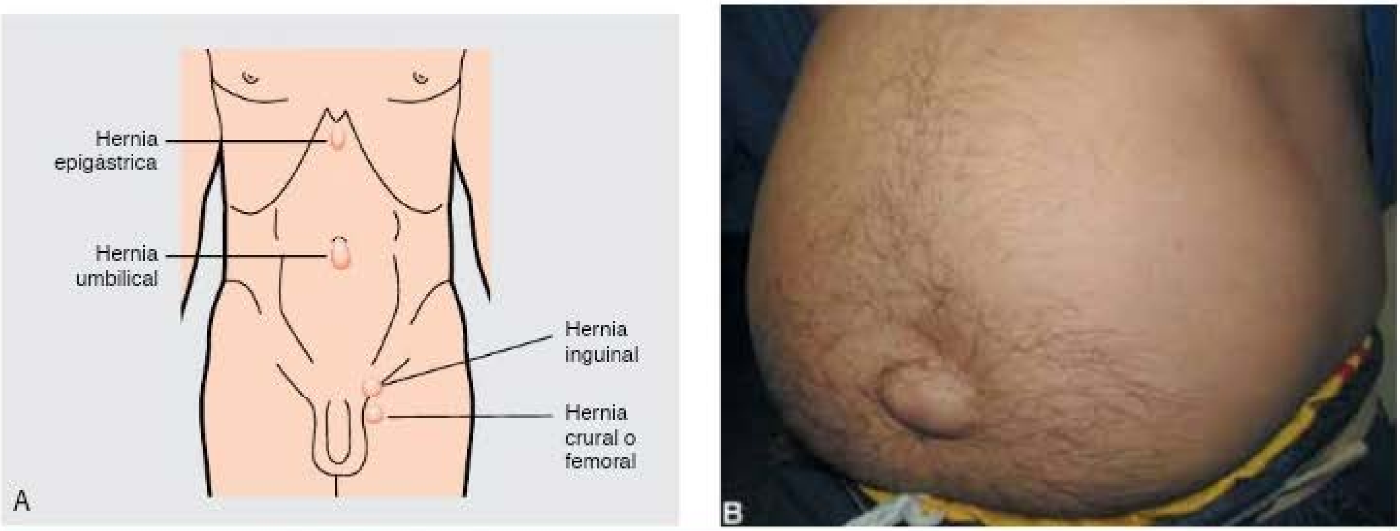

Hernia epigástrica
Hernia umbilical
Hernia inguinal
Hernia crural o femoral
A
B

Fig. 47-10. A. Zonas herniógenas de la pared abdominal. **B.** Hernia umbilical.

CUADRO 47-4. Palpación superficial del abdomen
Mano de escultor
Maniobra del esfuerzo
Tensión abdominal
Bazuqueo gástrico
Dolor con la descompresión
Puntos dolorosos
Hernias-eventraciones

las primeras existe una maniobra común denominada de deslizamiento, que permite la identificación de sus características semiológicas.

Maniobra de deslizamiento de Glenard y Hausmann: puede ser monomanual o bimanual y consiste en colocar una o ambas manos en forma perpendicular al eje mayor del órgano y deslizarlas sobre este tratando de identificar sus contornos.

En el caso de la maniobra bimanual se colocan los dedos adosados, levemente curvos, y los índices por encima entrecruzados; de esta manera queda una línea palpatoria recta. Si se nota resistencia, pueden colocarse las manos superpuestas; la que queda abajo palapa, mientras la superior ejerce presión. En un primer tiempo, se desliza la piel distalmente para evitar que la falta de pliegues dificulte el movimiento. Entonces se hunden los dedos flexionados y se deslizan en sentido contrario (hacia el explorador), apreciándose fácilmente la diferencia de nivel (resalto) del borde del órgano palpado. Se buscan la movilidad, la consistencia, el diámetro y la aparición de dolor (**fig. 47-11**).

ESTÓMAGO

En condiciones normales no se palpa. Con la maniobra del bazuqueo ya descrita pueden ponerse de manifiesto los RHA, que son normales hasta 6 horas después de las comidas y pasado ese tiempo indican retención gástrica (síndrome pilórico). En ocasiones, en el cáncer gástrico avanzado puede palparse una tumoración en el epigastrio.

INTESTINO DELGADO

La palpación es útil para confirmar los hallazgos de la inspección en el caso de las hernias y las eventraciones.

COLON

Ciego: con la maniobra de deslizamiento en la fosa ilíaca derecha (FID) se palpa el ciego, elástico, móvil e indoloro, a veces distendido por contenido hidroaéreo que se percibe con los pulpejos de los dedos como un gorgoteo característico (**fig. 47-12**). Su palpación se facilita con las maniobras de Galambos y de Obrastzow.

Colon ascendente y transverso: normalmente no se palpan.

Colon descendente y sigmoide: las maniobras de deslizamiento se realizan del lado izquierdo del paciente. El colon descendente normalmente no se palpa. El sigmoide se palpa casi siempre con facilidad, en la fosa ilíaca izquierda (FII), paralelo a la arcada crural, del grosor de un dedo, algo móvil y con frecuencia ocupado.

Interpretación de los hallazgos

En un paciente que refiere dolor crónico en la FID, a menudo asociado con distensión y meteorismo, la palpación del ciego gorgoteante y doloroso apoya el diagnóstico de ***dispepsia fermentativa crónica***.

La mayor importancia de la palpación de la FID reside en el diagnóstico de la ***apendicitis aguda***. El dolor puede comenzar en el epigastrio y, luego de unas horas, se localiza en la FID, cuya palpación es francamente dolorosa. Aun si el dolor es leve, puede ser identificado en el **punto de McBurney** (**Epónimos**), situado en la unión del tercio externo con los dos tercios internos de una línea que va desde la espina ilíaca anterosuperior derecha hasta el ombligo, cualquiera que sea la localización del apéndice (véase **fig. 47-9**). Si la inflamación pasa al peritoneo

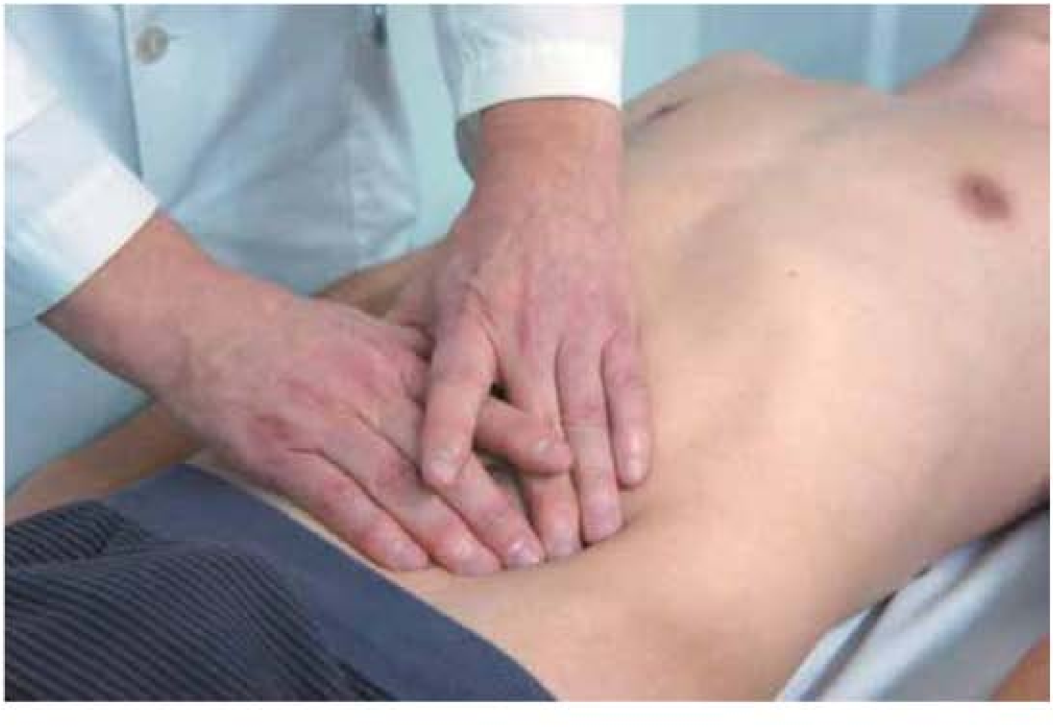


Fig. 47-11. Maniobra de deslizamiento de Glenard y Hausmann.

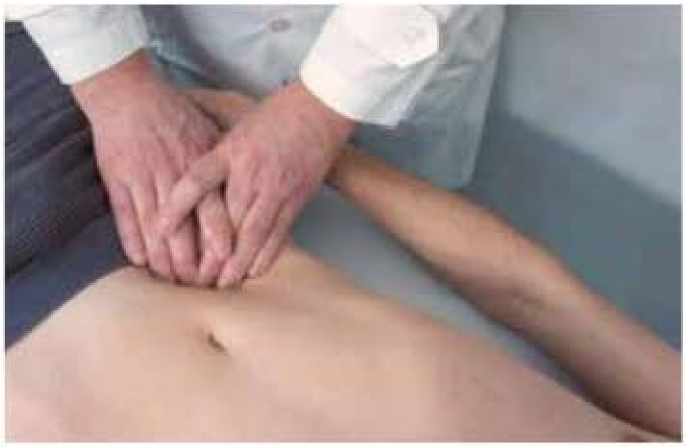


Fig. 47-12. Palpación del ciego.

parietal, además de ser dolorosa la compresión, aparece un nuevo fenómeno propio de la irritación peritoneal: el dolor a la descompresión (**signo de Blumberg**). Si el apéndice no se extirpa, en poco tiempo se palpa una masa dolorosa de bordes indefinidos (**plastrón**) debido a la adherencia del epiplón y las asas intestinales al apéndice inflamado. A veces, la disposición anatómica retrocecal del apéndice hace menos evidentes los hallazgos en la FID y se torna dolorosa la palpación de la fosa lumbar derecha inferior; pueden ser positivos el **signo del psoas** (la elevación del miembro inferior derecho despierta dolor) y el **signo del obturador** (la flexión de la rodilla y la cadera derechas y con rotación interna despierta dolor).

Cuando, como resultado de una perforación apendicular o diverticular, se produce una peritonitis generalizada aguda, los hallazgos son dolor intenso en todo el abdomen, íleo paralítico, falta de movilidad respiratoria, abdomen en tabla y dolor generalizado a la compresión y a la descompresión (**signo de Guéneau de Mussy**).

En el ***síndrome del intestino irritable*** suele palparse el sigmoide del diámetro de un lápiz, móvil y levemente doloroso (*cuerda cólica*).

En las ***sigmoiditis***, con ***diverticulitis*** o sin ella, el colon sigmoide es espontáneamente doloroso, más aún a la palpación. El paciente, a menudo una mujer adulta, refiere estreñimiento previo, dolor localizado en la FII y fiebre. Si el proceso continúa, la inflamación pasa a la serosa intestinal y los cuadros general y local se acentúan; entonces se palpa el sigmoide, de límites no bien definidos y muy doloroso (***perisigmoiditis, peridiverticulitis***).

Un tumor inflamatorio puede confundirse con un ***cáncer del sigmoide*** o acompañar a este.

En un paciente con un ***bolo fecal***, se puede palpar el colon sigmoide algo dilatado, con contenido pastoso en su interior, que al comprimir con el dedo deja una marca similar a la fóvea del edema; en ocasiones, hasta es posible sentir el despegamiento al retirar el dedo.

AORTA

El latido aórtico normalmente se palpa en el epigastrio a la izquierda de la línea media. Se coloca la mano perpendicular al eje mayor del vaso. En los obesos se utiliza la palpación bimanual con las manos superpuestas; la mano superior hace presión sobre la mano inferior, que palpa el latido.

La palpación de la aorta tiene especial trascendencia en las personas mayores, ya que el hallazgo de una masa pulsátil expansiva en el epigastrio tiene muy alta especificidad para el diagnóstico de aneurisma de la aorta y un cociente de probabilidad positivo de 7,6. Esta maniobra nunca debe obviarse, ya que el hallazgo, confirmado luego por ecografía, de un diámetro aórtico mayor de 5 cm es una indicación de resección quirúrgica del aneurisma. Se debe tener presente que el aneurisma es asintomático; los síntomas aparecen cuando se rompe y produce un shock hipovolémico que suele ser mortal en pocos minutos.

HÍGADO

Introducción

El hígado es el más voluminoso de los órganos abdominales. Ocupa todo el hipocondrio derecho y se extiende hasta parte del hipocondrio izquierdo. En el adulto, tiene un peso aproximado de 2,400 kg. Ambas hojas del ligamento coronario lo fijan por su cara posterior y su continuación, el ligamento redondo, por su cara superior; en los extremos lo fijan los ligamentos triangulares. El borde anteroinferior sigue una dirección oblicua de derecha a izquierda y de abajo hacia arriba. En las personas con hábito longilíneo se ubica más vertical y hacia abajo, y es más factible su palpación tanto en su extremo derecho como en la región epigástrica. Lo contrario ocurre en las personas brevilíneas. Su cara superior se proyecta por detrás, a la altura del vértice de la escápula y por delante en la línea hemiclavicular, en la quinta costilla. El borde anteroinferior, en el adulto acostado, no sobrepasa más de 1 cm el reborde costal y desciende, además, 1 a 2 cm en la inspiración normal y 3 a 4 cm en la inspiración profunda.

Palpación monomanual o simple

El médico, sentado a la derecha del paciente, mirando hacia él, con la mano derecha algo oblicua y el talón apoyado, palpa suavemente con los pulpejos, hundiendo levemente la mano desde la FID hacia arriba, por fuera de los músculos rectos sobre la línea hemiclavicular. Si no se encuentra el borde, al llegar al reborde costal se le pide al paciente que inspire más profundamente, de modo que el hígado descienda y sea posible palparlo. Es necesario siempre continuar palpando hacia el epigastrio y el hipocondrio izquierdo; en caso contrario, se pasarán por alto tumoraciones exclusivas del lóbulo izquierdo (**fig. 47-13**).

En ocasiones, se percibe un aumento de tensión, pero no se encuentra el borde y, en la inspiración profunda, hundiendo un poco más la mano, se siente pasar algo de mayor consistencia debajo de los dedos que no puede retenerse en la espiración. Este es el hallazgo más frecuente en los casos de *hígado basculado*.

A continuación, en todos los casos, se debe tratar de establecer si el borde hepático es romo o agudo, si es doloroso y las características de la superficie hepática.

Otra maniobra monomanual para palpar el hígado es la de ***mano en cuchara***. En ella, el examinador, a la derecha del paciente, coloca su mano derecha de manera

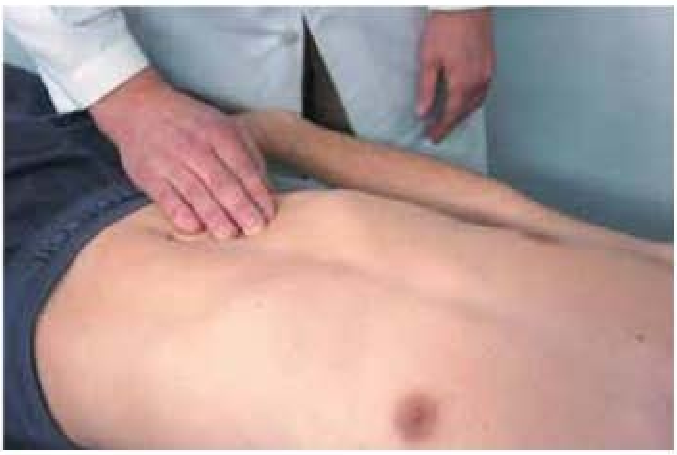


Fig. 47-13. Palpación monomanual del hígado.

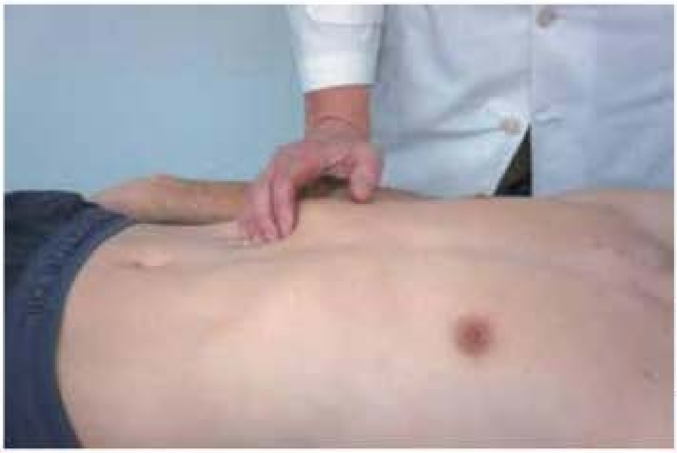


Fig. 47-14. Palpación monomanual del hígado con mano en cuchara.

transversal al borde hepático con los dedos flexionados en forma de cuchara. Se presiona con suavidad debajo del reborde costal mientras se le indica al paciente que inspire profundamente. Los pulpejos de los dedos perciben así el borde hepático (**fig. 47-14**).

Palpación bimanual

Maniobra de Chauffard

En la maniobra de Chauffard (**Epónimos**) se colocan los dedos índice y medio de la mano izquierda con el pulgar en oposición en el ángulo costomuscular derecho, formado por las dos últimas costillas y el borde externo de los músculos lumbares. En esta única zona depresible o "zona útil", la mano posterior efectúa una serie de pequeños impulsos hacia arriba por flexión de las articulaciones metacarpofalángicas, inmediatamente después de la inspiración, que permiten a la mano derecha, colocada como en la palpación monomanual simple (de plano adelante), en forma pasiva, percibir con los pulpejos el borde hepático (peloteo hepático) (**fig. 47-15**).

Maniobra de Gilbert

El médico, a la derecha del paciente, mirando hacia sus pies, coloca las manos unidas por los pulpejos de los dedos índice y medio y los talones hacia fuera, formando un ángulo recto. La mano derecha se ubica paralela y la izquierda perpendicular al reborde costal. Se asciende desde la fosa ilíaca derecha en busca del borde hepático con movimientos de flexión metacarpofalángica. Al acercarse al reborde costal se le solicita al paciente que respire profundamente y el borde hepático es percibido por los pulpejos de los dedos de la mano izquierda y el borde radial del índice derecho. Esta maniobra resulta útil en los hígados blandos (hígado graso) (**fig. 47-16**).

Maniobra del enganche de Mathieu

Es la más usada por su facilidad. Se palpa el hígado como se haría con el propio. Se colocan las manos con los dedos unidos por los medios y levemente curvos, con los índices superpuestos de manera que los pulpejos de los tres últimos dedos de ambas manos formen una recta

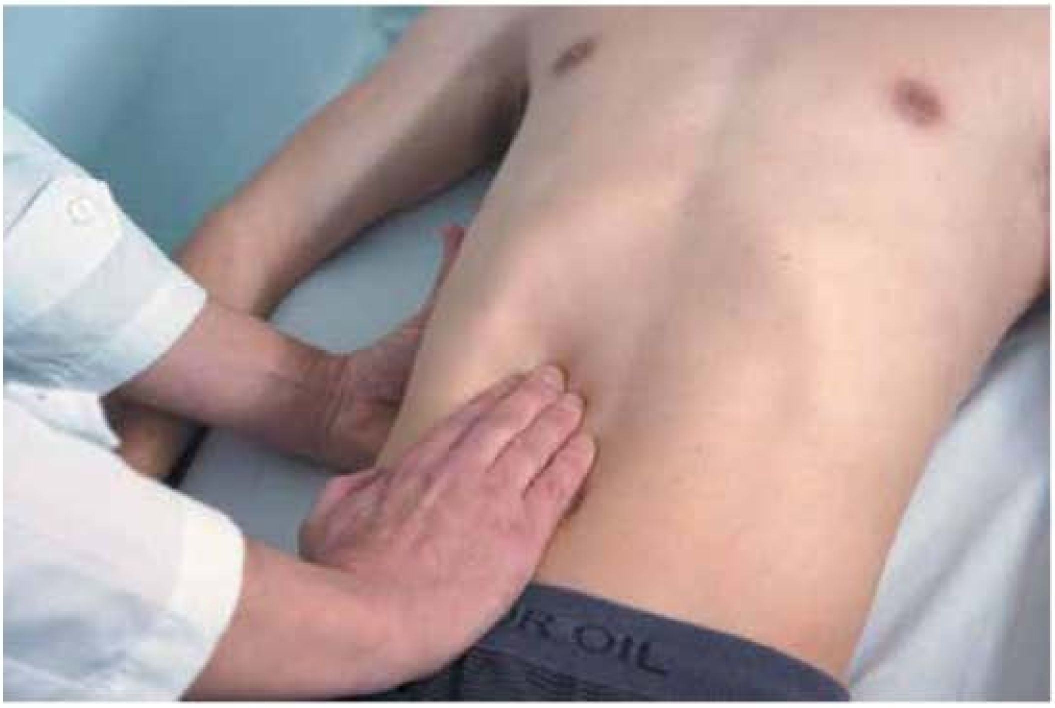


Fig. 47-15. Maniobra de Chauffard.

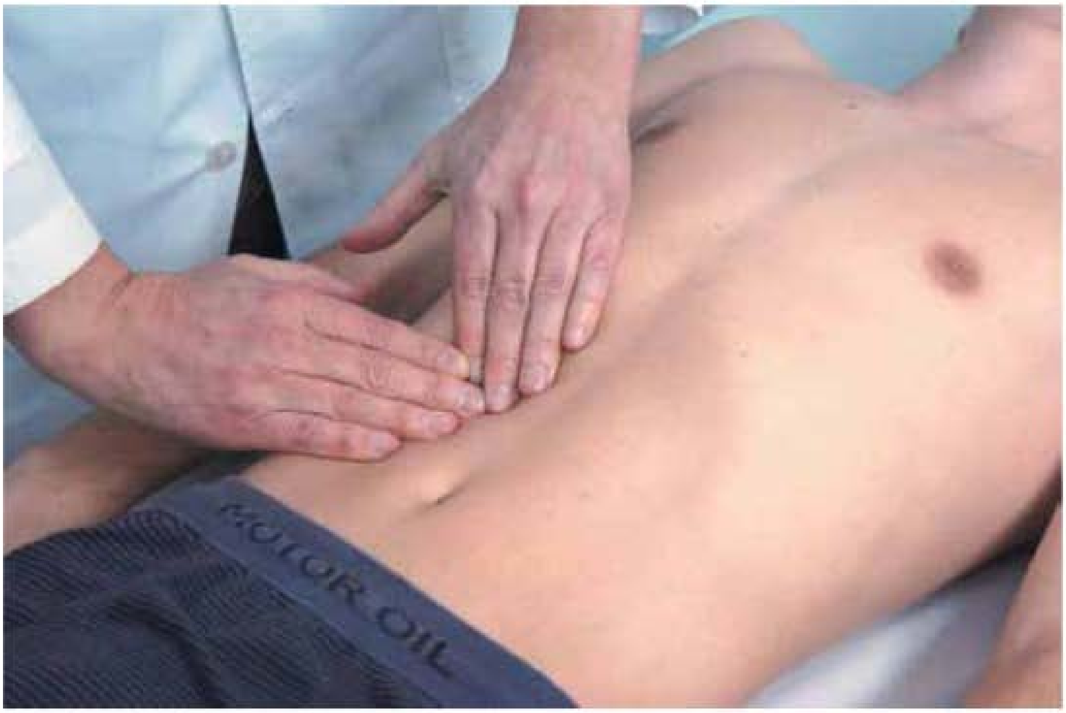


Fig. 47-16. Maniobra de Gilbert.

paralela al reborde costal. El médico sentado o de pie a la derecha del paciente, mirando en dirección a los pies, comienza la palpación también desde la fosa ilíaca derecha, con movimientos de "enganche" en dirección hacia el hombro y, al llegar cerca del reborde costal, solicita una inspiración profunda (fig. 47-17).

Percusión

Su finalidad es determinar el límite superior hepático, imprescindible para establecer el tamaño del hígado. Se efectúa sobre la línea medioclavicular, desde arriba hacia abajo, con cierta intensidad. El límite superior se encuentra por delante a la altura del borde inferior de la quinta costilla, que corresponde al inicio de la submatidez o matidez hepática (fig. 47-18).

Normalmente, la distancia entre el límite superior percutorio y el borde inferior palpatorio es de 9 a 12 cm. Si bien hay escasa correlación entre el tamaño hepático estimado con esta maniobra y el real obtenido mediante ecografía, una distancia mayor de 12 cm es indicativa de hepatomegalia.

Toda vez que el hemidiafragma esté elevado (parálisis, atelectasia) o haya un gran derrame, el límite superior se encontrará más alto.

La matidez hepática desaparece por la interposición de aire, en la perforación de una víscera hueca, denominado ***signo de Jobert*** y, de modo muy excepcional, en la interposición del colon transverso por delante o ***signo de Chilaiditi***.

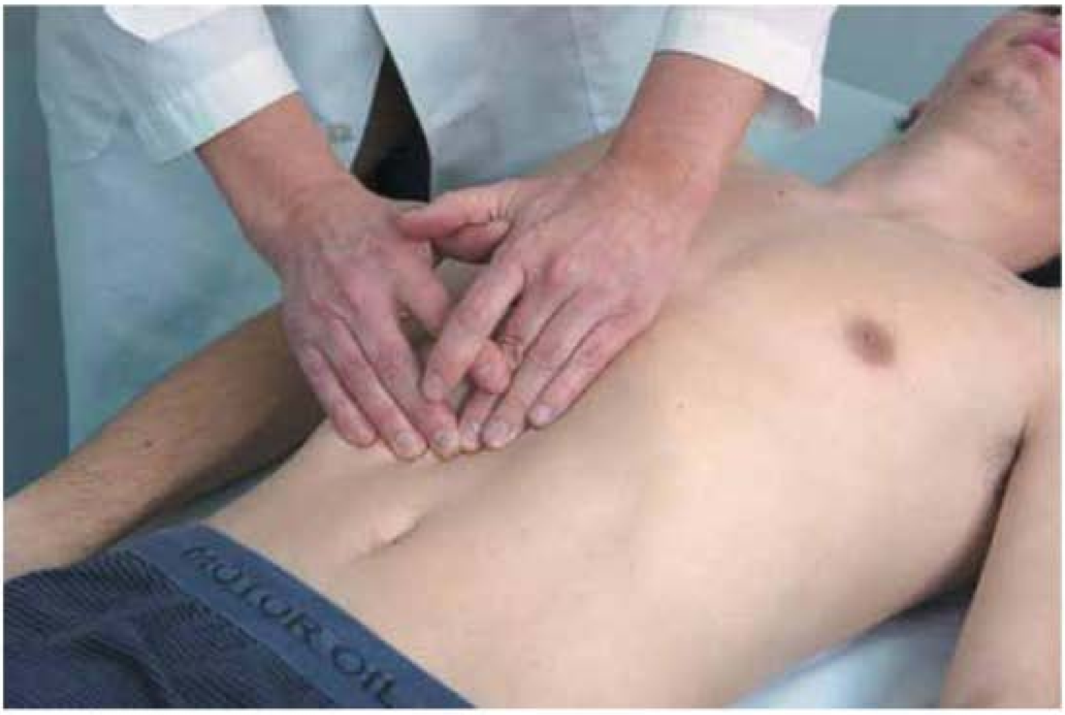


Fig. 47-17. Maniobra del enganche de Mathieu.

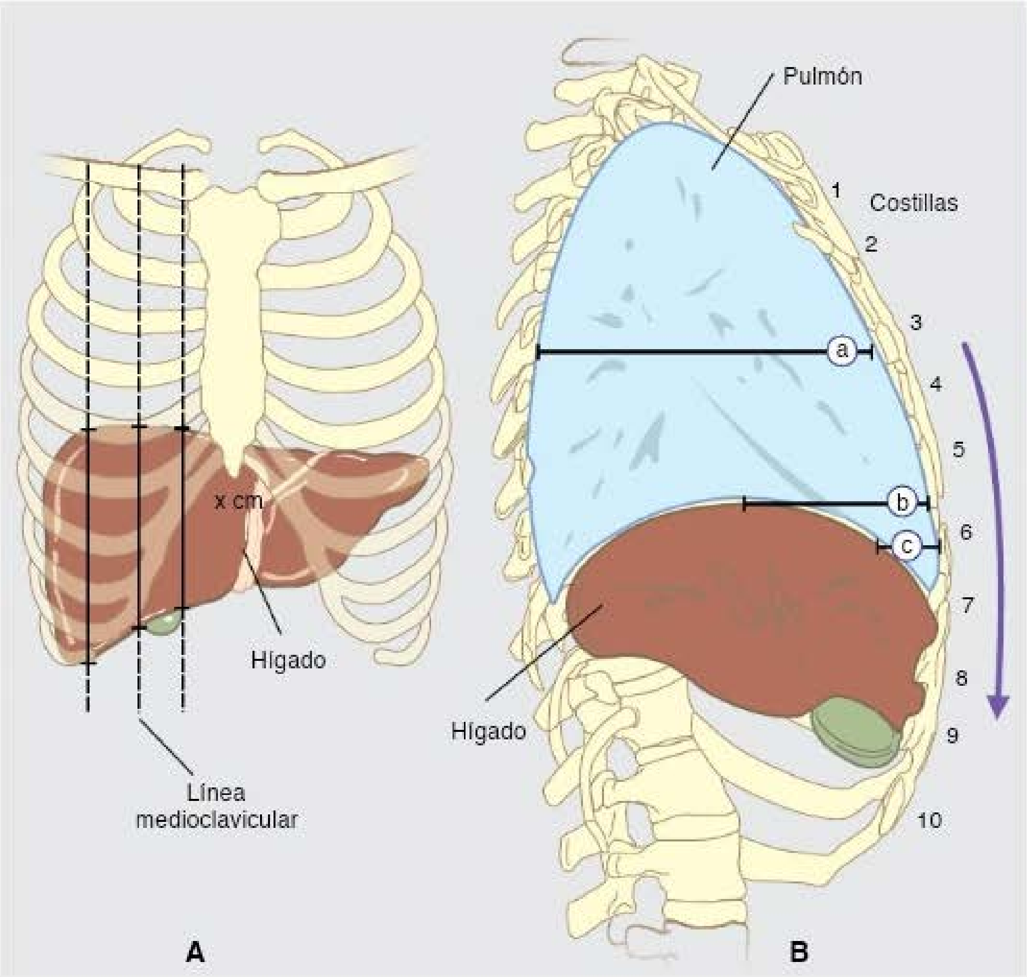


Fig. 47-18. A. Determinación del tamaño percutorio del hígado. Para realizar una medición correcta debe utilizarse la línea medioclavicular. **B.** Cambios en la sonoridad pulmonar de acuerdo con la altura y la cantidad de tejido pulmonar interpuesto. La sonoridad va disminuyendo desde "a", para pasar a la submatidez de "b" (borde inferior de la quinta costilla) y la matidez de "c". En ocasiones puede ser difícil reconocer el cambio desde la sonoridad obvia hacia la submatidez.

Interpretación de los hallazgos

El hecho de que se palpe el hígado no es sinónimo de hepatomegalia. En alrededor del 50% de las personas sanas puede palparse, en inspiración profunda, hasta 3 cm por debajo del reborde costal (**caso clínico 47-3**).

También es frecuente que el hígado, fijo en su parte posterior por el ligamento coronario, bascule hacia abajo y su borde anteroinferior descienda y se separe de la pared. En esta circunstancia se palpará a más de 3 cm, pero podrán insinuarse los dedos debajo del reborde costal, llevarse hacia arriba con la maniobra del enganche de Mathieu y su altura por percusión no sobrepasará los 12 cm.

La palpación por debajo del reborde costal de lo que se considera es el borde hepático tiene un cociente de probabilidad positivo altísimo (CP: 234), pero que este hallazgo corresponda en realidad a una hepatomegalia tiene un CP positivo muy bajo (CP: 1,9).

Frente al hallazgo de un hígado palpable, se deberán precisar las características semiológicas que se explican a continuación.

Forma: el hígado suele estar uniformemente agrandado de tamaño, pero a veces se palpa un agrandamiento localizado debido a un tumor, quiste o absceso. Ya se señaló la importancia de buscar siempre un agrandamiento localizado del lóbulo izquierdo. Una tumoración hepática se desplaza ampliamente con la respiración y no puede ser retenida en la espiración.

CASO CLÍNICO 47-3

Lucila, de 21 años, concurre a la guardia del hospital por un aparente cuadro viral de la vía aérea superior de 2 días de duración. En el examen físico se encuentra una fauces congestiva, sin adenomegalias en el cuello, semiología del tórax normal y, en la palpación del abdomen, un borde hepático aproximadamente 2 cm por debajo del reborde costal en la línea medioclavicular. No refiere náuseas, vómitos ni anorexia u otros síntomas más allá de los relacionados con su enfermedad actual (congestión nasal y dolor en las fauces). No se detecta ictericia. Tampoco tiene antecedentes de enfermedades hepáticas ni de otras afecciones de importancia. Usted vuelve a examinar a la paciente para confirmar el nivel del borde hepático y descartar una hepatomegalia.

¿Qué valor le asigna al hallazgo del hígado palpable en esta paciente?
¿Lo relaciona con una posible enfermedad hepática?
¿Tiene realmente hepatomegalia?
¿Solicitaría algún estudio complementario?

Comentario

La sospecha de enfermedad hepática en esta paciente es baja, ya que la identificación del borde hepático es un hallazgo normal. Para confirmar la presencia de hepatomegalia se debería delimitar el borde superior percutorio y encontrar una distancia mayor de 12 cm. Si existiera hepatomegalia, se debería considerar una esteatosis hepática (hígado graso) no relacionada con el cuadro y, por lo tanto, interrogar sobre el abuso de alcohol. Si bien se podría pensar en la mononucleosis infecciosa como enfermedad de base, la hepatomegalia no suele ser una forma habitual de presentación (en contraste con la esplenomegalia y las poliadenomegalias). A menos que se detecten otros signos de una posible enfermedad hepática, no se deben solicitar estudios adicionales en esta paciente.

Superficie: por lo general es lisa; a veces pueden palparse múltiples nódulos causados por metástasis o una cirrosis macronodular. Se debe ser muy cauto debido a la fácil confusión que produce la grasa subcutánea.

Borde: normalmente es agudo. Todo aumento del contenido hepático, sea por congestión sanguínea, bilis, infiltración amiloidea, etc., a la par de aumentar el tamaño del hígado transforma su borde en romo y aumenta su consistencia.

Consistencia: en la cirrosis, con la fibrosis y retracción el hígado aumenta también su consistencia, pero el borde se mantiene cortante. En la infiltración tumoral difusa, la consistencia está muy aumentada (pétrea); a veces el hígado parece como encastrado en su celda. Por el contrario, en el hígado graso, patología muy frecuente, la consistencia está disminuida. Muy rara vez se encuentra que el borde a la altura de la vesícula sobresale hacia abajo y puede simularla, por la presencia del llamado lóbulo de Riedel (congénito). La confusión se evita porque este lóbulo también tiene borde y, obviamente, no puede desplazarse en sentido lateral (**caso clínico 47-4**).

Dolor: toda vez que la cápsula de Glisson se distiende de forma aguda, aparece dolor espontáneo y también a la palpación. Esto ocurre de manera difusa, sobre todo en la insuficiencia cardíaca derecha aguda y en algunas hepatitis agudas. En este último caso, a veces adquiere suficiente intensidad como para hacer pensar, en un primer momento, en un cólico hepático por litiasis coledociana. Cuando la palpación del hígado despierta dolor en un solo punto, se debe considerar la presencia de un absceso o un tumor que invade la cápsula.

En la insuficiencia cardíaca derecha es clásico encontrar una hepatomegalia difusa de superficie lisa y borde romo y doloroso a la que se denomina **hígado congestivo**. También en este caso la presión sobre la superficie del hígado puede mostrar el aumento de la distensión yugular y producir **reflujo hepatoyugular**. Si la insuficiencia cardíaca derecha mejora y empeora, en los días sucesivos pueden encontrarse variaciones del tamaño hepático, fenómeno llamado **hígado en acordeón**.

CASO CLÍNICO 47-4

Adonis, de 50 años, con antecedentes de consumo importante de alcohol, consulta por distensión abdominal de 2 semanas de evolución. Esta se asocia con lo que él refiere como "hinchazón" de ambos tobillos y disminución del volumen urinario diario. En el examen físico se constata un abdomen marcadamente distendido, con ruidos hidroaéreos inaudibles. La percusión del abdomen evidencia una gran área de matidez con el límite superior cóncavo hacia arriba. El hígado se encuentra aumentado de tamaño, es de consistencia dura, con superficie irregular y borde filoso. Presenta el signo del témpano. En ambos tobillos se observa edema con signo del godet.

¿Qué le sugieren las características semiológicas del hígado?
¿Qué indica la matidez abdominal?
¿Cuál sería su diagnóstico final?

Comentario

En un paciente con antecedentes de consumo de alcohol, una hepatomegalia difusa de consistencia dura, indolora, superficie irregular y borde cortante orienta con firmeza a un hígado de características cirróticas. El hallazgo de un abdomen distendido con matidez de límite superior cóncavo hacia arriba pone de manifiesto la presencia de ascitis. Por lo tanto, el antecedente de alcoholismo, las características semiológicas del hígado, la presencia de ascitis y el edema en los miembros inferiores permiten concluir que el paciente presenta un síndrome ascítico edematoso secundario a una hepatopatía crónica en estadio cirrótico descompensada, que muy probablemente se deba al consumo crónico de alcohol.

En la insuficiencia tricuspídea grave hay, junto con el pulso venoso positivo, un **latido hepático** palpable que se objetiva colocando la mano izquierda sobre los últimos espacios intercostales y la derecha presionando suavemente el hígado.

Por todo lo mencionado, en el examen físico del abdomen no basta con señalar que se palpa el hígado. Es necesario analizar, además, si se trata de un hígado normal, basculado o de una verdadera hepatomegalia y, en este caso, siempre se deben considerar la forma, la superficie, el borde, la consistencia y la presencia de dolor (**fig. 47-19**).

En los casos de ascitis de mediana magnitud y hepatomegalia se encuentra el ***signo del témpano***. Para su búsqueda se colocan los dedos en punta, verticales y se imprimen bruscas depresiones a la pared, teniendo la sensación de atravesar una capa líquida y empujar la superficie del hígado, que luego de descender, rebota golpeando secundariamente los dedos.

VESÍCULA BILIAR

Antes de intentar palpar la vesícula, se debe mirar con luz oblicua tratando de observar una formación ovoide que desciende en la inspiración (a veces se ve mejor de lo que se palpa).

Para palpar la vesícula se usan las mismas maniobras que para el hígado. En caso de que se palpe, hay que buscar su movilidad, que es amplia en sentido lateral, y apreciar su grado de sensibilidad.

Siempre debe buscarse el dolor vesicular mediante la ***maniobra de Murphy*** (**Epónimos**), que consiste en abrazar con ambas manos los dos hipocondrios y presionar suavemente con los pulgares debajo de las costillas en su unión con el borde externo del músculo recto anterior. Se indica al paciente que realice una inspiración profunda y la maniobra es positiva –**signo de Murphy**– cuando refiere dolor o interrumpe la inspiración (**fig. 47-20**). Solo algunos pacientes con patología vesicular (litiasis) presentan este signo, pero su hallazgo es muy sugestivo de inflamación (colecistitis).

Interpretación de los hallazgos

Es necesario recordar que la vesícula normal sobrepasa el borde hepático solo en alrededor de la mitad de las personas y otro 10% tienen un meso vesicular, por lo que en ocasiones, a pesar de estar distendida, puede no palparse simplemente por no llegar al borde hepático o encontrarse como una formación redondeada alejada de él hacia abajo.

Cuando se obstruye el conducto cístico, el paciente no se pone ictérico porque la bilis drena hacia el duodeno sin dificultad, pero la vesícula suele distenderse (***hidropesía vesicular***) y es dolorosa (***colecistitis aguda***). En un paciente con colecistitis y pericolecistitis se palpa una masa inflamatoria, como un empastamiento difuso,

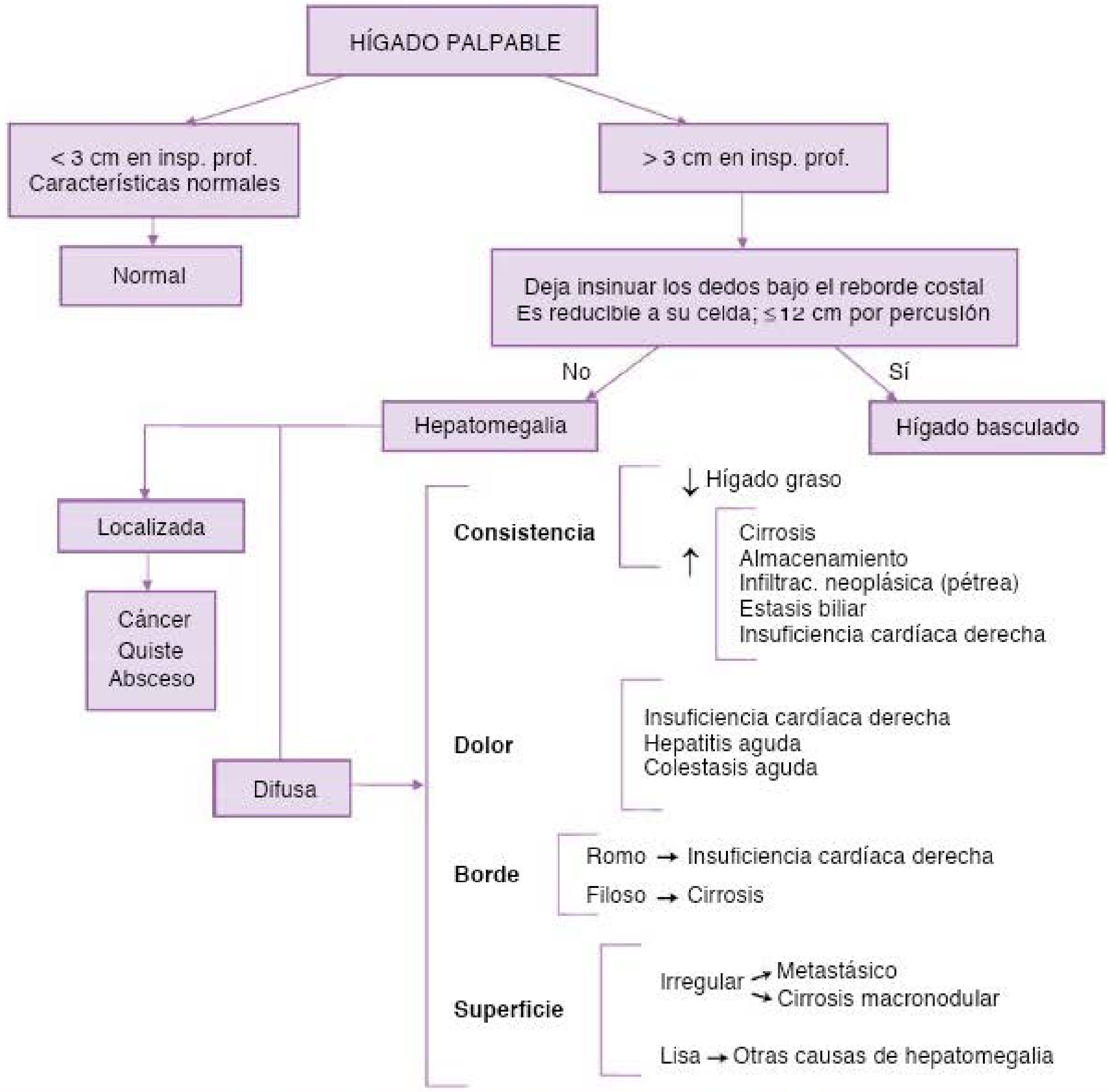

HÍGADO PALPABLE
< 3 cm en insp. prof. Características normales
> 3 cm en insp. prof.
Normal
Deja insinuar los dedos bajo el reborde costal Es reducible a su celda; ≤ 12 cm por percusión
No
Sí
Hepatomegalia
Hígado basculado
Localizada
Cáncer
Quiste
Absceso
Difusa
Consistencia
↓ Hígado graso
↑
Cirrosis
Almacenamiento
Infiltrac. neoplásica (pétrea)
Estasis biliar
Insuficiencia cardíaca derecha
Dolor
Insuficiencia cardíaca derecha
Hepatitis aguda
Colestasis aguda
Borde
Romo → Insuficiencia cardíaca derecha
Filoso → Cirrosis
Superficie
Irregular → Metastásico
→ Cirrosis macronodular
Lisa → Otras causas de hepatomegalia

Fig. 47-19. Diagnóstico diferencial del hígado palpable.

sin límites precisos (**plastrón**), que además es dolorosa (**caso clínico 47-5**).

Según diversos estudios, para el diagnóstico de ***colecistitis***, el signo de Murphy tiene una sensibilidad del 65% (IC 95%: 58 a 71), una especificidad del 87% (IC 95%: 85 a 89), un CP positivo de 2,8 (0,8 a 8,6) y un CP negativo de 0,5 (0,2 a 1).

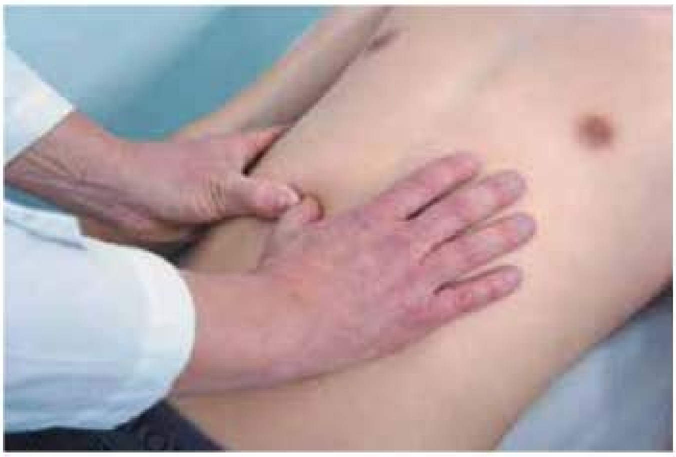


Fig. 47-20. Maniobra de Murphy.

La obstrucción del colédoco da origen al **síndrome coledociano**. La obstrucción puede producirse de forma aguda por el ***enclavamiento de un cálculo*** (dolor e ictericia obstructiva) o de forma lenta, progresiva e indolora por un ***tumor de la cabeza del páncreas*** o un tumor de la ampolla de Vater. En el primer caso, la vesícula no se distiende porque la litiasis vesicular ha alterado previamente su pared. En el segundo, la vesícula se distiende y es indolora, y la ictericia es lenta y progresiva. Esto se expresa por la **ley de Courvoisier-Terrier** (**Epónimos**): todo paciente con ictericia progresiva y vesícula palpable no dolorosa (**signo de Bard y Pick**) tiene un tumor de la cabeza del páncreas o de la vía biliar mientras no se demuestre lo contrario (véase también **cap. 18**. *Ictericia*).

Si bien esta descripción se acepta de modo universal, algunos estudios recientes informan que, para el diagnóstico de ictericia obstructiva de origen litiásico, la palpación de la vesícula tiene una especificidad del 99% y un cociente de probabilidad positivo de 26. En cambio, en la ictericia obstructiva de origen maligno, estos valores caen al 90 y el 2,6%, respectivamente. En conclusión, la ley de Courvoisier-Terrier expresa que la palpación de la vesícula en pacientes con ictericia indica obstrucción extrahepática y no específicamente maligna.

CASO CLÍNICO 47-5

Luisa, de 47 años, multípara y en la menopausia, consulta por dolor en el hipocondrio derecho y fiebre de 38,5 °C, de instalación aguda. En el examen físico se palpa una tumoración redondeada, muy dolorosa, en el hipocondrio derecho, compatible con la vesícula biliar. El signo de Murphy es positivo. El color de la piel y el de la orina son normales.

¿Cómo interpreta el hallazgo de una vesícula palpable dolorosa en un paciente sin ictericia?

¿Qué otros elementos del cuadro clínico refuerzan la presunción diagnóstica?

¿Cómo la confirmaría?

Comentario

La existencia de una vesícula palpable dolorosa en una paciente febril y anictérica debe sugerir el diagnóstico de hidropesía o empiema vesicular por colecistitis aguda. La edad, los antecedentes de varios embarazos y la instalación aguda refuerzan esta presunción. La fisiopatología es la obstrucción aguda del conducto cístico. La etiología es la litiasis vesicular con cálculo enclavado en el cístico. El flujo biliar a través del colédoco no está comprometido y, por esta razón, no hay ictericia. La fiebre debe atribuirse a una infección vinculada a la estasis, ya que la colonización de una vesícula litiásica es habitual. El diagnóstico podrá confirmarse mediante la realización de una ecografía abdominal.

BAZO

Introducción

Ubicado profundamente en el hipocondrio izquierdo, mide 13 cm y pesa 150 a 200 g. Su polo superior es posterior, apunta hacia la columna vertebral y está a la altura de la décima vértebra dorsal; el inferior es anterior y apunta hacia el ángulo izquierdo del colon. Su forma ovoide sigue la dirección de las dos últimas costillas sin sobrepasar la línea axilar media. Tiene un borde anterior con dos a cuatro escotaduras (**fig. 47-21**).

Palpación en decúbito dorsal

Con el paciente en decúbito dorsal, el examinador ubicado a la derecha de este palpa desde la FID hacia arriba e izquierda, con la mano casi plana, hundiendo suavemente la pared mientras le solicita al paciente que realice inspiraciones profundas. Es muy útil colocar la mano izquierda en la región lateroinferior izquierda del tórax, levantando y llevando un poco hacia dentro y arriba la parrilla costal (**fig. 47-22**).

Con el examinador situado a la izquierda del paciente, se realiza la maniobra del enganche con técnica monomanual o bimanual. La mano izquierda o la derecha, en posición de cuchara, engancha el reborde costal izquierdo. En la forma bimanual, con la otra mano se puede realizar presión sobre la parrilla costal intentando rechazar

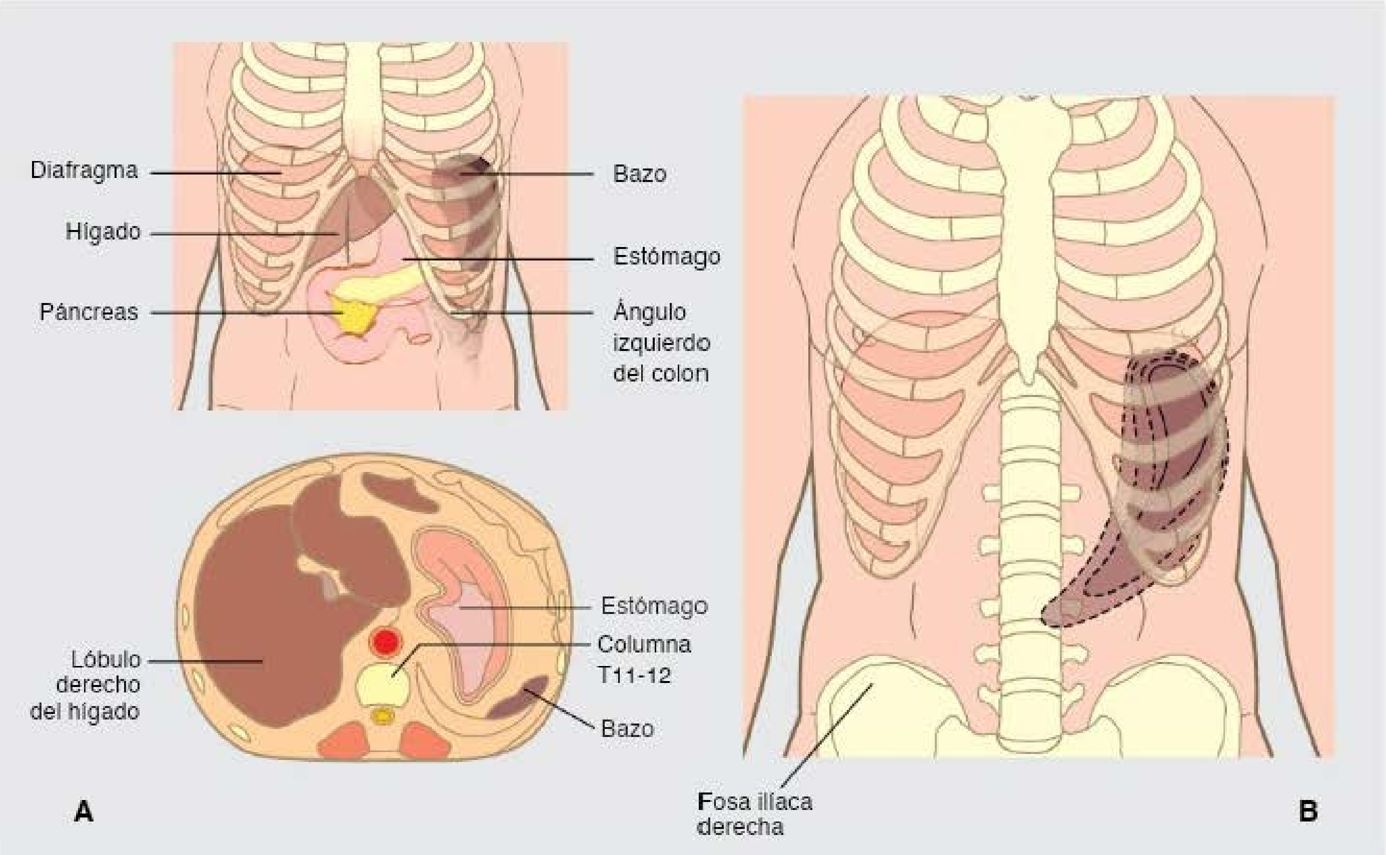


Fig. 47-21. A. Ubicación normal del bazo. **B.** Cuando el bazo se agranda, su polo anterior sobrepasa el reborde costal y se dirige hacia la fosa ilíaca derecha.

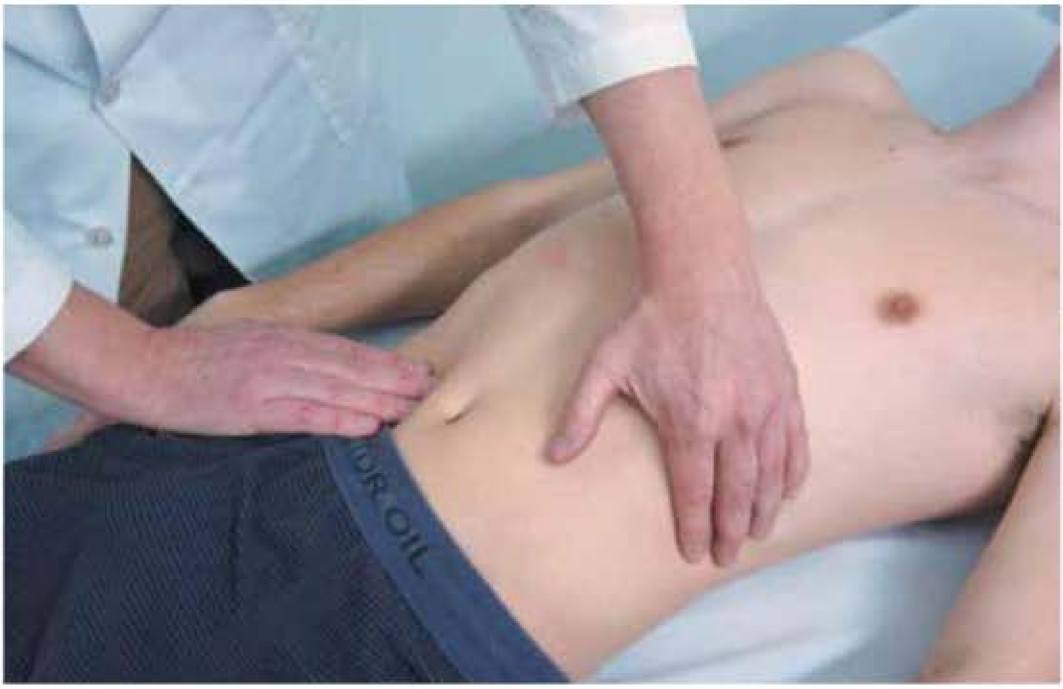


Fig. 47-22. Palpación del bazo con maniobra bimanual a la derecha del paciente.

el bazo hacia abajo. En la **variante de Middleton** (**fig. 47-23**), el paciente coloca su antebrazo flexionado por detrás de la espalda, ejerciendo presión sobre las costillas 10 a 12 izquierdas. Igual efecto produce el puño del examinador colocado en la misma posición.

Palpación en decúbito intermedio lateral

Maniobra de Naegeli

Se utiliza cuando no se palpa el bazo o hay dudas sobre la palpación del polo del bazo porque favorece su descenso. El paciente se ubica en decúbito intermedio lateral derecho, es decir, a 45º (*posición de Schuster*) y el examinador mantiene esta posición apoyando su rodilla derecha sobre la cama y contra la región lumbar del paciente. El miembro superior izquierdo se ubica flexionado sobre el tórax y el derecho, extendido; el miembro inferior izquierdo flexionado y el derecho extendido. La mano derecha del explorador se apoya en la parrilla costal y la desplaza hacia abajo, mientras que la mano izquierda, colocada en forma de cuchara por debajo del reborde costal, busca el borde en inspiración profunda (**fig. 47-24**). Las manos pueden colocarse también de forma invertida y usar la mano derecha en cuchara.

Maniobra de Merlo

Con el paciente colocado en la misma posición que para la maniobra anterior, el examinador se mantiene sentado en la cama mirando hacia los pies del paciente y en contacto con su espalda. Con la mano izquierda se presiona y levanta la pared del abdomen desde la FID (maniobra de Galambos), mientras que la mano derecha, colocada en forma de cuchara por debajo del reborde costal, busca el borde en inspiración profunda. Esta

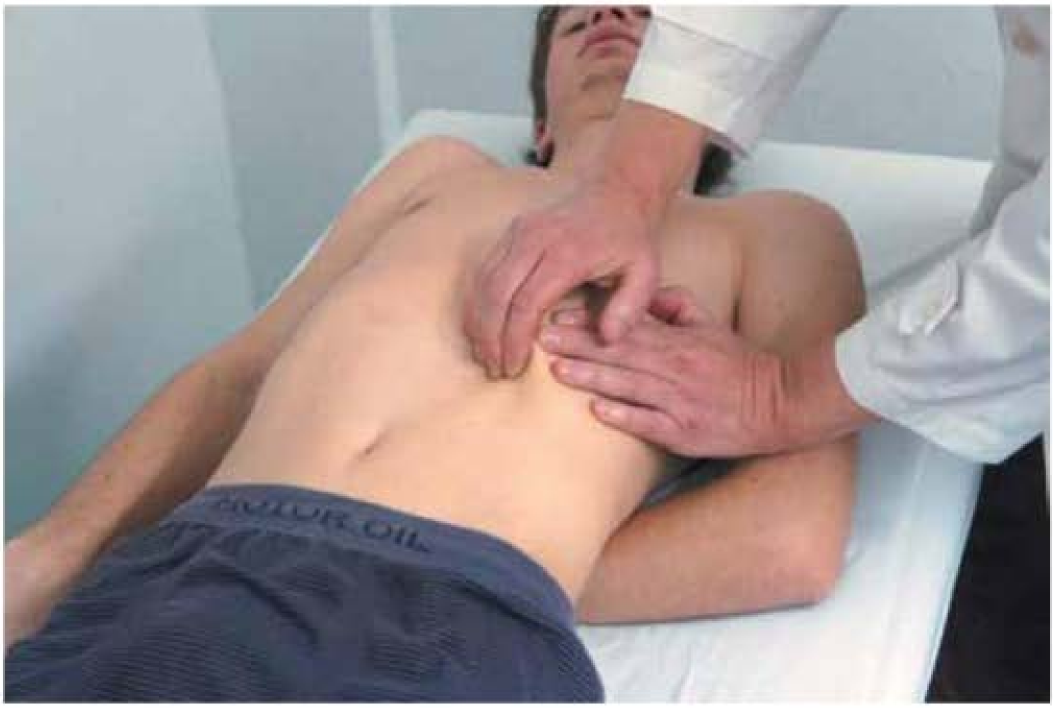


Fig. 47-23. Palpación del bazo con maniobra bimanual a la izquierda del paciente. Maniobra del enganche y variante de Middleton.

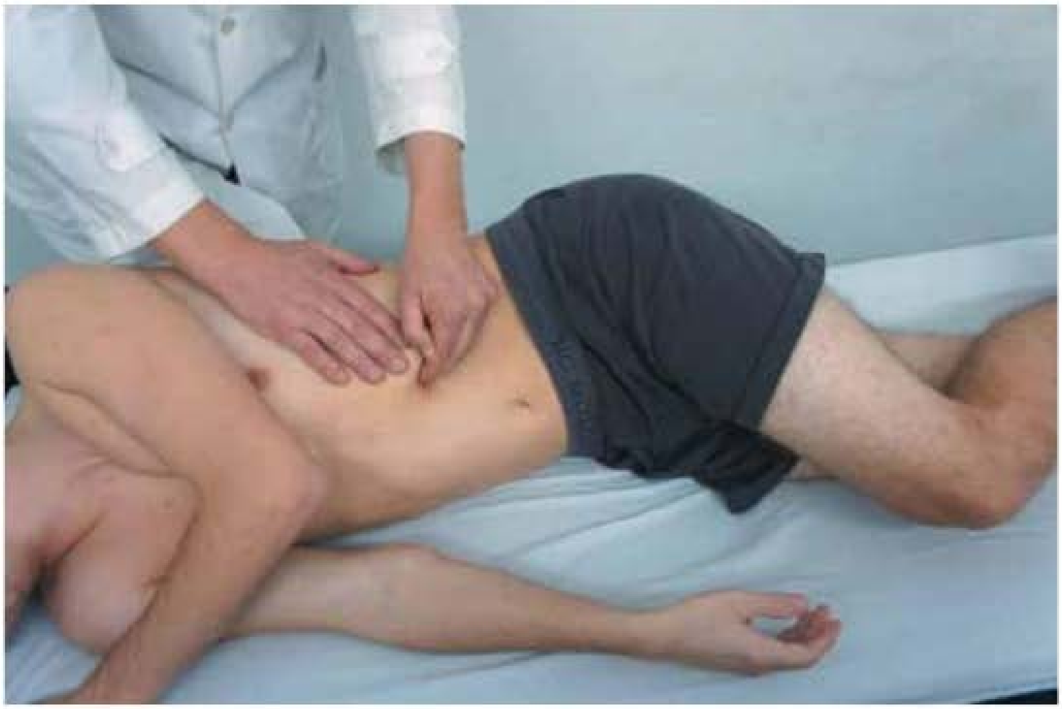


Fig. 47-24. Palpación del bazo en decúbito intermedio lateral. Maniobra de Naegeli.

maniobra, además de relajar la pared abdominal, facilita el descenso del bazo (**fig. 47-25**).

Percusión

Percusión del área esplénica: el paciente se coloca en la ***posición de Schuster***, similar a la utilizada en la maniobra de Naegeli, pero con el brazo izquierdo sobre la cabeza. Se percute suavemente desde arriba hacia abajo siguiendo la línea axilar media. La matidez esplénica normal se encuentra sobre la línea axilar media entre la novena y la undécima costilla. Rara vez alcanza la línea axilar anterior. En consecuencia, puede identificarse por percusión un aumento, no palpable, del tamaño del bazo cuando la matidez percutoria sobre la línea axilar media izquierda abarca una zona mayor que la comprendida entre la novena y la undécima costilla (más de 6 cm).

Percusión con el método de Castell: con el paciente en decúbito dorsal, se percute en el último espacio intercostal sobre la línea axilar anterior (***punto de Castell***). En un examen normal se encontrará sonoridad y el hallazgo de matidez en este punto indica esplenomegalia. En este último caso, se debe realizar a continuación alguna de las maniobras descritas para identificar sus características.

Interpretación de los hallazgos

El bazo normal no se palpa, excepto en una circunstancia rara: la ptosis esplénica, que se observa en algunas mujeres jóvenes y delgadas, o en el posparto, situaciones en las que además de su tamaño normal y consistencia blanda, es posible empujarlo hacia arriba e introducirlo en su celda con facilidad. Para que el bazo se palpe, debe

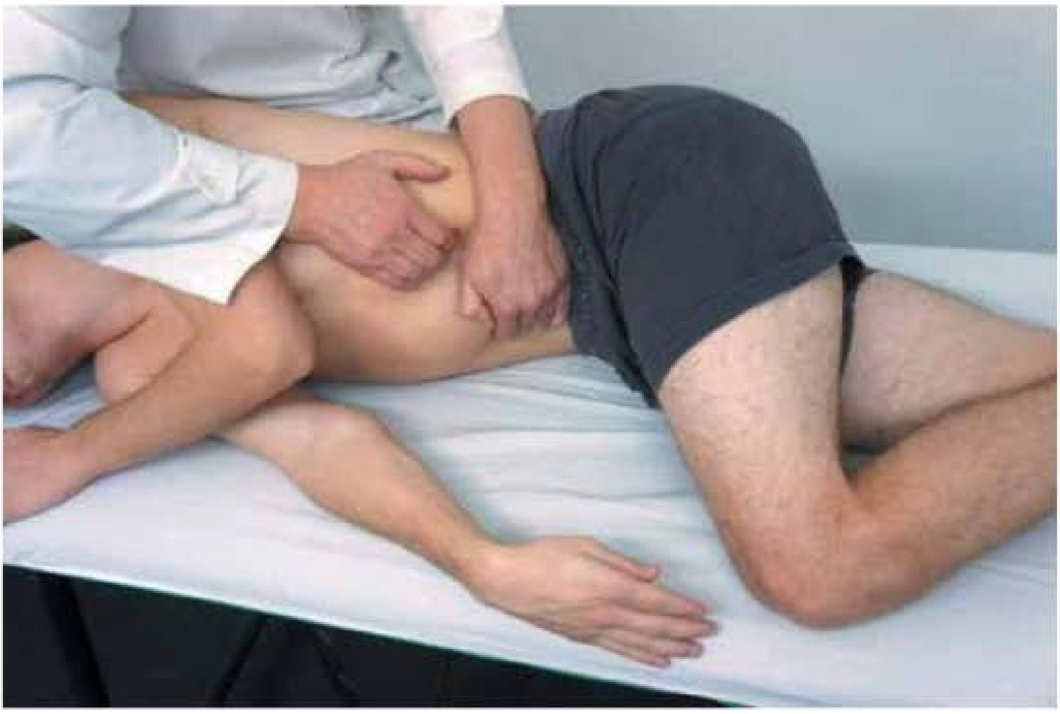


Fig. 47-25. Palpación del bazo en decúbito intermedio lateral. Maniobra de Merlo.

CASO CLÍNICO 47-6

Laurencio, de 34 años, asiste a la guardia del hospital por fatiga, dolor abdominal y fiebre. Refiere haber tenido episodios de sudoración y una pérdida de peso leve. El examen físico revela adenopatías generalizadas. En el examen del abdomen se detecta matidez en el punto de Castell mediante la percusión; el bazo no es reconocible en la palpación, incluso habiendo intentado palparlo durante varios minutos, primero con el paciente en decúbito dorsal y luego en decúbito intermedio lateral derecho.

¿Confirmaría un agrandamiento del bazo a partir de los hallazgos encontrados?
¿Considera necesario algún estudio complementario?

Comentario

Este paciente podría presentar un síndrome mononucleósico o una patología linfoproliferativa o mieloproliferativa que justificaría la esplenomegalia. Sin embargo, los hallazgos del examen físico parecen contradictorios: por un lado, la percusión de un sonido mate en el punto de Castell sugiere la presencia de esplenomegalia y, por el otro, la ausencia de palpación del polo del bazo descartaría esa posibilidad. Dado que los hallazgos del examen físico no son categóricos, en este paciente sintomático es necesaria la realización de una ecografía para confirmar el diagnóstico de esplenomegalia o descartarlo.

estar agrandado dos o tres veces su volumen, por lo que es un hallazgo casi siempre patológico. Sin embargo, en algunos estudios se ha hallado una esplenomegalia en 2-3% de pacientes sanos asintomáticos.

El bazo se reconoce por su movilidad respiratoria y por tener borde, se palpe o no una escotadura. Son errores comunes en la palpación no tomar la tensión abdominal, palpar en profundidad o de forma excesivamente superficial, palpar en el reborde costal solo en su unión con los músculos rectos y confundir las inserciones del diafragma con el polo del bazo (en este caso es posible seguir palpándolas por debajo del reborde costal hacia dentro y hacia fuera).

Diversos estudios que compararon la exactitud de las diferentes maniobras para palpar el bazo encontraron una sensibilidad global del 58% y una especificidad del 92%. El hallazgo de un bazo palpable argumenta con firmeza *a favor* del diagnóstico de esplenomegalia (CP: 9,6); sin embargo, debido a su baja sensibilidad, la palpación del bazo no es un buen método para descartar la esplenomegalia, sobre todo en los pacientes asintomáticos, en quienes su prevalencia es muy baja. La percusión ha demostrado ser más sensible (82% con el método de Castell), en especial en los individuos delgados y que no han comido en las 2 horas previas. Por tal motivo, el examen del bazo debería comenzar con la percusión y, si esta no es mate en el punto de Castell, la palpación no es necesaria. En los casos dudosos, se debe solicitar una ecografía abdominal, que es el estudio de elección para confirmar la presencia de esplenomegalia (**caso clínico 47-6**).

En ocasiones, se plantea la diferenciación entre la palpación del bazo y un tumor renal. Los elementos que sirven para la diferenciación son:

- En las esplenomegalias difícilmente se pueden introducir los dedos debajo del reborde costal por delante, pero pueden insinuarse por detrás debajo de la duodécima costilla; la movilidad respiratoria es mayor que en las tumoraciones renales y puede llegar a palparse un borde y, a veces, sus escotaduras.
- Los tumores renales son más redondeados y sin bordes; es posible la maniobra del peloteo y una tumoración renal deja siempre el colon transverso por delante, o rara vez como un marco inferior, y en la esplenomegalia está siempre por detrás.

Para ampliar este tema véase el **capítulo 68-3** *El paciente con esplenomegalia.*

RIÑÓN

Los riñones son órganos retroperitoneales. Sus dimensiones son 12 cm de largo, 6 cm de ancho y 3 de espesor. El hilio se sitúa entre las apófisis transversas de la primera y la segunda vértebra lumbar. Su polo superior es cruzado por la undécima costilla. Se mantiene dentro de una celda que tiene una pared fibroadiposa que en el transcurso de la vida se va rellenando con grasa. Contribuyen a su fijación el sostén de los vasos renales (escaso), el peritoneo parietal y la presión intraabdominal. Con frecuencia, estos medios de sostén fallan y el riñón se desliza hacia abajo (***ptosis renal, riñón flotante***), entonces es posible llevarlo por palpación hacia arriba con facilidad.

La palpación renal se describe en el **capítulo 53** *Examen general y de la región renal.*

En el **cuadro 47-5** se resumen los elementos que se evalúan mediante la palpación profunda del abdomen.

CUADRO 47-5. Palpación profunda del abdomen

Vísceras huecas

Intestino
- Ciego
- Colon ascendente
- Colon descendente
- Sigmoide

Vesícula biliar
- Palpable dolorosa sin ictericia (colecistitis aguda)
- Palpable no dolorosa con ictericia (cáncer de la cabeza del páncreas o coledocolitiasis)

Aorta

Vísceras macizas

Hígado
- Forma
- Superficie
- Borde
- Consistencia
- Dolor
- Límite superior
- Tamaño

Bazo
- Palpación
- Percusión del punto de Castell

Riñón
- Palpación
- Puñopercusión

Véase **Bibliografía** cap. 47 *Examen físico del abdomen.*

Véase **Autoevaluación** cap. 47 *Examen físico del abdomen.*

Véase **Video 19** *Introducción a la semiología del abdomen.*

Véase **Video 20** *Topografía del abdomen.*

Véase **Video 21** *Inspección del abdomen.*

Véase **Video 22** *Auscultación del abdomen.*

Véase **Video 23** *Percusión del abdomen.*

Véase **Video 24** *Palpación del abdomen. Generalidades y palpación superficial.*

Véase **Video 25** *Palpación del abdomen. Palpación profunda de vísceras huecas.*

Véase **Video 26** *Palpación del hígado.*

Véase **Video 27** *Palpación del bazo.*

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

48-1

Síndrome esofágico

Agustín Dal Verme

DEFINICIÓN

Se entiende por **síndrome esofágico** el conjunto de manifestaciones originadas por la afección de este órgano y que se expresa básicamente por la aparición de cinco síntomas: disfagia, pirosis, dolor torácico, regurgitación y odinofagia, solos o asociados.

La **disfagia** es una sensación de *dificultad para deglutir,* es decir, una dificultad para trasladar el bolo alimenticio de la boca hacia el estómago y que puede responder a una causa orgánica; por lo tanto, no se la debe desestimar. Hay dos formas de disfagia: la *orofaríngea*, en la que la enfermedad afecta el músculo esquelético y la *esofágica*, que afecta el músculo liso del esófago. La primera suele deberse a enfermedades neurológicas, en especial el ataque cerebrovascular y las enfermedades neurodegenerativas y la segunda, a trastornos mecánicos (p. ej., cáncer de esófago) o motores (p. ej., acalasia). Clínicamente, la disfagia orofaríngea se asocia a dificultad para trasladar el bolo alimenticio de la boca al esófago superior y presenta, de forma característica, tos que acompaña a la deglución, regurgitación nasal del material ingerido y fenómenos aspirativos. Las complicaciones más temidas de esta última contingencia son la neumonitis química, que se asocia a insuficiencia respiratoria aguda (*síndrome de Mendelson*), la asfixia por aspiración de alimentos sólidos o líquidos, y las neumonías bacterianas. En cambio, la disfagia esofágica se asocia a la dificultad para trasladar el bolo alimenticio del esófago al estómago y se caracteriza por aparecer en la etapa tardía de la deglución, por la localización retroesternal del malestar propio de la disfagia, por acompañarse de dolor o pirosis, y por la regurgitación tardía de alimentos no digeridos (véase **cap. 45-1** *Trastornos de la deglución*).

La **pirosis** o ardor esofágico es una sensación de quemazón retroesternal originada en el epigastrio, que puede ascender hacia la garganta o irradiarse hacia la espalda. Este síntoma suele empeorar luego de la ingesta o al adoptar el decúbito y se alivia con la administración de antiácidos. Puede acompañarse de un sabor amargo en la boca y de sialorrea.

El **dolor torácico** de origen esofágico puede producirse de forma espontánea o durante la comida. En muchos casos es difícil diferenciarlo del cardíaco y, de hecho, el 20% de las precordialgias se generan en el esófago. Más del 50% de los pacientes que concurren a una guardia con dolor torácico anterior son dados de alta luego de haberse excluido la afección coronaria, pero sin un diagnóstico que explique el dolor. En este sentido, el dolor torácico de origen esofágico es muchas veces subestimado. La mayoría de estos pacientes tendrán un trastorno de la motilidad esofágica, en especial la hipotonicidad del esfínter esofágico inferior y un 10%, espasmos esofágicos (p. ej., esófago en cascanueces).

El reflujo gastroesofágico es la causa más común de dolor torácico de origen no cardiológico. A diferencia del dolor coronario, no empeora con el ejercicio físico y suele ser paraesternal o subesternal, pero este dolor puede tener un patrón de irradiación similar al anginoso e, incluso, puede ceder con el uso de nitroglicerina.

La **regurgitación** es la aparición espontánea, sin esfuerzo, del contenido gástrico o esofágico en la boca. Puede haber, de forma concomitante, aspiración laríngea, accesos de tos y sensación de ahogo, que en ocasiones despiertan al paciente durante la noche.

La **odinofagia** es otro de los síntomas cardinales. Se trata del dolor asociado a la deglución. En general pone de manifiesto una lesión en la mucosa esofágica (esofagitis) y suele relacionarse con infecciones, sobre todo por *Candida*, pero también con la ingesta de fármacos (clindamicina, doxiciclina y, en especial, alendronato) y tóxicos. Por su parte, la faringitis aguda es uno de los trastornos que más a menudo se relacionan con este síntoma. Además, puede presentar síntomas pulmonares como tos crónica, sibilancias y neumonías recurrentes.

Otros síntomas relacionados con la patología esofágica son el eructo, la halitosis, la rumiación y la sensación de globo. La sensación de globo, incluida en los trastornos funcionales digestivos (véase **cuadro 45-1-1**), es la percepción de ocupación o de cuerpo extraño en la garganta. No es una sensación dolorosa, suele aparecer entre las comidas y se da en ausencia de odinofagia o disfagia. Este síntoma es más prevalente en los pacientes con trastornos emocionales, es tres veces más común en la mujer antes de los 50 años y afecta en iguales proporciones a ambos sexos después de esa edad.

ETIOLOGÍA

Entre las principales enfermedades del esófago, que se manifiestan por los síntomas descritos, solos o asociados, se encuentran el cáncer de esófago, las esofagitis, la enfermedad por reflujo gastroesofágico y la acalasia.

Cáncer de esófago

Se manifiesta sobre todo por disfagia a los sólidos de tipo progresivo, que en la mayoría de los casos es un síntoma tardío (cuando aparece evidencia un compromiso de dos tercios de la luz esofágica). Otro síntoma común es la pérdida de peso, producida por la misma disfagia, por cambios obligados en la dieta y por la anorexia generada por el tumor. La anemia ferropénica es frecuente por pérdidas de sangre sutiles que habitualmente no se asocian a melena. También puede haber disfonía por compromiso del nervio recurrente y, en etapas avanzadas, tos y neumonías de repetición generados por fístulas traqueoesofágicas, complicación tardía que señala un pronóstico ominoso en esta enfermedad. Si bien los tumores esofágicos pueden ser benignos o malignos, más del 90% pertenecen a este último grupo. En el pasado, el 90% eran carcinomas de células escamosas, pero en la actualidad su incidencia se ha equiparado a la del adenocarcinoma. El carcinoma de células escamosas se relaciona sobre todo con el tabaquismo y la ingesta de alcohol, relación no bien establecida con el adenocarcinoma de esófago. Esta forma de neoplasia esofágica se asocia fundamentalmente a la metaplasia de Barrett y el reflujo gastroesofágico (RGE). Ambos son más frecuentes en el hombre (4:1) y en los adultos. Los adenocarcinomas se localizan en el tercio inferior del esófago o en el segmento del epitelio metaplásico de Barrett, mientras que el epidermoide puede aparecer en cualquier segmento de este órgano, aunque es más frecuente en el tercio medio (**caso clínico 48-1-1**).

CASO CLÍNICO 48-1-1

Luis Alberto, de 62 años, con antecedentes de tabaquismo severo, consultó por una disfagia progresiva de 6 meses de evolución. En su relato señaló que tenía disfagia inicial a los sólidos, por lo que debía realizar maniobras corporales para facilitar el paso del bolo alimenticio, como elevar los brazos o efectuar maniobras de Valsalva. En las semanas anteriores a la consulta se agregó disfagia para los líquidos. Su mujer notó un descenso notable de peso. En el examen físico se constataron signos de emaciación y una adenopatía supraclavicular izquierda.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

¿Qué estudios adicionales solicitaría?

Comentario

Se trata de un paciente de 62 años con antecedentes de disfagia progresiva, primero para sólidos y luego para líquidos, asociada a signos muy sugestivos de una enfermedad sistémica. El examen físico también orienta hacia una enfermedad de este tipo y, en particular, la presencia de una adenopatía supraclavicular (siempre patológica) hace muy probable una neoplasia oculta. Ante la probabilidad de una patología estructural, el siguiente estudio indicado es la endoscopia digestiva alta, que será útil para evaluar si se trata de una lesión intrínseca (cáncer de esófago) o extrínseca por compresión (cáncer de pulmón), para evaluar la localización, para la toma de biopsia y para el eventual tratamiento como la colocación de un *stent* esofágico.

Esofagitis

Es la inflamación de la mucosa del esófago y se puede manifestar por pirosis, odinofagia y, con menor asiduidad, por disfagia. Si no se considera la enfermedad por reflujo gastroesofágico, que típicamente se asocia a pirosis, el síntoma cardinal de la esofagitis es la odinofagia. Su causa más común es el reflujo gastroesofágico (esofagitis por reflujo). Otras etiologías incluyen la infecciosa (en pacientes inmunodeprimidos, en general por *Candida*, CMV o herpes), la cáustica o corrosiva por ingestión de ácidos o álcalis (accidental o suicida), por radiación, en pacientes con antecedentes de radioterapia torácica y la debida al contacto con píldoras (por déficit de ingesta de líquidos). La esofagitis por *Candida*, una forma de esofagitis infecciosa, se asocia en dos tercios de los pacientes a la candidiasis oral (*muguet*) y siempre debe hacer sospechar una infección avanzada por HIV. Los fármacos son una causa importante de esofagitis, en especial los antibióticos (tetraciclinas como la doxiciclina), los analgésicos (aspirina) y los bisfosfonatos (en particular, el alendronato). Esta complicación es más común cuando se ingieren sin agua.

Enfermedad por reflujo gastroesofágico

Denota las diversas manifestaciones clínicas del reflujo del contenido gástrico hacia el esófago. Las causas más comunes son la relajación transitoria del esfínter esofágico inferior, la hernia hiatal y los trastornos del peristaltismo. La pirosis recurrente es el síntoma más frecuente y establece el diagnóstico de este trastorno, sobre todo cuando desaparece con la ingesta de antiácidos o de supresores de la secreción ácida del estómago. La asociación con disfagia debe considerarse un síntoma de alarma por su estrecha relación con la estenosis péptica y el adenocarcinoma de esófago. La enfermedad por reflujo gastroesofágico puede asociarse a fenómenos extraesofágicos como asma, tos crónica, disfonía, erosiones en el esmalte dentario y neumonías aspirativas (**caso clínico 48-1-2**).

Acalasia

La acalasia (del griego *a* 'no' + *khála* 'relajar' + *síā*; "falta de relajación") es un trastorno que se manifiesta típicamente con disfagia a los sólidos y a los líquidos. Casi no se observa antes de los 25 años, pero puede darse a cualquier edad a partir de ese momento. Se produce por la disminución de la peristalsis y, sobre todo, por falta de relajación por parte del esfínter esofágico inferior durante el acto de la deglución. Es una enfermedad asociada a la degeneración inflamatoria e idiopática de las neuronas del plexo mientérico. Existe un subgrupo de pacientes con una clínica casi idéntica, pero relacionada con fenómenos

CASO CLÍNICO 48-1-2

Artur tiene 40 años y consulta por presentar una sensación de "quemazón" retroesternal de un mes de evolución. Se origina horas después de la ingesta, comienza en el epigastrio y asciende hasta llegar a la garganta; se alivia tras la ingesta de algún antiácido. El síntoma empeora cuando se acuesta y, en más de una oportunidad, ha tenido que levantarse de la cama por los accesos de tos nocturna. Como antecedentes, es fumador de 15 cigarrillos por día y tiene sobrepeso. En el examen físico presenta peso de 80 kg, talla de 1,70 m e IMC de 27,68 kg/m². El resto del examen físico es normal.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

¿Cuáles representan sus principales etiologías?

¿Cómo explica la tos nocturna?

¿Qué estudios complementarios solicitaría?

Comentario

El síntoma principal del paciente es la pirosis. Este trastorno, en especial cuando cede con la ingesta de antiácidos, hace el diagnóstico de enfermedad por reflujo gastroesofágico. Sus causas más frecuentes son la relajación transitoria del esfínter esofágico inferior, la hernia hiatal y las alteraciones del peristaltismo. Al adoptar el decúbito dorsal, los síntomas de la enfermedad por reflujo gastroesofágico aumentan y pueden producirse microaspiraciones del contenido gástrico, con la consecuente irritación de la vía respiratoria. Esto último puede provocar tos y, en ocasiones, síntomas asmáticos. El monitoreo ambulatorio del pH (que permite cuantificar el grado de reflujo) y el esofagograma con bario (para poner en evidencia una hernia hiatal) son exámenes complementarios de utilidad para el estudio de este paciente.

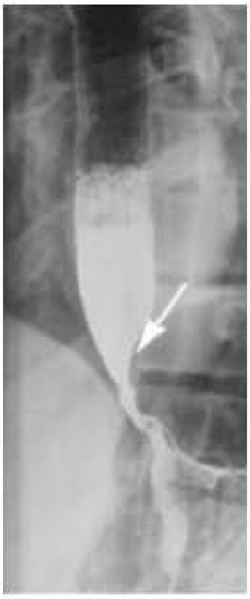


Fig. 48-1-1. Paciente con acalasia. El esofagograma con bario muestra la imagen típica en "pico de pájaro" (flecha).

conocidos. Este trastorno se denomina seudoacalasia y las causas más conocidas son la enfermedad de Chagas (entidad que siempre deberá tenerse en cuenta en los países de América del Sur) y algunos tumores, ya sea porque invaden el plexo (p. ej., tumores de la unión gastroesofágica, como los tumores del cardias y del tercio distal del esófago) o por fenómenos paraneoplásicos (en particular, cáncer pulmonar de células pequeñas). La disfagia para sólidos, y en especial la disfagia para líquidos, son muy características. Además, un 85% de los pacientes tienen dificultad para eructar. A su vez, la mitad de los pacientes tienen otros síntomas relacionados con el esófago como regurgitación de material ingerido, pirosis y dolor precordial. El diagnóstico se sospecha por la presentación clínica. El esofagograma con bario es muy característico: se observa un afinamiento distal en forma de "pico de pájaro" (**fig. 48-1-1**). El diagnóstico se confirma con la realización de una manometría esofágica, que es la prueba de referencia.

Otras enfermedades

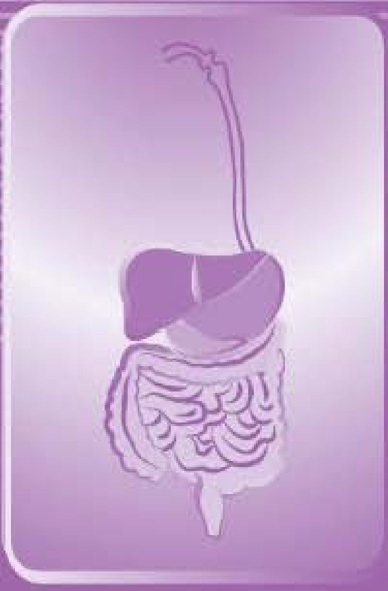
Incluyen los trastornos motores (espasmo esofágico difuso, esclerodermia), las várices esofágicas como expresión de hipertensión portal, los anillos y membranas (síndrome de Plummer-Vinson y anillo de Schatzki), los divertículos (de Zenker, epifrénico y por tracción) y los traumatismos esofágicos (perforación endoscópica iatrogénica, por vómitos o lesión de Mallory-Weiss, o por cuerpos extraños).

DIAGNÓSTICO

El interrogatorio detallado y el examen físico permiten establecer una presunción diagnóstica de los trastornos esofágicos más comunes y orientan la investigación adecuada. Los estudios complementarios que más se utilizan son:

- ***Esofagograma con bario (trago de bario):*** es la prueba individual más útil para el diagnóstico de las anomalías estructurales y motoras del esófago. Un examen adecuado debe incluir el estudio en la posición de decúbito para evaluar el mecanismo peristáltico, la observación del reflujo gastroesofágico espontáneo y, en los casos de disfagia, la administración de un bolo para identificar el sitio de la detención.
- ***Estudio de la motilidad esofágica (manometría esofágica):*** es la medición de las contracciones esofágicas mediante el registro simultáneo de las presiones intraluminales en varios sitios. Resulta útil para caracterizar trastornos motores específicos, como la acalasia y la esclerodermia.
- ***Esofagoscopia:*** permite la visión directa de las lesiones esofágicas y la obtención de biopsias. Sirve para el diagnóstico de certeza del cáncer de esófago, las esofagitis infecciosas y las várices esofágicas.
- ***Monitoreo ambulatorio del pH:*** es el procedimiento más fiable para el estudio del reflujo y permite una correlación correcta entre el reflujo y los síntomas que pueden estar relacionados con él. Tiene particular utilidad cuando los síntomas son atípicos y se sospecha que el reflujo es causa de dolor torácico, neumonías recurrentes, tos, asma o disfonía.

Véase **Bibliografía** cap. 48-1 *Síndrome esofágico.*
Véase **Caso clínico adicional** cap. 48-1 *Síndrome esofágico.*
Véase **Autoevaluación** cap. 48-1 *Síndrome esofágico.*



48-2

Síndrome ulceroso y gastritis

Mariana Labato y Luis H. de Prado Isla

ÚLCERA PÉPTICA

DEFINICIÓN

La **enfermedad ulcerosa péptica** es el conjunto de signos y síntomas producidos por una solución de continuidad en la mucosa intestinal que expone la submucosa como consecuencia de la acción del ácido clorhídrico. Las úlceras pépticas suelen afectar el estómago o la porción proximal del duodeno, pero pueden observarse en el esófago o en un divertículo de Meckel.

FISIOPATOLOGÍA

El estómago conserva la integridad de la mucosa frente a la agresión del ácido clorhídrico y la pepsina por diferentes mecanismos fisiológicos que intervienen en su defensa. Estos son: la mucosa gástrica (constituida por la lámina epitelial, la producción de moco y la secreción de bicarbonato), el flujo sanguíneo local y la secreción de prostaglandinas. Cuando se alteran los mecanismos defensivos o aumentan los agresivos, el ácido y la pepsina lesionan la mucosa gastroduodenal y se produce la úlcera péptica.

ETIOPATOGENIA

Helicobacter pylori y el uso de antiinflamatorios no esteroides (AINE), incluida la aspirina en dosis bajas, son los principales factores de riesgo para la aparición de la enfermedad ulcerosa péptica. Los mecanismos patogénicos de las úlceras pépticas idiopáticas (no asociadas a *H. pylori* ni a AINE), en gran parte se desconocen e incluyen, entre otros, la hipersecreción de ácido clorhídrico, la isquemia tisular, los fármacos, las alteraciones metabólicas, los virus y la radioterapia (**cuadro 48-2-1**).

Helicobacter pylori

Se considera que alrededor del 50% de la población mundial está infectada por *H. pylori*, cifra que asciende al 80-90% en los países subdesarrollados y es de hasta el 50% en los desarrollados. No obstante, esta infección no siempre significa enfermedad ulcerosa, ya que la mayoría de los pacientes con colonización gástrica nunca sufren ulceración y permanecen asintomáticos.

H. pylori coloniza el antro gástrico y las áreas de metaplasia gástrica duodenal y se localiza dentro de las uniones intercelulares, desde donde produce diferentes compuestos químicos y toxinas, la más importante de las cuales es la ureasa. Esta desdobla la urea en amoníaco y bicarbonato, que alcaliniza el ambiente y es esencial para la supervivencia de la bacteria. Además, produce adhesinas (BabA y OipA), que facilitan su adhesión al epitelio y factores virulentos (CagA y PicB), que se relacionan con el daño epitelial al interactuar con las células inflamatorias del huésped. El papel patogénico de la citotoxina vacuolante (vacA) no es claro y si bien todas las cepas tienen el gen, la proteína solo se expresa en el 50% de ellas.

La inflamación asociada a la infección por *H. pylori* puede generar hipoclorhidria o hiperclorhidria y determina el tipo de úlcera péptica que se forma. La inflamación puede ser mediada por citocinas que inhiben la secreción de las células parietales o directamente por productos bacterianos que actúan sobre la subunidad alfa de la H^+/K^+ ATPasa, por activación del péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP) en las neuronas sensoriales vinculadas a la somatostatina o por inhibición de la gastrina. Esta pangastritis causa hipoclorhidria, que se asocia a la aparición de úlceras gástricas. Sin embargo, en el 10-15% de los pacientes, la gastritis es predominantemente antral y ocasiona una disminución de las células D, con la consiguiente dismi-

CUADRO 48-2-1. Etiologías y enfermedades asociadas con la úlcera péptica

Úlcera péptica debida a mecanismos definidos

Infecciones
- *Helicobacter pylori*
- Herpes simple
- Citomegalovirus
- Otras infecciones raras: tuberculosis, sífilis, mucormicosis

Fármacos (probablemente agravada por la combinación con AINE o en personas de alto riesgo)
- AINE y aspirina aún en bajas dosis
- Bisfosfonatos
- Clopidogrel
- Corticosteroides
- Sirolimús
- Micofenolato mofetilo
- Cloruro de potasio
- Espironolactona (probable)

Hormonal o inducidas por mediadores
- Gastrinoma (síndrome de Zollinger-Ellison)
- Mastocitosis sistémica
- Basofilia en las enfermedades mieloproliferativas
- Hiperfunción de las células G antrales (su existencia independiente de *H. pylori* es discutible)

Posquirúrgica
- Exclusión antral
- *Bypass* gástrico

Insuficiencia vascular (incluido el uso de cocaína)

Mecánica por obstrucción duodenal (p. ej., páncreas anular)

Radioterapia

Enfermedades infiltrativas
- Enfermedad de Crohn
- Sarcoidosis

Úlcera péptica Idiopática (no asociada con *Helicobacter pylori* o con AINE)

Úlcera péptica asociada con **enfermedad crónica descompensada o falla multiorgánica**
- Úlceras por estrés en salas de cuidados intensivos
- Cirrosis
- Trasplante de órganos
- Insuficiencia renal
- EPOC

nución de la concentración de somatostatina antral y estimulación de las células productoras de gastrina. La hipergastrinemia estimula las células enterocromafines que liberan histamina y aumentan la secreción ácida y de pepsina. La hiperclorhidria resultante puede generar metaplasia gástrica, que puede ser colonizada por *H. pylori* y producir úlceras en el duodeno (**fig. 48-2-1**).

Antiinflamatorios no esteroides

Este grupo de fármacos favorece la producción de úlceras mediante mecanismos sistémicos y locales. Los efectos sistémicos se consideran más importantes y se deben a su actividad inhibitoria sobre la ciclooxigenasa 1, que disminuye la síntesis de las prostaglandinas reduciendo el flujo sanguíneo, la producción de moco y bicarbonato, y la tasa de recambio celular. Los inhibidores selectivos de la ciclooxigenasa 2 reducen al mínimo el riesgo de aparición de úlceras.

Dado que los AINE son ácidos débiles y no se encuentran ionizados a nivel gástrico, pueden difundirse libremente a través de la barrera gástrica dentro de las células epiteliales, donde se ionizan y se vuelven hidrosolubles. Esto origina edema celular y citólisis; además, desacoplan la fosforilación oxidativa y disminuyen la producción de ATP. Por otro lado, tanto los inhibidores selectivos de la ciclooxigenasa como los no selectivos retrasan la curación de las úlceras.

Factores genéticos, estrés, corticosteroides, tabaco y dieta

Se ha propuesto que la predisposición genética también podría ser importante en la aparición de la úlcera. Los parientes de primer grado de los pacientes con úlcera duodenal tienen tres veces más probabilidades de padecer, a su vez, una úlcera; no obstante, el posible papel de la infección por *H. pylori* en los contactos es un elemento importante. También se ha implicado la mayor frecuencia del grupo sanguíneo 0 y un estado no secretor como factores de riesgo genético para la úlcera péptica. Sin embargo, *H. pylori* se une con preferencia a los antígenos del grupo 0. Por lo tanto, el papel de la predisposición genética en la úlcera péptica común todavía no está bien establecido.

En los pacientes sometidos a una cirugía mayor o en las primeras 24 horas de una afección grave como quemaduras, sepsis, hipotensión grave o insuficiencia respiratoria grave, pueden producirse erosiones en la mucosa superficial que, en algunos casos, pueden ocasionar una hemorragia aguda.

Las lesiones ulcerosas relacionadas con el uso de corticosteroides estarían causadas por una disminución de las defensas de la mucosa gástrica, entre ellas, el enlentecimiento de la regeneración de las células epiteliales de las glándulas gástricas.

Aunque los datos bibliográficos son contradictorios, numerosos estudios ligaron el consumo de tabaco con la úlcera péptica. La evidencia más fuerte indica que la úlcera es más frecuente en los fumadores, pero además hay numerosos datos que señalan que el tabaco dificulta la cicatrización y favorece las recidivas.

Ciertos alimentos pueden producir dispepsia, aunque no hay estudios convincentes que indiquen un vínculo entre la formación de úlceras y la dieta. El alcohol puede, en ciertos casos y en concentraciones elevadas, producir lesiones gástricas difusas. El café y el mate aumentan la secreción ácida más por los aminoácidos y péptidos que contienen que por la cafeína y pueden producir dispepsia, pero no hay evidencias que los vinculen directamente a la formación de úlceras.

Síndrome de Zollinger-Ellison

Es una enfermedad ulcerosa grave producida por tumores secretores de gastrina que suelen asentarse en el páncreas o el duodeno. Las situaciones clínicas que deben hacer sospechar la presencia de un gastrinoma son las úlceras de localizaciones no habituales (segunda porción del duodeno y más abajo), las resistentes al tratamiento médico habitual, las que recidivan después de una cirugía reductora de la secreción ácida, las que

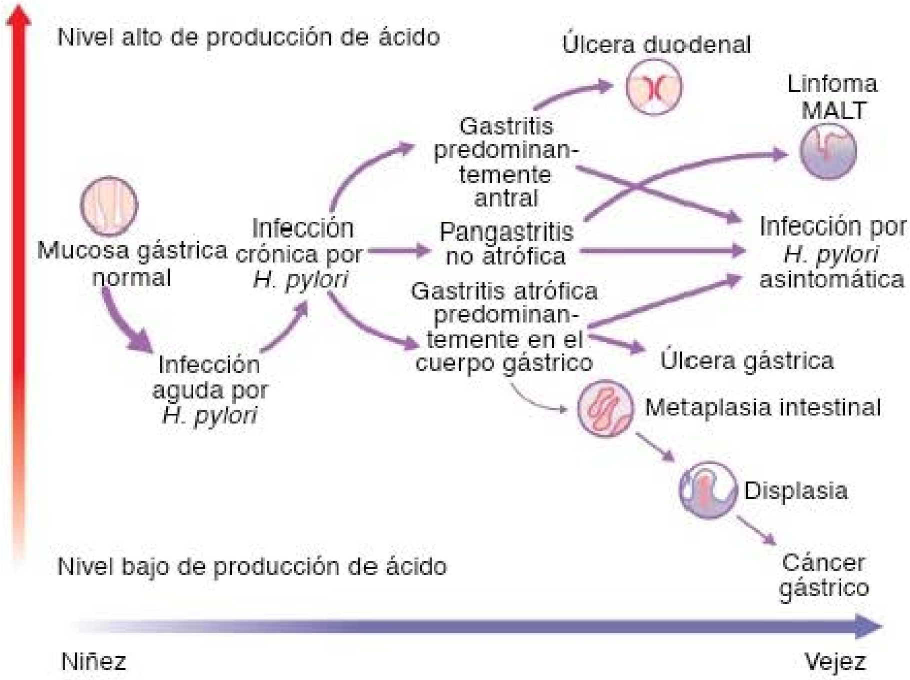

Nivel alto de producción de ácido
Úlcera duodenal
Linfoma MALT
Gastritis predominantemente antral
Mucosa gástrica normal
Infección crónica por H. pylori
Pangastritis no atrófica
Infección por H. pylori asintomática
Gastritis atrófica predominantemente en el cuerpo gástrico
Úlcera gástrica
Infección aguda por H. pylori
Metaplasia intestinal
Displasia
Nivel bajo de producción de ácido
Cáncer gástrico
Niñez
Vejez

Fig. 48-2-1. Evolución natural de la infección por *Helicobacter pylori.*

presentan complicaciones evidentes (hemorragia, obstrucción y perforación) o las que aparecen en ausencia de *H. pylori* o ingestión de AINE.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los síntomas de la enfermedad ulcerosa péptica tienen un valor predictivo limitado porque son inespecíficos. La manifestación clínica más frecuente es el ***dolor epigástrico quemante***, exacerbado por el ayuno y que mejora con la alimentación. La ***pirosis*** (sensación de ardor retroesternal que puede llegar hasta la boca) está más relacionada con el reflujo gastroesofágico que puede acompañar a la úlcera péptica.

Si bien es muy difícil distinguir la úlcera duodenal de la úlcera gástrica por los síntomas, los pacientes con úlcera duodenal suelen tener sensación de hambre o dolor epigástrico nocturno. Por el contrario, los pacientes con úlcera gástrica presentan dolor abdominal posprandial, náuseas, vómitos y pérdida de peso (**caso clínico 48-2-1**).

La evolución de la enfermedad suele ser crónica y recurrente debido a la curación espontánea y a la recaída mientras persista el factor causal (p. ej., infección por *H. pylori* o uso de AINE). Los adultos mayores con úlcera péptica son casi siempre asintomáticos o solo tienen síntomas leves.

Las complicaciones de la úlcera péptica –todas de gravedad– son la hemorragia (shock hipovolémico), la perforación (peritonitis) y el síndrome pilórico (obstrucción gástrica).

El **sangrado** aparece en un 10-15% de los pacientes. Hasta en el 50% de los casos suele no haber síntomas previos. La pérdida de sangre por la úlcera péptica puede ser aguda o crónica. En el primer caso, puede manifestarse como hematemesis, melena o hematoquecia y se acompaña por síntomas de hipovolemia. En el segundo, puede ser asintomática y manifestarse con síntomas de anemia ferropénica (véase **cap. 48-9** *Hemorragia digestiva*).

La **perforación** presenta siempre dolor abdominal difuso e intenso y complica la evolución de la úlcera péptica en el 2-10% de los casos. Aparecen signos peritoneales (dolor a la descompresión, contractura y defensa de la pared abdominal, que puede llegar hasta el abdomen en tabla en los casos graves). En estos casos pueden aparecer el ***signo de Jobert*** (desaparición de la matidez hepática) y el ***signo de Popper*** (presencia de neumoperitoneo) (véase **cap. 48-10** *Peritonitis*).

Las úlceras localizadas en el **píloro o** en el duodeno pueden causar **obstrucción** gástrica debido a la retracción de los tejidos que genera la úlcera al cicatrizarse y que lleva a la oclusión del canal pilórico, lo que dificulta el pasaje del contenido gástrico hacia el duodeno. Los síntomas son saciedad precoz, distensión abdominal, dispepsia, anorexia, náuseas, vómitos, dolor epigástrico poco después de comer y pérdida de peso (véase **cap. 48-3** *Síndrome pilórico*).

CASO CLÍNICO 48-2-1

Emma tiene 40 años y consulta por la presencia de un dolor epigástrico de 3 semanas de evolución. El dolor, de carácter quemante, aparece a la mañana temprano y durante la noche, no tiene relación con los esfuerzos y se calma luego de ingerir algún comprimido de omeprazol o de tomar un vaso con leche fría. Durante el resto del día tiene una sensación de acidez, lo que la ha llevado a dejar de consumir mate. Fuma 10 cigarrillos por día y refiere que padece estrés laboral. En el examen físico se constata un abdomen ligeramente distendido y doloroso a la palpación del epigastrio. No presenta defensa ni signo del rebote y los ruidos hidroaéreos son normales.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Qué factores de riesgo presenta para esta?
¿Cómo la confirmaría?

Comentario

El cuadro clínico de la paciente es muy sugestivo de enfermedad ulcerosa péptica. Si bien la infección por *Helicobacter pylori* y el uso de antiinflamatorios no esteroides son los principales elementos involucrados en su génesis, la paciente presenta factores de riesgo como el tabaco, el consumo de mate y el estrés laboral, que también son importantes. Se realizó una videoendoscopia digestiva alta que evidenció una úlcera en la primera porción del duodeno, de la cual se tomó una muestra para biopsia cuyo estudio fue compatible con infección por *Helicobacter pylori*.

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

La anamnesis debe basarse en la investigación del dolor, sus características, forma de presentación y relación con las comidas. Es necesario investigar si hay antecedentes de enfermedad familiar, consumo de aspirina y otros antiinflamatorios, bebidas alcohólicas, mate y café, tabaquismo y de otras comorbilidades asociadas con la úlcera péptica. La edad del paciente puede tener importancia, ya que las úlceras duodenales son más frecuentes en los jóvenes, en tanto las gástricas suelen aparecer en los pacientes mayores. Debido al carácter crónico y recurrente de la úlcera péptica, se debe interrogar sobre episodios similares que puedan haber ocurrido antes y que hayan evolucionado sin gravedad o hayan pasado casi inadvertidos.

Examen físico

El examen físico en los pacientes con úlcera péptica suele ser normal si no existen complicaciones. Puede detectarse un discreto dolor a la palpación en la región epigástrica.

Exámenes complementarios

Endoscopia

La videoendoscopia digestiva alta (VEDA) es el procedimiento de elección, no solo para el diagnóstico de úlcera péptica, sino por su capacidad de obtener biopsias que pueden diagnosticar la infección por *H. pylori* y sus lesiones asociadas (gastritis atrófica, metaplasia intestinal, cáncer de estómago y linfoma MALT), además de excluir otras lesiones malignas.

La presencia de una úlcera gástrica puede representar una enfermedad benigna o maligna. De manera característica, la benigna aparece como un cráter bien definido con pliegues mucosos radiantes originados en el borde de la úlcera. Las úlceras de más de 3 cm de diámetro o las acompañadas de una masa son habitualmente malignas. Se les debe hacer biopsia a todas las úlceras gástricas con características de malignidad; sin embargo, no se recomienda la biopsia sistemática de las úlceras duodenales, ya que es poco probable que sean malignas.

Radiología

La radiología (seriada gastroduodenal) es un procedimiento diagnóstico de menor importancia, menos costoso y más accesible para el paciente, pero no permite detectar gastritis ni hacer el diagnóstico de *H. pylori*. Ha caído en desuso para el diagnóstico de esta enfermedad.

Diagnóstico de Helicobacter pylori

Métodos invasivos

El método de referencia para el diagnóstico de *H. pylori* es la endoscopia con biopsia. La prueba de la ureasa realizada con la muestra de biopsia endoscópica puede probar el diagnóstico rápidamente. La demostración de la bacteria en la muestra histológica es otra manera fiable de confirmarlo, si bien no es tan rápida como la prueba de la ureasa. Dado que el cultivo del germen es dificultoso, es un método muy poco utilizado.

Métodos no invasivos

La ***prueba de la urea espirada*** es muy sensible y específica para el diagnóstico de la infección activa y es el método de elección para confirmar la erradicación luego del tratamiento.

Si bien la ***serología*** para *H. pylori* es muy simple y de bajo costo, no es específica para el diagnóstico de infección activa o de curación porque los anticuerpos tardan mucho tiempo en desaparecer.

Los antibióticos, los inhibidores de la bomba H^+/K^+ y el bismuto pueden causar falsos negativos debido a que disminuyen la carga bacteriana. Por lo tanto, se recomienda esperar un lapso de 2 a 4 semanas sin estos tratamientos para realizar ya sea los métodos invasivos o los no invasivos (**cuadro 48-2-2**).

Estudios de laboratorio

Los análisis de laboratorio, salvo la determinación de gastrina en los pacientes con un presunto síndrome de Zollinger-Ellison, no están indicados en el diagnóstico de la úlcera péptica no complicada.

GASTRITIS

DEFINICIÓN

Es la inflamación de la mucosa gástrica que, desde el punto de vista histológico, está asociada a un aumento del número de células inflamatorias de la mucosa. No obstante, el término se utiliza de manera indiscriminada en condiciones en las cuales la mucosa gástrica se observa alterada con inflamación histológica o sin ella. Por eso, el término **gastritis** debe reservarse para la **inflamación histológicamente demostrada** de la mucosa gástrica. La gastritis no es el eritema mucoso que se observa durante la endoscopia ni es intercambiable con el término "dispepsia". Las alteraciones de la mucosa gástrica **sin inflamación** se denominan **gastropatía**.

CUADRO 48-2-2. Sensibilidad y especificidad de las pruebas diagnósticas para *Helicobacter pylori*

Prueba diagnóstica	Sensibilidad (%)	Especificidad (%)
Serología	88-99	86-95
Prueba de la urea espirada	90-97	90-100
Endoscopia		
- Con cultivo	77-92	100
- Con histología	93-99	95-99
- Con prueba de la urea	89-98	93-98

CUADRO 48-2-3. Clasificación etiológica de las gastritis y las gastropatías

Gastritis

Gastritis infecciosa
- *Helicobacter pylori*
- Tuberculosis
- Sífilis
- Viral
- Micótica
- Parasitaria

Gastritis autoinmune

Gastritis granulomatosa
- Enfermedad de Crohn
- Sarcoidosis

Etiología incierta
- Gastritis linfocítica
- Gastritis colágena
- Gastritis eosinofílica

Gastropatías

Gastropatía reactiva
- Reflujo biliar
- Alcohol
- AINE y aspirina aun en bajas dosis
- Sales de hierro
- Bisfosfonatos

Gastropatía vascular
- Hipertensión portal
- Ectasia vascular antral gástrica

Gastropatía isquémica
- Trauma
- Quemados
- Sepsis
- Hipovolemia
- Cocaína

La gastritis, en general, es secundaria a etiologías infecciosas o autoinmunitarias. Las gastropatías por lo común se deben a irritantes endógenos o exógenos, como el reflujo biliar, el alcohol, los fármacos y las situaciones de estrés extremo (**cuadro 48-2-3**).

CLASIFICACIÓN

Según la gravedad de la afección de la mucosa, la gastritis puede clasificarse en **aguda** y **crónica**; también se puede clasificar de acuerdo con el segmento del estómago involucrado (**antro, techo, cardias**). La gastritis aguda implica una inflamación polimorfonuclear de la mucosa del estómago y la gastritis crónica, algún grado de atrofia con pérdida de su actividad funcional o metaplasia. Asimismo, se la puede dividir en gastritis **erosiva** y **no erosiva**.

La **gastritis erosiva**, también denominada gastritis hemorrágica o gastritis con erosiones múltiples, se debe en la mayoría de los casos al uso de AINE, aspirina, alcohol y estrés agudo y, con menor frecuencia, a lesión vascular, traumatismos directos, infecciones virales (citomegalovirus), quemaduras, shock, intervenciones quirúrgicas y traumatismos graves.

CASO CLÍNICO 48-2-2

Borgia, de 47 años, fumador de 20 cigarrillos diarios, consulta por deposiciones negras, malolientes, de 24 horas de evolución. Desde hace una semana, por un traumatismo contuso en la pierna derecha, consume 6 aspirinas diarias y desde hace 3 días presenta dolor en la región epigástrica. En el examen físico presenta hipotensión ortostática y FC de 110 lat/min, sin otros datos positivos de importancia.

¿Cuál es el diagnóstico presuntivo de este paciente?
¿Qué estudio complementario indicaría?

Comentario

Los antecedentes de ingesta de AINE y el cuadro clínico actual son compatibles con una hemorragia digestiva alta. Se debe indicar con urgencia una videoendoscopia digestiva alta, que en este caso mostró una gastritis erosiva.

La **gastritis no erosiva** puede dividirse en tres grupos:

- **Gastritis de las glándulas fúndicas (tipo A):** puede presentar tres patrones histológicos: gastritis superficial, gastritis atrófica y atrofia gástrica, y el papel diagnóstico de la endoscopia sin biopsia es incierto. Casi siempre es asintomática, de causa autoinmune y, en la mayoría de los casos, aparece acompañada por anemia perniciosa y aclorhidria. Existe un mayor riesgo de que genere cáncer; en ocasiones se asocia con afecciones pluriglandulares.
- **Gastritis superficial (tipo B):** en este tipo de gastritis habitualmente está involucrado *H. pylori* y por lo general se localiza en la región antral. La mayoría de las veces es asintomática, aunque puede acompañarse de dispepsia. Al igual que la de tipo A, puede producir lesiones histológicas de gastritis superficial, gastritis atrófica y atrofia gástrica, folículos linfoides gástricos y linfomas MALT.
- **Pangastritis (tipo AB):** está representada por gastritis en el antro y en el cuerpo. Es probable que sea una extensión de la gastritis B y que esté también asociada con *H. pylori*.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y DIAGNÓSTICO

La gastritis erosiva puede ser asintomática o presentar malestar epigástrico (dolor, acidez, náuseas) y, en los casos más graves, hemorragia digestiva aguda (hematemesis o melena) (**caso clínico 48-2-2**).

La gastritis no erosiva en general es asintomática o manifiesta alteraciones dispépticas (dolores abdominales recurrentes, sensación de plenitud gástrica, meteorismo, eructos, acidez) o síntomas relacionados con la anemia perniciosa, disminución del apetito, pérdida de peso y alteraciones hormonales asociadas (hipotiroidismo).

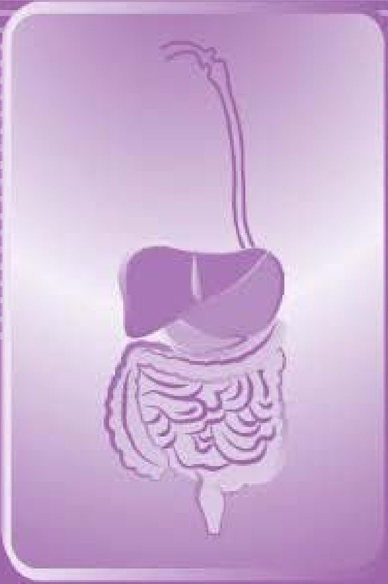
No hay alteraciones demostrables en el examen físico. El estudio endoscópico con biopsia y la investigación de *H. pylori* son obligatorios. Los exámenes de laboratorio mostrarán las alteraciones hematológicas subyacentes (anemia megaloblástica, déficit de hierro, déficit de vitamina B_{12} y de ácido fólico, sobre todo en los casos crónicos).

Véase **Bibliografía** cap. 48-2 *Síndrome ulceroso y gastritis.*
Véase **Caso clínico adicional** cap. 48-2 *Síndrome ulceroso y gastritis.*
Véase **Autoevaluación** cap. 48-2 *Síndrome ulceroso y gastritis.*

48-3

Síndrome pilórico

Octavio Mazzocchi



DEFINICIÓN

El **síndrome pilórico** es el conjunto de síntomas y signos provocados por una obstrucción a nivel del píloro que impide el vaciamiento y la evacuación gástrica correcta.

ETIOLOGÍA

Hasta 1970, la causa más frecuente de obstrucción pilórica y, por lo tanto, de síndrome pilórico era la presencia de una úlcera péptica, pero esto ha cambiado debido a los nuevos procedimientos diagnósticos (endoscopia) y tratamientos farmacológicos con reversión de la causa subyacente de la enfermedad ulcerosa. Hoy se ha incrementado el cáncer gástrico como causa del síndrome pilórico; en el 50% de los casos se encuentra una neoplasia y los pacientes son adultos mayores sin antecedentes de úlcera o consumo de antiinflamatorios.

Las complicaciones de las úlceras pépticas son la hemorragia, la perforación y la estenosis pilórica; esta última ocurre solo en el 2% de los casos. En el 10-30% de los pacientes con úlcera que requieren tratamiento quirúrgico esto se debe a estenosis pilórica. En el **cuadro 48-3-1** se mencionan las causas de obstrucción pilórica.

CUADRO 48-3-1. Causas de obstrucción pilórica

Úlcera péptica

- Duodenales o del canal pilórico (95%)
- Gástricas (5%)

Tumores

- Benignos
- Malignos: adenocarcinoma gástrico, adenocarcinoma de la cabeza del páncreas, linfoma

Inflamación

- Colecistitis aguda
- Pancreatitis aguda
- Enfermedad de Crohn
- Gastroenteritis eosinofílica

Otras causas

- Bezoares y pólipos gástricos
- Estenosis posquirúrgica
- Síndrome de Bouveret (impactación de un cálculo en el píloro o el duodeno, proveniente de una fístula colecistoduodenal)
- Diafragma duodenal o pilórico
- Estenosis por cáusticos
- Páncreas anular y páncreas ectópico
- Estenosis pilórica hipertrófica del adulto

FISIOPATOLOGÍA

Los mecanismos productores del síndrome pilórico se pueden dividir en reversibles e irreversibles o muy lentamente reversibles. Con respecto a los primeros, se pueden mencionar la inflamación y el edema que rodean a una úlcera activa y el espasmo muscular y la alteración de la motilidad del píloro provocados por una úlcera vecina. Los mecanismos irreversibles o lentamente reversibles son el estrechamiento cicatrizal con fibrosis y deformación pilórica y la atonía de la musculatura gástrica, que aparece después de una obstrucción prolongada.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El síntoma más frecuente del síndrome pilórico es el **vómito**. Está presente en más del 90% de los pacientes. En el 34% de los casos el vómito es diario, en el 41% se produce más de un episodio por día y en el 25% los vómitos son ocasionales. El 40% de los pacientes experimentan **náuseas**. Cuando el vómito ocurre 8 a 12 horas después de la ingesta y contiene restos de alimentos sin digerir, es muy específico de una obstrucción pilórica, pero esto es poco frecuente. En algunos pacientes los síntomas se alivian temporariamente luego de vomitar.

El **dolor abdominal** está presente en la mayoría de los casos y se localiza en el epigastrio. Se lo refiere como quemazón, molestia o pesadez, y es nocturno en un tercio de los pacientes. Algunos tienen una obstrucción marcada y escasos síntomas; otros, por el contrario, tienen una obstrucción mínima o intermitente, pero con dolor intenso.

Existe una **disminución significativa del peso corporal** en el 65% de los pacientes y la sensación de **saciedad precoz** se observa en el 60% de los casos. La mitad de los pacientes experimentan **constipación**.

La duración de los síntomas es variable. Un tercio de los pacientes tienen síntomas durante menos de un mes hasta el diagnóstico; en otro 30%, los síntomas están presentes entre 1 y 3 meses; el resto tiene síntomas durante más de 3 meses y hasta un año antes del diagnóstico.

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Frente a la sospecha de un síndrome pilórico, el primer paso es determinar si los síntomas se deben a retención gástrica y, de ser así, si la obstrucción pilórica es la causa subyacente. No hay que olvidar que existen numerosas causas de retención gástrica sin obstrucción (**cuadro 48-3-2**), cuya detección deberá realizarse de manera apropiada.

Además, se debe interrogar al paciente acerca de antecedentes de consumo de antiinflamatorios, sensación de acidez, gastritis, anorexia, asco a las comidas y pérdida de peso.

Examen físico

Cuando se examina a un paciente que presenta una obstrucción pilórica, los hallazgos dependerán en gran medida del tiempo de evolución. En un estadio inicial de la enfermedad, puede observarse en la superficie del abdomen la contracción intermitente de la musculatura gástrica para vencer el obstáculo. La **distensión abdominal** y el **chapoteo gástrico** (sonido que produce el movimiento del líquido retenido en el estómago al palpar el epigastrio) evidencian el estadio final de atonía gástrica.

CUADRO 48-3-2. Causas de retención gástrica crónica sin obstrucción
Neuropatía diabética
Cirugía gástrica previa (vagotomía, antrectomía)
Anorexia nerviosa
Seudoobstrucción
Enfermedades del sistema nervioso central y enfermedades neuromusculares
Esclerodermia
Dolor intenso o traumatismo, especialmente si compromete el peritoneo
Inflamación contigua
Fármacos: atropina, opiáceos, antidepresivos tricíclicos
Atonía gástrica por obstrucción prolongada

CASO CLÍNICO 48-3-1

Abelardo, de 70 años, con antecedentes de diabetes, presenta una pérdida de 9 kg en los últimos 3 meses (más del 10% del peso corporal), saciedad precoz y, en el último mes, vómitos que ocurren por lo general algunas horas después de la ingesta, una o dos veces por día, contienen restos de alimentos y lo alivian parcialmente luego de ocurridos. En el examen físico se constata dolor a la palpación en el epigastrio.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Qué estudios realizaría en este paciente para confirmarla?

Comentario

Este paciente tiene varios síntomas y signos que caracterizan al síndrome pilórico, y teniendo en cuenta la edad y la ausencia de antecedentes de úlcera o de consumo de antiinflamatorios, la causa más probable es una neoplasia. Traía exámenes de laboratorio que mostraban anemia microcítica, hipoalbuminemia y aumento de la urea plasmática. Se colocó una sonda nasogástrica y se obtuvieron 1.200 mL con restos de comida sin digerir. Se realizaron lavados del estómago y, posteriormente, una videoendoscopia que evidenció una lesión elevada que obstruía el canal pilórico e impedía el paso del endoscopio. Se tomó una muestra para biopsia de la lesión. El diagnóstico definitivo fue obstrucción pilórica secundaria a un adenocarcinoma gástrico.

En el 20% de los casos existen signos clínicos de **deshidratación**. Otros hallazgos frecuentes son los signos de **desnutrición** y la **pérdida de peso**, sobre todo en los pacientes en los cuales la etiología del síndrome pilórico es una neoplasia (**caso clínico 48-3-1**).

Exámenes complementarios

Si la anamnesis y el examen físico sugieren un síndrome pilórico, el primer paso es la colocación de una sonda nasogástrica. Si se obtiene un volumen mayor de 300 mL luego de las 4 horas posteriores a la última ingesta o de 200 mL después del ayuno nocturno, el diagnóstico es sumamente probable.

CUADRO 48-3-3. Manifestaciones clínicas y diagnóstico de retención gástrica
Anamnesis Vómitos (90%) Dolor abdominal (87%) Pérdida de peso (65%) Saciedad precoz (60%) Náuseas (40%)
Examen físico Peristaltismo gástrico visible Chapoteo o bazuqueo gástrico
Aspiración gástrica Volumen residual gástrico mayor de 300 mL luego de 4 horas posteriores a la ingesta Volumen residual luego de ayuno nocturno mayor de 200 mL
Radiografía Retención de bario (50%) a las 4 horas Dilatación y atonía gástricas
Videoendoscopia digestiva alta

La videoendoscopia digestiva alta es el mejor método de diagnóstico para determinar la causa de la obstrucción. El canal pilórico normal mide entre 15 y 20 mm de diámetro y puede dilatarse sin dificultad hasta 25 mm. La imposibilidad de pasar el endoscopio –que tiene entre 11 y 12 mm– es muy sugestiva de estenosis pilórica. Un píloro menor de 6 mm de diámetro suele asociarse con síntomas de obstrucción del vaciamiento gástrico.

Cuando la causa de la obstrucción es una úlcera gástrica o del canal pilórico o un cáncer, el diagnóstico por lo general es obvio, pero la úlcera duodenal puede ser más difícil de diagnosticar.

En el **cuadro 48-3-3** se resumen las manifestaciones clínicas y el diagnóstico de la retención gástrica.

Véase **Bibliografía** cap. 48-3 *Síndrome pilórico.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 48-3 *Síndrome pilórico.*

Véase **Autoevaluación** cap. 48-3 *Síndrome pilórico.*

48-4

Íleo

Pedro H. Wainer y Enrique A. Petrucci

DEFINICIÓN

La interrupción de la progresión distal del contenido intestinal recibe el nombre de **íleo**. Se divide en dos grandes tipos: el **adinámico** o **paralítico** y el **mecánico** u **obstructivo**; a su vez, en este último la obstrucción puede ser completa o incompleta (suboclusión intestinal). Esta diferencia tiene una expresión clínica muy notoria: en el primer caso, el íleo adinámico, hay ausencia de ruidos hidroaéreos, es decir, silencio abdominal, mientras que en el íleo obstructivo se observa aumento de la frecuencia y la intensidad de estos ruidos, conocidos como ruidos de lucha.

ETIOLOGÍA

El ***íleo paralítico*** consiste en el compromiso del tránsito intestinal sin causa mecánica que lo justifique; se debe a una alteración motora del intestino, ya sea por alteraciones en la capa muscular de la pared o en el sistema nervioso intestinal. Las causas asociadas más a menudo con el íleo paralítico son el período posoperatorio inmediato de las cirugías abdominales, las afecciones que comprometen la cavidad abdominal e irritan el peritoneo (peritonitis infecciosa, perforación de vísceras huecas, hemorragias intraabdominales, pancreatitis), las afecciones en el espacio retroperitoneal (tumores, hemorragia), el uso de medicamentos (opioides, neurolépticos), las alteraciones del metabolismo (hipopotasemia, hipercalcemia) y los trastornos de la perfusión intestinal (isquemia mesentérica). Suele afectar el intestino delgado y el colon simultáneamente, a excepción de algunos casos en los que el íleo es regional.

Las causas de ***íleo mecánico*** son procesos orgánicos que generan obstrucción por compresión extrínseca (bridas o adherencias por cirugías previas, hernias), por compromiso de la pared intestinal (tumores, abscesos, inflamación) o por bloqueo intraluminal (bolos fecales, cuerpos extraños, intususcepción). Afecta con mayor frecuencia el intestino delgado que el colon (relación 4:1).

Existe otra forma clínica de íleo paralítico que merece una consideración específica: la *seudoobstrucción colónica aguda* o *síndrome de Ogilvie*. Se caracteriza por la dilatación masiva del colon (ascendente habitualmente), de instauración aguda, en ausencia de obstrucción mecánica. Sus causas incluyen el posoperatorio de cirugía digestiva, ginecológica, cardíaca u ortopédica; algunos fármacos, y ciertos cuadros clínicos graves (infarto agudo de miocardio, infecciones sistémicas, politraumatismos graves) (**cuadro 48-4-1**).

FISIOPATOLOGÍA

En ambos tipos de íleo se produce una acumulación del contenido intestinal y gases con aumento de la presión intraluminal, alteración de la microcirculación de la pared intestinal y disrupción de su barrera mucosa. En los casos graves esto evoluciona a la pérdida de líquidos hacia un tercer espacio (edema de la pared intestinal y ascitis) que provoca hipovolemia y translocación bacteriana desde la luz intestinal (infección). A su vez, la distensión intestinal progresiva compromete el retorno venoso intestinal, altera la perfusión capilar de la pared y ocasiona isquemia; este último mecanismo es más común en el íleo obstructivo.

El íleo posoperatorio es una de las causas más frecuentes de íleo paralítico y es importante tenerlo como ejemplo, ya que muchos de los trastornos metabólicos y electrolíticos considerados anteriormente se encuentran presentes en esta situación. Se proponen también otros mecanismos, como los reflejos simpáticos locales y espinales, los mediadores inflamatorios locales y sistémicos, el grado de manipulación intraoperatoria del intestino delgado y los analgésicos opioides utilizados. Estos factores provocan hipomotilidad y, al mismo tiempo, desorganización de la actividad eléctrica. La actividad eléctrica anárquica se observa en el estómago, el intestino delgado y el colon, que es el último en recuperarse y es el que demora la recuperación del tránsito. Fisiológicamente, hay íleo paralítico en las primeras 48 horas posteriores a las cirugías abdominales, pero se considera patológico el que se prolonga más allá del tercero o quinto día del posoperatorio.

CUADRO 48-4-1. Clasificación y etiologías del íleo

I. Paralítico o adinámico: trastorno de la motilidad sin obstrucción

A. Espástico: poco frecuente, pasajero y reversible. Se observa habitualmente en el colon y sus causas son la intoxicación por plomo y los estímulos reflejos

B. Paralítico:

1. Peritoneal:
   - peritonitis
   - poslaparotomía
   - íleo regional
2. Vascular:
   - isquemia y anoxia de la pared intestinal
   - embolia
   - trombosis
   - compresión mesentérica
3. Tóxico: uremia, acidosis, sepsis, opiáceos, anticolinérgicos
4. Carencial: hipopotasemia, crisis addisoniana
5. Reflejo: cólico biliar y renal, hemorragia retroperitoneal, traumatismos, IAM
6. Neurológico: fractura vertebral, traumatismo de cráneo

II. Mecánico u obstructivo: obstrucción de la luz intestinal

A. Por obstrucción simple:

1. Por obturación: íleo biliar, bolo fecal, cuerpos extraños, paquete de áscaris
2. Por lesiones de la pared: infiltración neoplásica
3. Por compresión extrínseca: adenopatías, tumores, bridas (generalmente producen estrangulamiento)

B. Por estrangulamiento:

1. Encarcelamiento herniario, bridas o adherencias
2. Vólvulo de sigmoide, ciego o intestino delgado
3. Invaginación o intususcepción

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones comunes a todos los tipos de íleo son:

- ***Ausencia de eliminación de gases y de materia fecal:*** a veces puede haber deposiciones escasas del contenido intestinal por debajo de la obstrucción.
- ***Meteorismo por acumulación de gases y distensión abdominal:*** su magnitud dependerá del sitio de la obstrucción. Es escasa si es del yeyuno proximal y manifiesta si es del colon.
- ***Vómitos:*** inicialmente alimentarios, luego biliosos y por último fecaloides. Los vómitos fecaloides suelen corresponder al tiempo de evolución del íleo (por sobrecrecimiento bacteriano en las asas proximales), más que al sitio de obstrucción (colon o delgado).

Otros componentes del íleo son:

- ***Dolor cólico:*** acompañado de ruidos hidroaéreos auscultables y, en ocasiones, de movimientos peristálticos visibles (intestino de lucha). El dolor cólico representa la lucha del intestino por salvar la oclusión; si se sobrepasa el límite de resistencia elástica, sobreviene la relajación con dilatación localizada y dolor continuo por distensión. Cuando el dolor cólico se transforma en intenso y continuo, acompañado de fiebre y deterioro del estado general, debe hacer pensar en un sufrimiento intestinal por isquemia.
- ***Trastornos hidroelectrolíticos:*** deshidratación y oliguria por vómitos y generación del tercer espacio abdominal, hipopotasemia por vómitos, alcalosis si predomina la pérdida de cloro y acidosis si predomina la de líquidos alcalinos.
- ***Respuesta inflamatoria sistémica:*** en los casos más graves se produce la liberación de mediadores inflamatorios en las zonas intestinales afectadas; a menudo se acompaña de infección por translocación bacteriana.

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Los datos más importantes que obligan a sospechar un íleo son la distensión abdominal progresiva, la falta de eliminación de gases y materia fecal, y el dolorimiento o molestias difusas acompañados de náuseas y vómitos.

En el íleo obstructivo es fundamental realizar una detallada historia de cirugías abdominales anteriores (bridas o adherencias), estudios de *screening* actualizados (tumores colorrectales) y episodios de diverticulitis agudas previas (adherencias intraluminales). En el íleo paralítico se debe averiguar sobre el uso de fármacos (anticolinérgicos, opioides, diuréticos) y antecedentes de trastornos hemorragíparos. Se debe investigar, además, si hubo una pérdida de peso involuntaria significativa en los meses anteriores (tumores).

Examen físico

La característica fundamental del íleo paralítico es la ausencia de ruidos hidroaéreos en un abdomen distendido y timpánico. En el caso de la peritonitis, se produce dolor a la compresión y a la descompresión, aumento de la tensión con defensa abdominal y contractura de la pared.

A diferencia del íleo paralítico, en la obstrucción mecánica o íleo obstructivo hay dolor y también aumento de los ruidos hidroaéreos. Ambos fenómenos son consecuencia del aumento del peristaltismo en un intento de vencer el obstáculo.

En un paciente con dolor abdominal agudo, la presencia de ondas peristálticas visibles (CP: 18,8), distensión abdominal (CP: 9,6) y RHA hiperactivos (CP: 5) argumenta a favor de la obstrucción intestinal. Si bien estos hallazgos tienen una alta especificidad (90-100%), su sensibilidad es baja (6% para las ondas visibles, 40% para los RHA hiperactivos y 60% para la distensión).

Deben explorarse prolijamente los trayectos herniarios y, en especial, la zona crural, donde las hernias suelen ser difíciles de diagnosticar.

Exámenes complementarios

En los ***exámenes de laboratorio*** se pueden encontrar alteraciones atribuibles a las enfermedades que generan el íleo, como aumento de la amilasa en las pancreatitis agudas, leucocitosis con desviación de la fórmula a la izquierda en los casos de peritonitis y en las lesiones abscedadas, o caída del hematocrito en las hemorragias intraabdominales. Es necesario evaluar el estado ácido-base y el ionograma plasmático, ya que sus alteraciones (acidosis o hipopotasemia marcada) pueden ocasionar íleo.

También deben investigarse los marcadores que reflejan el sufrimiento de la pared intestinal e identifican los casos graves: acidosis láctica, aumento de CPK, proteína C-reactiva (PCR), lactato-deshidrogenasa y glóbulos blancos.

En todo paciente con íleo es impostergable la realización de una ***radiografía simple de abdomen***. La solicitud debe incluir una radiografía en posición de pie y otra en decúbito. La primera es útil para comprobar la presencia de niveles hidroaéreos, que constituyen el signo radiológico de la parálisis intestinal (**fig. 48-4-1**). Además, es el mejor método para determinar si hay aire libre en la cavidad abdominal (neumoperitoneo) por perforación de una víscera hueca.

En estos casos, la ***radiografía de tórax*** de frente también produce gran rédito y debe solicitarse siempre.

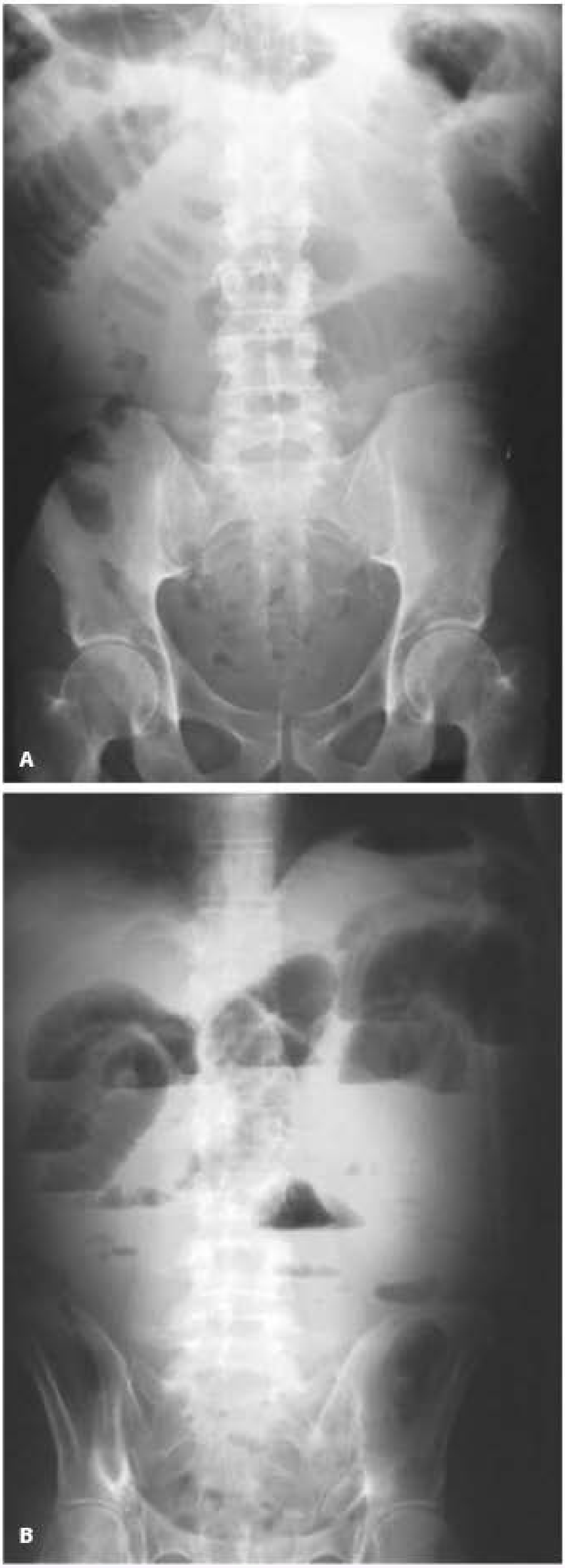


Fig. 48-4-1. A. Radiografía simple de abdomen en posición de decúbito. Obsérvese a nivel centroabdominal el intestino delgado muy dilatado, con imágenes en pilas de monedas. **B.** El mismo paciente en posición de pie. Se observan abundantes niveles hidroaéreos característicos de la parálisis intestinal.

CASO CLÍNICO 48-4-1

Nemesio, de 75 años, con antecedentes de enfermedad vascular periférica y coronaria, comenzó con dolor abdominal en la región centroabdominal y el hipogastrio. Horas más tarde, el dolor se intensificó y presentó deposiciones melénicas. Al ingresar en el hospital refería un dolor abdominal difuso, pero en el examen físico el abdomen estaba depresible y no mostraba signos de irritación peritoneal. Se auscultaban ruidos peristálticos escasos. La radiografía simple de abdomen mostró niveles hidroaéreos sin neumoperitoneo y la tomografía computarizada (TC) de abdomen evidenció distensión de las asas del intestino delgado y el colon ascendente, sin colecciones intraabdominales y con escaso líquido libre. La pared intestinal presentaba aumento del espesor y gas en su interior (neumatosis intestinal). El recuento de leucocitos fue de 17.000/mm³. El paciente continuó con distensión abdominal, desaparición de los ruidos hidroaéreos (RHA) y acidosis metabólica, y fue intervenido quirúrgicamente.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿El íleo es adinámico u obstructivo?
¿Qué signos de los estudios por imágenes tienen valor diagnóstico?
¿Cómo ayudan los estudios de laboratorio en este caso?
¿Qué espera encontrar en la cirugía?

Comentario

Los antecedentes vasculares del paciente, el comienzo agudo con intenso dolor abdominal, la ausencia inicial de signos peritoneales y la presencia de melena obligan a considerar, en primer término, el compromiso vascular, en especial la trombosis aguda de la arteria mesentérica. La imagen de neumatosis intestinal sugiere isquemia mesentérica y la presencia de líquido libre puede relacionarse con una complicación peritonítica. La leucocitosis y la acidosis metabólica también son reveladoras de un cuadro con complicación por isquemia extensa. Al comienzo el intestino isquémico puede comportarse como un mecanismo obstructivo y auscultarse RHA pero, con el avance del cuadro, la necrosis intestinal conduce a la parálisis con íleo adinámico. En la cirugía se encontró una necrosis intestinal extensa en el territorio de la arteria mesentérica superior.

Si por su estado clínico el paciente no puede incorporarse, se solicita una **radiografía de abdomen** en decúbito lateral con incidencia horizontal de los rayos. De esta manera se puede ver aire libre por fuera de las asas intestinales, que asciende para ubicarse en el límite superior. En la radiografía con el paciente acostado se definen con más precisión las sombras retroperitoneales, como las masas renales y los límites de los músculos psoas u otras imágenes densas abdominales y pélvicas. En el caso particular de las pancreatitis, la radiografía de abdomen puede revelar la distensión de las asas ubicadas en la zona peripancreática, que constituye un íleo regional (*asa centinela*).

La radiografía también es útil para diferenciar el íleo paralítico adinámico de la obstrucción mecánica, ya que en el primer caso habrá distensión en el intestino delgado y en el colon; en cambio, en la obstrucción mecánica los niveles y la distensión son proximales a esta, con disminución o ausencia en el tramo del intestino distal a ella.

CUADRO 48-4-2. Diferenciación entre el íleo paralítico y el mecánico

Tipo	Dolor cólico (RHA+)	Dolor peritoneal (silencio)
Paralítico peritonítico	–	+
Paralítico no peritonítico	–	–
Mecánico simple	+	–
Mecánico estrangulante	+ –	– +

En la radiografía, las asas distendidas se aprecian separadas por una delgada capa que, en el caso de que esté constituida por líquido purulento en la cavidad abdominal, se hace más ancha y conforma el *signo del revoque*. Si bien no es categórico, puede ser orientador de peritonitis.

La presencia de niveles hidroaéreos siempre debe interpretarse en el contexto clínico del paciente, ya que estos pueden observarse en situaciones en las que el tránsito intestinal está presente (p. ej., diarrea aguda infecciosa, posoperatorio).

La ***tomografía computarizada*** abdominal con contraste oral e intravenoso es el mejor método para evaluar el íleo mecánico. En ocasiones, posibilita localizar y confirmar el íleo, o inferir su etiología por hallazgos como bridas, hernias o tumores. A su vez, permite detectar casos graves: oclusiones completas, aire en la pared (neumatosis intestinal) o en el sistema venoso portomesentérico, abundante líquido libre y reducción de la perfusión de la pared intestinal, todos signos de isquemia intestinal (**caso clínico 48-4-1**).

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

En un paciente con diagnóstico de íleo, de acuerdo con las manifestaciones clínicas y la radiografía simple de abdomen, se debe seguir la siguiente secuencia:

1. Diferenciar entre el íleo paralítico y el mecánico (**cuadro 48-4-2**).
2. Separar el íleo mecánico simple del estrangulante. Determinar si la oclusión es del intestino delgado o del grueso.
3. Tratar de establecer la etiología (no siempre es posible inicialmente).
4. Establecer la reversibilidad del cuadro (tratamiento clínico) o su irreversibilidad (tratamiento quirúrgico) y, en este último caso, el momento oportuno para su realización (urgente en el íleo estrangulante) (**caso clínico 48-4-2**).

CASO CLÍNICO 48-4-2

Máxima, de 58 años, con diabetes no insulinodependiente y antecedentes de hipertensión arterial tratada con enalapril, comenzó 72 horas antes de su ingreso con dolor centroabdominal intermitente de tipo cólico y vómitos a las pocas horas de iniciado el cuadro. No mejoró con tratamiento sintomático; por el contrario, el dolor se hizo más intenso y difuso, con ausencia del tránsito intestinal en las últimas 48 horas. En el examen físico, se observó distensión abdominal con dolorimiento difuso a la palpación sin signos de irritación peritoneal y RHA aislados. Presentaba cicatrices quirúrgicas de apendicectomía y colecistectomía. Sin fiebre, eupneica, tenía una FC de 90 lat/min y una TA de 120/75 mm Hg. Había signos de deshidratación moderada. No se encontraron hernias. La radiografía simple de abdomen de pie mostró niveles hidroaéreos del intestino delgado con distensión de asas, con leve aumento del espesor de la pared intestinal y escaso contenido de aire en el colon y el recto (**fig. 1**).

¿Qué datos del examen tendría en cuenta para interpretar el cuadro?

¿Le parece un íleo mecánico o paralítico? Si existe una obstrucción mecánica, ¿dónde la ubicaría?

¿Solicitaría otros exámenes de laboratorio?

¿Qué conducta adoptaría?

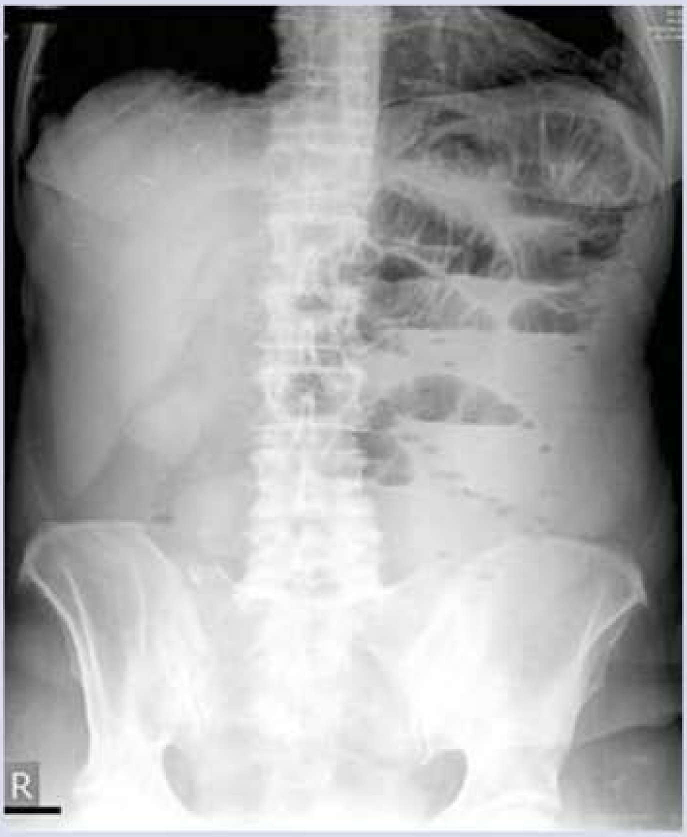


Fig. 1

Comentario

En el examen de la paciente no hay datos reveladores salvo uno negativo, que es la ausencia de hernias, y uno positivo, como la presencia de cicatrices quirúrgicas. Esto siempre debe ser consignado en la historia clínica porque una de las causas más frecuentes de obstrucción del intestino delgado son las adherencias o bridas, producto en general de cirugías previas. Le siguen las hernias externas e internas, el vólvulo, la intususcepción y los tumores, entre otras, todas ellas causas de íleo mecánico. La aparición de vómitos a las pocas horas del comienzo del cuadro indica una obstrucción intermedia, es decir, ni proximal, en la que los vómitos son tempranos a los pocos minutos, ni extremadamente distal, en la que son tardíos, luego de varias horas. La presencia de niveles de delgado con escaso aire distal también lo sugiere. Es necesario contar con datos de laboratorio, como recuento de leucocitos, hematocrito, ionograma plasmático, amilasa, estado ácido-base, para excluir otros diagnósticos que provoquen íleo. La auscultación de RHA de lucha ayudaría a confirmar el origen obstructivo mecánico del íleo, pero en el momento de la consulta eran escasos, con distensión y dolor a la palpación, todos datos que hacen sospechar el comienzo de una complicación vascular por estrangulamiento. Por lo tanto, la intervención quirúrgica en cuadros como el descrito debe realizarse sin demora. En este caso en particular, mostró el atrapamiento de asas del delgado por una adherencia peritoneal.

Véase **Bibliografía** cap. 48-4 *Íleo.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 48-4 *Íleo.*
Véase **Autoevaluación** 48-4 *Íleo.*

48-5

Síndrome diarreico

César A. Gnocchi y Pedro H. Wainer

DEFINICIÓN

La **diarrea** puede definirse como el aumento del número de deposiciones de consistencia más fluida. En el **síndrome diarreico**, por lo general está asociada con otros síntomas y signos sugestivos de compromiso entérico, como náuseas, vómitos, dolor abdominal y fiebre. En los adultos, las heces contienen alrededor del 70-85% de agua y el peso total normal es menor de 200 g/día. Cuando el peso calculado en 24 horas es superior a esta medida, se define objetivamente la diarrea.

Las diarreas se pueden clasificar por su duración en agudas y crónicas. La diarrea se considera ***aguda*** cuando dura menos de 2 semanas y el paciente no refiere antecedentes de síntomas similares. La diarrea ***crónica*** es aquella que dura más de 4 semanas. Esta clasificación tiene implicaciones diagnósticas, pronósticas y terapéuticas (véase también **cap. 45-5** *Diarrea*).

FISIOPATOLOGÍA

El aparato digestivo del adulto recibe alrededor de 10 litros de líquido por día. El ingreso oral oscila entre 1 y 2 litros y el resto (alrededor de 8 litros) lo componen las secreciones salivales, gástricas, biliares, pancreáticas y entéricas. Alrededor de 9 litros se reabsorben en el yeyuno y el íleon y entre 800 y 850 mL, en el colon derecho. La cantidad final de líquido de las heces excretadas es de alrededor de 150 mL por día.

La mayoría de las condiciones que originan diarrea se deben a alteraciones del líquido intestinal y del transporte de electrolitos. El contenido líquido de las heces puede aumentar por disminución de su absorción o incremento de su secreción en el intestino delgado o en el colon. La absorción puede reducirse como resultado de: 1) incapacidad del intestino para reabsorber solutos osmóticamente activos, 2) ausencia de contacto entre la superficie absortiva intestinal y el contenido intraluminal y 3) inhibición del transporte activo de electrolitos en la pared del intestino.

El aumento de la secreción de líquido puede obedecer a un mecanismo pasivo o activo. En el primero se produce un aumento de la presión hidrostática tisular que origina una exudación paracelular hídrica. La secreción activa es el resultado de: a) agentes que activan el AMP cíclico, b) superficies aberrantes secretoras (adenoma velloso), c) lesión de la mucosa intestinal que origina un exudado inflamatorio.

ETIOPATOGENIA

Es diferente según la diarrea sea aguda o crónica. La causa frecuente de la **diarrea aguda** es la acción de ***agentes infecciosos*** que se adquieren por ingestión de comidas o bebidas contaminadas. La diseminación es fecal-oral. El agua, la leche, el pollo, los huevos y el pescado suelen ser fuentes de infección. También ocurre la transmisión de persona a persona por contaminación de las manos o por actividad sexual. Otro mecanismo distinto es la alteración de la microflo normal del intestino debido al uso de antibióticos. Esta situación origina la proliferación de gérmenes que producen diarrea. Cuando un germen patógeno ingresa en el organismo, debe evitar los mecanismos de defensa del huésped para actuar. Los principales son: 1) acidez gástrica, 2) motilidad del intestino delgado, 3) formación de anticuerpos y 4) microflora colónica. Los patógenos gastrointestinales causan enfermedad por diferentes mecanismos. El factor de virulencia más importante es la producción de ***toxinas*** por el organismo.

Las ***enterotoxinas*** se encuentran en la comida ingerida. Actúan sobre el intestino delgado y generan cambios en la absorción de electrolitos y un movimiento de líquidos hacia la luz intestinal. Las ***neurotoxinas*** actúan sobre el sistema nervioso autónomo, producen aumento del peristaltismo intestinal y tienen una acción central, que es acompañada por vómitos. También se encuentran ya formadas en la comida. Las ***citotoxinas*** (invasión de la mucosa) causan daño directo a la mucosa intestinal. Se forman dentro del cuerpo y actúan en el colon. Algunos microorganismos desencadenan diarrea por ***enteroadherencia*** sin invadir la mucosa. En el **cuadro 48-5-1** se muestra la clasificación fisiopatológica de las diarreas agudas infecciosas.

Los ***fármacos*** son otra de las causas de diarrea aguda. Estos agentes aumentan el AMP cíclico o el calcio ionizado en las células intestinales, inhiben la absorción de sodio y estimulan la secreción de cloro. La diarrea asociada con el uso de antibióticos tiene dos mecanismos fisiopatológicos de producción. Los antibióticos alteran la microflora colónica y reducen la capacidad de fermentación de los hidratos de carbono. La acumulación de estos en la luz intestinal origina un incremento de su concentración osmótica y diarrea. El otro mecanismo se produce también por alteración de la microflora intestinal, a la que sigue la colonización intestinal por *Clostridium difficile,* que prolifera, libera toxinas y lesiona la mucosa del colon (**cuadro 48-5-2**).

Las **diarreas crónicas** pueden reconocer como patogenia mecanismos inflamatorios, osmóticos o secretorios, por alteraciones de la motilidad y malabsortivos (**cuadro 48-5-3**).

Las ***diarreas inflamatorias*** resultan del daño del epitelio absortivo o de la liberación de citocinas como leucotrienos, prostaglandina e histamina, que estimulan el sistema nervioso autónomo o la secreción intestinal.

Las ***diarreas osmóticas*** ocurren cuando algunos solutos ingeridos oralmente no se absorben o no se digieren en el intestino delgado. Estos ejercen una fuerza osmótica que atrae líquido a la luz intestinal. El aumento de volumen sobrepasa la capacidad de reabsorción de líquido en el colon. Los solutos que no se absorben o se digieren pueden ser grasas, hidratos de carbono o proteínas.

Las ***diarreas secretorias*** se originan por una excesiva secreción de electrolitos. No se relacionan con la ingesta y producen grandes volúmenes de materia fecal. El término diarrea acuosa se emplea como sinónimo. Los ejemplos clásicos de diarreas secretorias crónicas son aquellas mediadas por hormonas.

En los ***trastornos de la motilidad*** intestinal, como el síndrome del intestino irritable, la diabetes mellitus y las enfermedades neurológicas, puede haber un tránsito intestinal acelerado. En ocasiones, por el contrario, la motilidad está disminuida e interviene el sobrecrecimiento bacteriano como mecanismo de la diarrea.

Las ***diarreas malabsortivas*** se producen por alteraciones en el proceso de transporte, la mayoría de las veces por enfermedades de la mucosa del intestino delgado, resecciones intestinales, pancreatitis crónica, etc.

ETIOLOGÍA

Diarrea aguda

Las causas más comunes de diarrea aguda son las **infecciosas** o las producidas por **medicamentos**. Las infecciosas son frecuentes en los extremos de la vida y en los pacientes debilitados. Intervienen distintos agentes; los más comunes son los virus (norovirus, rotavirus, adenovirus de tipos 40 y 41, citomegalovirus y astrovirus) y también bacterias, parásitos, hongos y micobacterias. En los países subdesarrollados, con sistemas sanitarios inadecuados, su frecuencia es alta (alrededor de 15 episodios de diarrea por persona y por año). Las áreas de mayor riesgo son las islas del Caribe, Latinoamérica, África, partes de Asia y Oriente Medio.

CUADRO 48-5-1. Mecanismos fisiopatológicos y microorganismos infecciosos de la diarrea aguda

Mecanismo fisiopatológico	Microorganismos
Enterotoxinas	Cólera *E. coli* enterotoxigénica *Clostridium perfringens* *Bacillus cereus*
Neurotoxinas	*Staphylococcus aureus*
Citotoxinas	*Salmonella* *Shigella dysenteriae* *Campylobacter* *Clostridium difficile*
Enteroadherencia	Criptosporidios *E. coli* enteroadherente *Giardia lamblia*

La ***diarrea del viajero*** la adquieren hasta el 50% de las personas que se trasladan a esas zonas. Los factores que contribuyen son falta de agua potable, refrigeración inadecuada, promiscuidad y pobreza. La mayoría de las infecciones son provocadas por transmisión fecal-oral, a través de aguas o alimentos contaminados con residuos humanos. Las heces de animales domésticos o salvajes que contaminan el agua, y la carne de vaca, cerdo o aves mal cocida, son otras fuentes de infección. La transmisión de persona a persona también puede ocurrir por aerosolización, contaminación de las manos o relaciones sexuales (**caso clínico 48-5-1**).

Los grupos con alto riesgo de adquirir una diarrea aguda infecciosa son los viajeros, los adictos al uso de drogas intravenosas, los homosexuales, los inmunodeprimidos y los pacientes que reciben tratamiento con antibióticos. Las personas con SIDA padecen con suma frecuencia infecciones entéricas (**caso clínico 48-5-2**).

CUADRO 48-5-2. Diarrea asociada con el uso de antibióticos

Osmótica	Infección por *C. difficile*
Antibióticos que alteran la flora colónica ↓	Antibióticos que alteran la flora colónica ↓
Disminución de la fermentación de hidratos de carbono ↓	Colonización intestinal con *C. difficile* ↓
Aumento de la concentración osmótica en el colon ↓	Producción de toxinas ↓
Diarrea osmótica	Colitis seudomembranosa

CUADRO 48-5-3. Mecanismos fisiopatológicos y etiología de la diarrea crónica

Mecanismos	Etiologías
Inflamatorias	Colitis ulcerosa Enfermedad de Crohn Enteritis radiógena
Malabsortivas	Enfermedad celíaca Pancreatitis crónica Sobrecrecimiento bacteriano Enfermedad de Whipple
Secretorias	Síndrome de Zollinger-Ellison Tumor carcinoide Carcinoma medular de tiroides Adenoma velloso Vipoma
Osmóticas	Laxantes Déficit de disacaridasas Manitol, sorbitol
Alteraciones de la motilidad	Diabetes mellitus Intestino irritable Hipertiroidismo Esclerodermia

La diarrea inducida por *E. coli* es común y hay distintos tipos que se asocian con la enfermedad. *E. coli* enterotoxigénica, que actúa sobre el intestino delgado, se identifica en alrededor del 50% de los pacientes que padecen diarrea del viajero. El principal síndrome es el de diarrea acuosa, sin fiebre y que se autolimita en un lapso de 1 y 4 días. *E. coli* enteroinvasora produce lesión colónica y se presenta como un ***síndrome disentérico***: diarrea con muchas deposiciones poco abundantes y sanguinolentas, pujos, tenesmo, fiebre y dolor abdominal. El examen de la materia fecal muestra leucocitos, abundantes hematíes y pus. El cuadro clínico es indistinguible del producido por *Shigella. E. coli* enterohemorrágica causa un síndrome diarreico caracterizado por hematoquecia, pujos, tenesmo y fiebre en un tercio de los pacientes. Estas infecciones se asocian con el síndrome urémico-hemolítico. En el examen de la materia fecal no se observan leucocitos. Las toxinas son similares a las de *Shigella dysenteriae. E. coli* enteropatógena actúa por adherencia a la mucosa del intestino delgado y origina una diarrea de color marrón sin fiebre, que se autolimita. Otros serotipos que se asocian con diarrea, en especial en los niños, son *E. coli* enteroagregativa y *E. coli* de adherencia difusa.

Campylobacter jejuni es un germen gramnegativo y la causa más frecuente de diarrea aguda infecciosa. Actúa por un mecanismo invasor en el colon, tiene un período de incubación de 2 a 4 días y clínicamente los pacientes presentan fiebre, dolor abdominal y diarrea. El examen microscópico de la materia fecal revela leucocitos y hematíes. Las especies de *Shigella* se dividen en cuatro grupos principales: *S. dysenteriae, S. sonnei, S. flexneri* y *S. boydii*. Provocan un síndrome disentérico con fiebre elevada y actúan por invasión del colon. Pueden transmitirse por vía sexual. Al igual que *E. coli* enterohemorrágica, se asocian con el síndrome urémico-hemolítico. *Yersinia enterocolitica* causa un cuadro clínico similar al de *Shigella* o *E. coli* enteroinvasora. El período de incubación es de 4 a 7 días. Lesiona el íleon terminal y produce ulceraciones mucosas. El cuadro clínico es similar al de la apendicitis y la enfermedad de Crohn. Las infecciones por *Yersinia* se han relacionado con artritis reactiva en pacientes portadores de antígeno de histocompatibilidad HLA B27. *Vibrio cholerae* es un germen gramnegativo que produce la clásica diarrea secretoria acuosa mediada por enterotoxina. La diarrea es muy importante y la pérdida de líquido puede originar una deshidratación grave.

CASO CLÍNICO 48-5-1

Luis, de 42 años, sin antecedentes de importancia, refiere haber tenido cuatro deposiciones líquidas de color marrón en las últimas 12 horas, acompañadas de dolor cólico abdominal. Se encuentra bien hidratado, con una temperatura axilar de 37,5 °C. El día anterior a la consulta había regresado de Brasil, donde permaneció durante una semana.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Es importante el antecedente del viaje?
¿Qué investigaciones realizaría?

Comentario

La presentación clínica concuerda con la diarrea aguda. El antecedente del viaje a una zona de alto riesgo de contraer infecciones intestinales sugiere una diarrea aguda infecciosa del viajero. El paciente no tiene criterios de alarma para infección grave, por lo que se debe realizar un tratamiento sintomático sin investigación del agente etiológico, ya que se autolimita espontáneamente en la gran mayoría de los casos.

Clostridium difficile es la causa más frecuente de diarrea intrahospitalaria. Este microorganismo origina diarrea asociada con el uso de antibióticos. La presentación habitual es de diarrea acuosa, con dolor abdominal bajo, fiebre y leucocitosis, que aparece luego de la administración de estos fármacos. El cuadro suele ser grave y recidivante, aun con el tratamiento adecuado.

El otro grupo etiológico de la diarrea aguda es la que se debe a **medicamentos**. A todos los pacientes con diarrea aguda se los debe interrogar acerca del consumo de fármacos. Cualquier antimicrobiano puede producir diarrea; los más frecuentes son las ampicilinas, las cefalosporinas y la clindamicina (**cuadro 48-5-4**).

CASO CLÍNICO 48-5-2

Reinaldo, de 38 años, homosexual, comienza hace 4 días con dolor cólico abdominal y dos deposiciones líquidas de color marrón oscuro. Desde hace 48 horas presenta fiebre de 39 °C, escalofríos y deposiciones escasas, sanguinolentas, con pujos y tenesmo rectal. En el examen físico se constata temperatura axilar de 38,8 °C, FC de 112 lat/min e hipotensión ortostática.

¿Qué forma clínica de presentación tiene el paciente?
¿Presenta signos de alarma y gravedad?
¿Cuál sería su conducta?

Comentario

La forma de presentación corresponde a un síndrome disentérico. El hábito homosexual masculino constituye un riesgo aumentado de adquirirlo. Este síndrome es ya un signo de gravedad; la fiebre elevada y la deshidratación también lo son. En estos casos es obligatorio realizar un examen microscópico de la materia fecal y un cultivo para conocer el agente infeccioso.

CUADRO 48-5-4. Fármacos que causan frecuentemente diarrea
Magnesio
Digital
Betabloqueantes
Enalapril
Cefalosporinas
Clindamicina
Ampicilina
Colchicina
Alprazolam
Fluoxetina
Quimioterápicos
Hormonas tiroideas
Antiinflamatorios no esteroides
Hipolipemiantes

Diarrea crónica

La diarrea que dura más de 4 semanas se denomina crónica. Para dilucidar su etiopatogenia es importante conocer los datos epidemiológicos y el estado inmunitario de los pacientes. En algunos casos, la etiología de las diarreas crónicas son agentes infecciosos como *Giardia lamblia,* que suele producir diarrea espumosa acompañada por cólicos abdominales; *Entamoeba histolytica,* que se presenta como diarrea sanguinolenta y acuosa; *Cryptosporidium* y *Yersinia enterocolitica.*

Las enfermedades inflamatorias intestinales –colitis ulcerosa crónica, enfermedad de Crohn, colitis microscópica– se caracterizan por ocasionar diarreas de escaso volumen y sanguinolentas, fiebre y dolor abdominal. A menudo existen manifestaciones extraintestinales como artritis, eritema nudoso, aftas bucales, uveítis o pioderma gangrenoso.

CASO CLÍNICO 48-5-3

Ruth, de 37 años, consulta por diarrea de 5 meses de evolución, diurnas y nocturnas. Refiere apetito conservado con pérdida de 9 kg y amenorrea de 3 meses de evolución. No registra antecedentes de importancia. En el examen físico se observa consunción de los músculos temporales y hematomas en los brazos y las piernas.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo de acuerdo con los hallazgos del examen físico?

¿Qué estudios pediría para confirmar su presunción?

Comentario

En una paciente sin antecedentes de importancia la diarrea crónica con pérdida de peso sugiere organicidad. Los signos de desnutrición, con apetito conservado, y la aparición de los hematomas orientan el diagnóstico hacia un síndrome de malabsorción con alteración del sistema de la coagulación. Los exámenes de laboratorio útiles en el síndrome de malabsorción son: hemograma, glucemia, proteinograma, ionograma plasmático, calcemia, hepatograma, tiempo de protrombina y KPTT. La medición cuantitativa de grasas en la materia fecal determinará si existe esteatorrea.

La diarrea crónica distingue a los síndromes de malabsorción, como la enfermedad celíaca, la pancreatitis crónica, el sobrecrecimiento bacteriano y la enfermedad de Crohn. Las características semiológicas de la esteatorrea (aumento de la grasa en la materia fecal) son deposiciones amarillentas, brillantes, aceitosas y que flotan en el agua. Se acompañan de distensión abdominal, dolor y pérdida de peso (**caso clínico 48-5-3**).

La gastrectomía, la vagotomía y las resecciones intestinales originan diarrea que por lo común es posprandial. Las enfermedades endocrinas, como insuficiencia suprarrenal e hipertiroidismo, suelen causar diarrea crónica. Los tumores productores de hormonas, como los gastrinomas, los vipomas, los adenomas vellosos, los carcinoides y el cáncer medular de tiroides, son causa de diarrea crónica. Las deposiciones son muy voluminosas, acuosas y se acompañan de pérdida de electrolitos (hipopotasemia).

Las enfermedades que pueden infiltrar el intestino, como la esclerodermia, la amiloidosis y el linfoma intestinal, son otras etiologías posibles.

En alrededor del 30% de los pacientes que padecen una diarrea crónica no se encuentra una causa orgánica demostrable. Dentro de estas, el síndrome del intestino irritable es la más frecuente. Si el dolor abdominal concomitante es un síntoma común, entran dentro del grupo del síndrome del intestino irritable. Se las denomina diarreas crónicas "idiopáticas" (**caso clínico 48-5-4**).

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

En primer lugar, el enfoque del paciente con diarrea depende fundamentalmente de si esta es aguda o crónica, ya que las etiologías, los métodos diagnósticos, el pronóstico y el tratamiento son distintos. Las agudas son muy frecuentes en los viajeros y también se pueden ver en los pacientes internados. En las crónicas, el primer paso es reconocer si su origen es funcional u orgánico.

Anamnesis

Diarreas agudas

En las diarreas agudas es importante conocer la duración de los síntomas, los antecedentes epidemiológicos y el haber padecido antes molestias similares. Deben investigarse las sospechas de deshidratación, como mareos

CASO CLÍNICO 48-5-4

Virginia, de 49 años, consulta por episodios de diarrea de aparición intermitente desde hace 6 años. Las deposiciones, tres o cuatro por día, semilíquidas, aumentan en número con una dieta rica en residuos. La paciente mantiene su peso y desempeña sus actividades con normalidad.

¿La diarrea es funcional u orgánica?

¿Qué estudios pediría?

Comentario

La cronicidad de la diarrea, su aparición intermitente y el mantenimiento del estado general sugieren una diarrea de tipo funcional. Inicialmente no serían necesarios exámenes complementarios diagnósticos.

al incorporarse o debilidad. El período de incubación es una guía importante para intentar conocer el microorganismo causal. Esto no siempre es posible, ya que hay alimentos contaminados sin cambios en el sabor o en el aspecto. La única instancia en la que se puede conocer el período de incubación es cuando múltiples personas se enferman después de comer la misma comida. Los pacientes con diarrea aguda infecciosa suelen tener dolor abdominal y fiebre; las deposiciones pueden ser acuosas, de color marrón o sanguinolentas.

Los vómitos sugieren ingestión de comida con toxinas preformadas, como las que tienen *Staphylococcus aureus* o *Clostridium perfringens*. Los parásitos que no penetran en la mucosa intestinal, como *Giardia lamblia* y los criptosporidios, solo causan síntomas leves como diarrea pastosa, distensión abdominal y ausencia de fiebre.

En ocasiones, los pacientes se encuentran más comprometidos y presentan fiebre alta, escalofríos, dolor abdominal y diarrea sanguinolenta. En estos casos se debe pensar en *Salmonella* o *Shigella,* que invaden la mucosa intestinal y provocan una inflamación intestinal importante. Otros agentes, como *Clostridium difficile* o *E. coli* enterohemorrágica, producen igual cuadro clínico a través de citotoxinas. La diarrea acuosa sin compromiso general importante es característica de los microorganismos que invaden superficialmente el epitelio intestinal, como los virus (rotavirus, virus Norwalk y otros). Algunos tipos de gastroenteritis virales están acompañados de erupción en la piel. La infección por *Salmonella typhi* pueden asociarse con maculopápulas en el tronco.

Diarreas crónicas

En la diarrea crónica es fundamental conocer el medio epidemiológico y el estado inmunitario del paciente. Se debe intentar distinguir entre el origen orgánico y el funcional; la ***pérdida de peso involuntaria*** y el ***despertar nocturno*** por la diarrea son signos de alarma que obligan a descartar causas orgánicas. Si no están presentes estas últimas y hay un dolor abdominal cólico que cede con la defecación, se debe pensar en el síndrome del intestino irritable. Es necesario interrogar sobre el uso de fármacos (laxantes, antidepresivos, metformina) y sobre viajes recientes. La intolerancia a ciertos alimentos puede estar relacionada con la diarrea (lactosa, gluten). Por último, debe interrogarse sobre cirugías digestivas previas y radioterapia. Cuando la diarrea es de pequeña cantidad (similar a un esputo), muy frecuente y a menudo se acompaña de tenesmo, el origen está en el recto. Si la diarrea es muy voluminosa y menos frecuente, el origen suele estar en el intestino delgado.

Examen físico

La evaluación cuidadosa del estado de hidratación es importante, ya que la deshidratación es la mayor causa de morbimortalidad de la diarrea aguda infecciosa. El aumento de la frecuencia cardíaca y la presencia de hipotensión arterial ortostática indican una pérdida sustancial de volumen. La fiebre alta sugiere infección por un microorganismo invasor. La disminución de la motilidad intestinal con ausencia de ruidos hidroaéreos es un signo de gravedad.

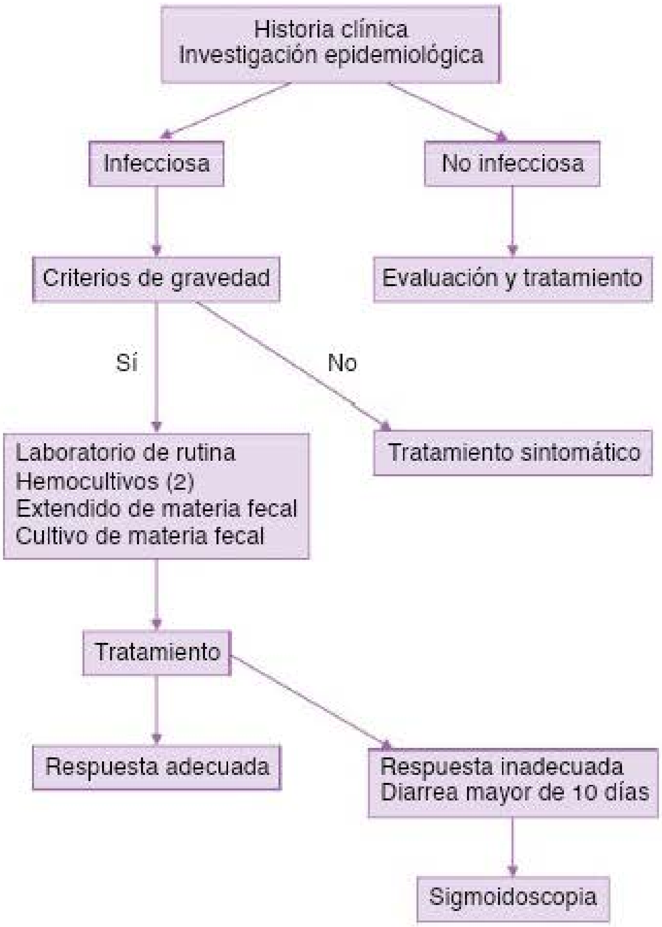


Fig. 48-5-1. Algoritmo diagnóstico de la diarrea aguda.

Exámenes complementarios

Diarrea aguda

La diarrea aguda infecciosa por lo común se autolimita y, en consecuencia, los exámenes complementarios y el tratamiento con antibióticos se recomiendan solo en los pacientes con cuadros infecciosos graves (**cuadro 48-5-5**). La materia fecal de las diarreas agudas infecciosas producidas por microorganismos que invaden la mucosa intestinal y la inflaman suele tener abundantes leucocitos. En los pacientes que requieren internación se recomienda realizar hemocultivos (dos muestras) y cultivo de las heces.

Un 20-40% de las diarreas agudas, a pesar de que se las investiga, no tienen diagnóstico etiológico (**fig. 48-5-1**).

CUADRO 48-5-5. Indicadores de gravedad de la diarrea aguda infecciosa
Edad mayor de 70 años
Deshidratación
Fiebre elevada con escalofríos
Dolor abdominal intenso en un paciente mayor de 50 años
Síndrome disentérico
Inmunodepresión (SIDA, trasplante, tratamiento con quimioterápicos)

CUADRO 48-5-6. Criterios que sugieren diarrea crónica orgánica

Duración de menos de 3 meses
Deposiciones nocturnas
Pérdida de peso (mayor de 5 kg)
Velocidad de eritrosedimentación acelerada
Anemia
Hipoalbuminemia

Cuando la diarrea es sanguinolenta y dura más de 10 días, está indicada la sigmoidoscopia para descartar una enfermedad inflamatoria intestinal o una neoplasia del colon.

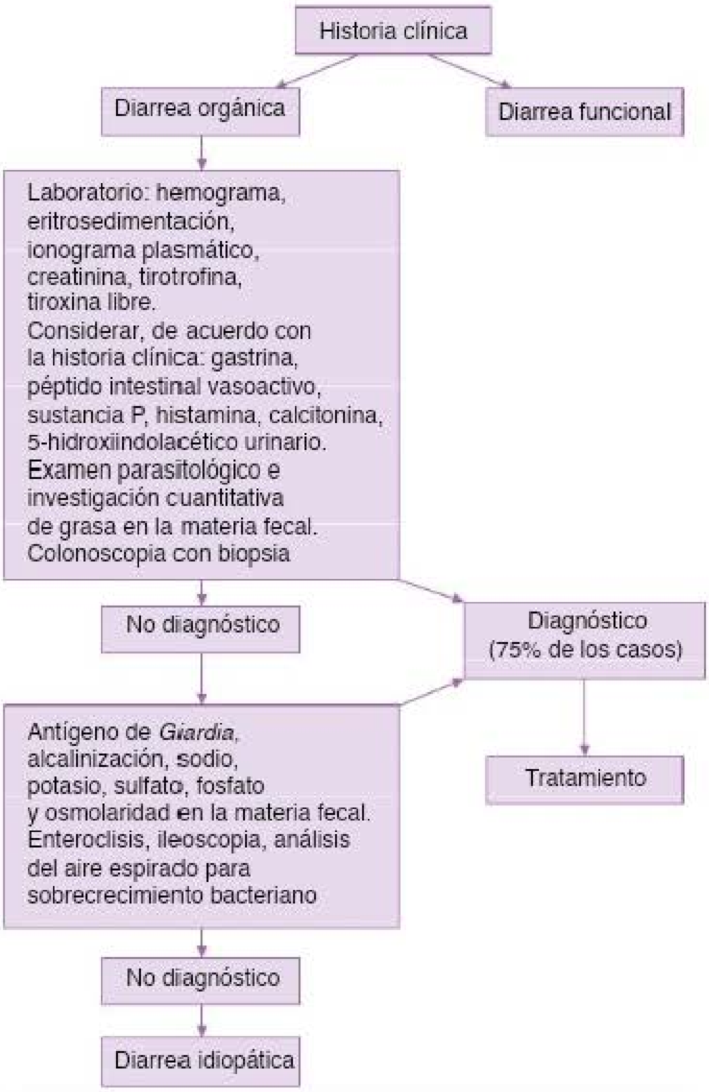

Historia clínica
Diarrea orgánica
Diarrea funcional
Laboratorio: hemograma, eritrosedimentación, ionograma plasmático, creatinina, tirotrofina, tiroxina libre.
Considerar, de acuerdo con la historia clínica: gastrina, péptido intestinal vasoactivo, sustancia P, histamina, calcitonina, 5-hidroxiindolacético urinario.
Examen parasitológico e investigación cuantitativa de grasa en la materia fecal.
Colonoscopia con biopsia
No diagnóstico
Diagnóstico (75% de los casos)
Antígeno de *Giardia*, alcalinización, sodio, potasio, sulfato, fosfato y osmolaridad en la materia fecal.
Enteroclisis, ileoscopia, análisis del aire espirado para sobrecrecimiento bacteriano
Tratamiento
No diagnóstico
Diarrea idiopática

Fig. 48-5-2. Algoritmo diagnóstico de la diarrea crónica.

Diarreas crónicas

Los pacientes que tienen diarrea durante más de 4 semanas se consideran portadores de enfermedades que producen diarreas crónicas. El primer paso, como ya se mencionó, es intentar diferenciar las causas funcionales de las orgánicas (**cuadro 48-5-6**). La especificidad de por lo menos tres criterios es del 90% o mayor; en cambio, la sensibilidad de igual número es baja.

Los pasos para el estudio de la diarrea crónica son, en primer lugar, la anamnesis y el examen físico completos. Los estudios de laboratorio iniciales son hemograma, eritrosedimentación, proteína C-reactiva, creatinina, hepatograma, proteinograma, ionograma plasmático, calcemia, fosfatemia, tiempo de protrombina, determinación de tirotrofina, tiroxina libre y serología para HIV. Si la diarrea es voluminosa (mayor de un litro por día) o existe hipopotasemia, se solicitan determinaciones de polipéptido intestinal vasoactivo, calcitonina, histamina y sustancia P. En caso de que haya accesos de enrojecimiento facial, se determina el ácido 5-hidroxiindolacético en la orina.

El ***estudio parasitológico*** y la investigación de grasa cuantitativa en la materia fecal, y la ***fibrocolonoscopia*** con biopsia de colon seriada son exámenes necesarios en todos los pacientes con diarrea crónica.

Con estos pasos se llega al diagnóstico en un 75% de los casos. Si todos los estudios fueron negativos, el próximo paso será la determinación del antígeno de *Giardia* en la materia fecal, que tiene una sensibilidad del 92% y una especificidad del 98% en el diagnóstico de diarrea crónica por este agente. La investigación del uso de laxantes no referido por el paciente es otra de las pesquisas en esta etapa. La alcalinización de la materia fecal en busca de fenolftaleína, antraquinonas y bisacodilo se utiliza para tal fin. Simultáneamente, se miden el sodio, el potasio, el sulfato, el fosfato y la osmolaridad fecal.

La determinación de ***calprotectina*** en la materia fecal tiene muy elevada sensibilidad para determinar si una diarrea inflamatoria es o no infecciosa; si es negativa, prácticamente descarta la etiología infecciosa. Aunque no es específica de alguna enfermedad, tiene también mucha utilidad cuando se requiere distinguir entre una diarrea funcional (calprotectina negativa) y una diarrea inflamatoria (calprotectina positiva).

Si a pesar de estos estudios no se encuentra el origen, los próximos pasos serán: enteroclisis, tomografía computarizada de abdomen, ileoscopia y análisis del aire espirado para la investigación del sobrecrecimiento bacteriano. Si no puede determinarse una causa de diarrea orgánica luego de estos estudios, se establece el diagnóstico de diarrea "idiopática" (**fig. 48-5-2**).

Véase **Bibliografía** cap. 48-5 *Síndrome diarreico.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 48-5 *Síndrome diarreico.*
Véase **Autoevaluación** cap. 48-5 *Síndrome diarreico.*

48-6

Síndrome de malabsorción

Pedro H. Wainer y Enrique A. Petrucci

DEFINICIÓN

El **síndrome de malabsorción** involucra una alteración en la digestión y la absorción de los nutrientes y puede ser ocasionado por un grupo de enfermedades de diversas etiologías y variada expresión clínica. La mala digestión hace referencia a la alteración del proceso digestivo dentro de la luz intestinal, a cargo de los jugos orgánicos (p. ej. insuficiencia pancreática exocrina), o en el borde en cepillo de la membrana epitelial (p. ej. intolerancia a la lactosa). La malabsorción alude a la alteración de la incorporación de nutrientes a través del enterocito. A su vez, el síndrome de malabsorción se puede clasificar en:

- **Global:** afectación generalizada de la mucosa que impide la absorción de diversos nutrientes de forma no selectiva (p. ej., enfermedad celíaca).
- **Selectivo:** incapacidad de incorporar uno o escasos nutrientes por alteración específica en la vía de absorción (p. ej., anemia perniciosa).
- **Primario o congénito:** alteración hereditaria o congénita de los mecanismos de transporte de la membrana epitelial intestinal.
- **Adquirido:** alteración adquirida de la membrana epitelial intestinal (p. ej. cirugías digestivas, enfermedades inflamatorias intestinales, enfermedad celíaca).

FISIOPATOLOGÍA Y ETIOPATOGENIA

La **digestión** y la **absorción** normales constan de tres fases: intraluminal, mucosa y absortiva.

Fase intraluminal: con la dieta se incorporan hidratos de carbono, proteínas y grasas, que finalmente son degradados por mecanismos de hidrolización y solubilización producidos por los jugos gástricos y pancreáticos, y por la secreción biliar. Distintas patologías que afectan el hígado, el páncreas o la vía biliar generan una disminución de la concentración de enzimas pancreáticas y sales biliares que ocasiona alteraciones en la digestión intraluminal. Las proteasas pancreáticas hidrolizan las proteínas en dipéptidos, tripéptidos y aminoácidos. Las grasas son atacadas por la lipasa pancreática, que las transforma en monoglicéridos y ácidos grasos que forman micelas con las sales biliares para su solubilización. La integridad de este mecanismo bioquímico es indispensable también para la absorción de las vitaminas liposolubles A, D, E y K. Se comprende, entonces, que la disminución o la ausencia de estas enzimas provoquen cuadros clínicos cuya manifestación característica es el aumento de la eliminación de las grasas –***esteatorrea***– acompañado de síntomas y signos de hipovitaminosis. El déficit vitamínico se traduce en hemorragias, hipocalcemia, osteoporosis y trastornos cutáneos y visuales.

La esteatorrea es un signo fundamental para el diagnóstico de los síndromes malabsortivos. Consiste en la presencia de heces de mayor volumen, de carácter pastoso, grasosas, espumosas y que flotan. El paciente suele manifestar distensión abdominal y flatulencia.

Las enfermedades que más a menudo alteran esta fase son las que producen *insuficiencia pancreática* (pancreatitis crónica, fibrosis quística y cáncer pancreático) (**caso clínico 48-6-1**). La *deficiencia de sales biliares* puede estar ocasionada por la obstrucción de la vía biliar intrahepática o extrahepática o por enfermedades que afecten el íleon terminal (enfermedad de Crohn), lugar donde se absorben las sales biliares. Su resección quirúrgica traerá las mismas consecuencias. También el *sobrecrecimiento bacteriano*, la *hipersecreción ácida* o *ciertos medicamentos* que actúan por adsorción, como la colestiramina, pueden provocar déficit o ausencia de sales biliares. La esteatorrea consiguiente a este déficit suele ser de menor intensidad que en las enfermedades pancreáticas.

Fase mucosa: la superficie mucosa intacta del intestino delgado es un requisito indispensable para la absorción de nutrientes y minerales. La integridad de la mucosa intestinal puede ser afectada en su estructura y funciones bioquímicas, como ocurre en la *enfermedad celíaca*, o estar disminuida en su extensión, como es el

CASO CLÍNICO 48-6-1

Filisberto, de 56 años, es internado por presentar un aumento en la frecuencia y la intensidad de un dolor centroabdominal y epigástrico que comenzó siendo esporádico 2 años antes. Según refiere, al principio duraba pocas horas, pero últimamente presentaba exacerbaciones sin desaparecer por completo. Notifica también pérdida de peso moderada. Nunca tuvo fiebre ni otros síntomas digestivos hasta hace 2 meses, cuando comenzó con un aumento de la frecuencia de las deposiciones, más voluminosas, pastosas y de color más claro, que dejaban sobrenadante. Entre sus antecedentes de importancia, se considera el consumo moderado de alcohol y el tabaquismo. Como sufre hipertensión arterial está medicado con enalapril y diuréticos. El examen físico no revela datos significativos, salvo una distensión abdominal moderada con ruidos hidroaéreos conservados. La radiografía simple de abdomen es normal. Los exámenes de laboratorio no muestran datos de interés, excepto un valor de glucemia de 125 mg/dL, con función renal y estado ácido-base normales.

¿Qué le sugiere la historia clínica?
¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué fase de la digestión está afectada?
¿Qué estudios solicitaría?

Comentario

La historia clínica orienta hacia un padecimiento crónico y progresivo, relacionado con el aparato digestivo, acompañado de trastornos en el tránsito intestinal y pérdida de peso. Dado que el dolor no es un síntoma habitual en el síndrome de malabsorción, excepto en la pancreatitis crónica o en la enfermedad inflamatoria intestinal, su presencia hace sospechar estas entidades. Los antecedentes de alcoholismo y tabaquismo y la alta probabilidad de esteatorrea sugieren con mayor fuerza el diagnóstico de pancreatitis crónica. En esta situación, se encuentra comprometida la fase intraluminal de la digestión grasa. La hiperglucemia como manifestación del compromiso del páncreas endocrino también favorece el diagnóstico. Diversos estudios por imágenes ayudan a confirmarlo; entre ellos, la tomografía abdominal con contraste, que es la más indicada para mostrar calcificaciones y alteraciones en la forma y patología ductal. También es útil para evaluar imágenes sugestivas de cáncer de páncreas, que es una complicación de la pancreatitis crónica. Otros estudios para solicitar son la ecoendoscopia digestiva, la colangiopancreatorresonancia y la colangiopancreatografía endoscópica retrógrada. En este paciente, la tomografía computarizada mostró calcificaciones y deformidad de la glándula, compatibles con una pancreatitis crónica.

caso de las *grandes resecciones intestinales* (síndrome del intestino corto). Estas alteraciones patológicas producen malabsorción de grasas, proteínas, aminoácidos, vitaminas y minerales. En el borde mucoso existen enzimas de superficie que degradan hidratos de carbono (hidrolizan disacáridos), dipéptidos y tripéptidos, y su déficit ocasiona malabsorción de nutrientes específicos. En general, estos son trastornos congénitos que se manifiestan en la niñez. Los pacientes que tienen comprometida la fase mucosa también padecen diarrea, esteatorrea, distensión abdominal y flatulencia (**caso clínico 48-6-2**).

Fase absortiva: esta fase comprende el transporte de quilomicrones y lipoproteínas desde la mucosa hasta el sistema linfático. La obstrucción en este transporte condiciona la malabsorción de esos elementos con presencia de esteatorrea y pérdida significativa de proteínas, como en la enteropatía perdedora de proteínas. Las enfermedades más frecuentes que afectan esta fase son la *enfermedad de Whipple*, la *linfangiectasia* y los *linfomas*.

En el **cuadro 48-6-1** se presenta una clasificación de las causas de malabsorción.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los síntomas y signos comunes a las enfermedades con malabsorción son la **diarrea**, la **pérdida de peso** con el apetito conservado y la **distensión abdominal**. El tiempo de evolución de la enfermedad y la extensión del intestino comprometido determinarán la presencia o la prevalencia de algunos de ellos.

La **diarrea crónica** es un síntoma cardinal del síndrome de malabsorción. Según la causa que la determine, el contenido de grasa o de agua en las heces puede variar. La **esteatorrea** (contenido graso) condiciona, a

CASO CLÍNICO 48-6-2

Celia, de 54 años, concurre a la consulta por presentar anemia y una marcada osteopenia, según muestra la densitometría realizada como parte de un examen periódico de salud. Como antecedentes de relevancia, refiere el diagnóstico de intestino irritable y haber presentado epistaxis en dos oportunidades. Los estudios de laboratorio recientes evidenciaron hematocrito de 32%, Hb de 10 g/dL, microcitosis e hipocromía con un volumen corpuscular medio de 77 fL. La ferritina y el ácido fólico estaban disminuidos. Otros datos significativos eran el tiempo de protrombina alterado, la calcemia en el límite inferior de lo normal y la determinación de vitamina B_{12} normal. Al indagarla sobre el diagnóstico de intestino irritable, la paciente comenta que este se sustentó en los síntomas de distensión abdominal y una molestia abdominal difusa, en oportunidades acompañadas de diarrea. No presentó fiebre ni otra sintomatología. Por último, se muestra preocupada porque observa que, a pesar de conservar el apetito, su peso ha disminuido progresivamente.

¿Qué diagnóstico presuntivo le sugiere el cuadro clínico?
¿Son orientadores los datos presentados?
¿Cómo continuaría la evaluación de la paciente?
¿Qué resultados espera obtener?

Comentario

La consulta no se debe a síntomas específicos, sino a alteraciones halladas en un examen médico de control. La discordancia entre la ausencia de síntomas y las alteraciones de los exámenes de laboratorio sin compromiso importante del estado general, con conservación del apetito y pérdida de peso, es una de las formas de presentación de la enfermedad malabsortiva y, en especial, de la celiaquía. Aproximadamente el 50% de los adultos no tienen una diarrea significativa y la presencia de esteatorrea se relaciona con una enfermedad difusa y grave, de manera que estos síntomas pierden sensibilidad para el diagnóstico temprano o de enfermedad leve.

La ausencia de otros antecedentes como cirugías abdominales, consumo de fármacos o alcohol se debe tener en cuenta en la evaluación como datos negativos de importancia. Conviene también estudiar la función tiroidea y el compromiso de la inmunidad, que en este caso fueron normales. El diagnóstico de enfermedad celíaca requiere una biopsia de intestino delgado característica, con atrofia de las vellosidades e infiltración linfocitaria, y la respuesta a una dieta sin gluten. En la práctica esto se complementa con la serología específica determinada por la presencia de anticuerpos contra el endomisio y la transglutaminasa y los péptidos desaminados de gliadina. La respuesta a la dieta sin gluten ocurre en la mayoría de los pacientes y, por lo tanto, es esperable la normalización de los trastornos y de la biopsia. Si así ocurre, se confirma el diagnóstico, como sucedió en el caso de esta paciente.

CUADRO 48-6-1. Causas de malabsorción

Compromiso de la fase intraluminal
Insuficiencia pancreática
Déficit de sales biliares: - Enfermedades hepáticas - Alteración de la flora bacteriana - Alteración o resección ileal
Compromiso de la fase mucosa
Estructural: - Enfermedad celíaca - Esprúe tropical - Enteritis por radiación - Agammaglobulinemia
Bioquímica: - Abetalipoproteinemia - Malabsorción de aminoácidos
Compromiso de la fase absortiva
Enfermedad de Whipple
Linfangiectasia
Linfomas
Otras
Enfermedades de la pared: - Enteritis regional (Crohn) - Enfermedad amiloidea
Enfermedades vasculares: - Enfermedad arterial mesentérica - Insuficiencia cardíaca
Trastornos metabólicos: - Hipopituitarismo - Tirotoxicosis - Carcinoide - Adenoma pancreático
Causas iatrogénicas: - Gastrectomía parcial y total - Vagotomía - Resección intestinal (intestino corto) - Fármacos

diferencia de las diarreas acuosas, evacuaciones menos frecuentes, pero más abundantes, hipocoloreadas, que forman espuma y flotan. Estas características se confirman en la prueba de Van de Kamer, en la que el paciente debe recolectar todas las heces durante 72 horas, mientras consume una dieta que contenga 100 g diarios de grasa. Cuando la excreción supera los 6 g/día de grasa se considera anormal y determina con alta sensibilidad la malabsorción intestinal.

La manifestación clínica más constante y relevante de estos síndromes es la **pérdida de peso**; su ausencia pone en duda el diagnóstico y lo hace poco probable. Otro síntoma común es la distensión abdominal y conviene recordar, por su alto valor predictivo negativo, que evoluciona sin dolor abdominal. Cuando hay dolor se debe dudar del síndrome de malabsorción como entidad primaria.

El déficit crónico de minerales y vitaminas ocasiona alteraciones clínicas y en los exámenes de laboratorio. Así, la malabsorción de hierro provoca **anemia hipocrómica** con microcitosis, que confirma el origen ferropénico. El déficit de absorción de vitamina B_{12} y ácido fólico determina bajos niveles en la sangre de estas vitaminas y **anemia megaloblástica**, con macrocitosis y hemólisis intramedular, acompañada a veces de manifestaciones neurológicas del cordón posterior (síndrome neuroanémico) o de neuropatía periférica (**caso clínico 48-6-3**).

El paciente también puede referir síntomas que se relacionan con la malabsorción de otros componentes indispensables. La carencia de calcio y vitamina D se manifiesta por **parestesias** o crisis de **tetania**. Los signos del aumento de excitabilidad neuromuscular por hipocalcemia se presentan de forma espontánea o se ponen de relieve por las maniobras de Trousseau y de Chvostek (**Epónimos**). La disminución del calcio, junto con el déficit proteico, genera **osteomalacia** y **osteoporosis**,

CASO CLÍNICO 48-6-3

Toni tiene 42 años y consulta por presentar dolor abdominal y pérdida de peso. El dolor no es continuo, pero en las crisis se acompaña de fiebre. Otro síntoma que lo aqueja es la diarrea, también intermitente, en ocasiones acompañada de pujos, tenesmo y eliminación de moco y sangre en la materia fecal. Hace un año y medio fue intervenido quirúrgicamente por un cuadro de fiebre y dolor abdominal, sin resultado diagnóstico. En la exploración quirúrgica igualmente se le extirpó el apéndice. En el examen físico el abdomen presenta aumento de la tensión en el cuadrante inferior derecho, sin signos peritoneales; la temperatura es de 38,2 °C y el pulso, de 105 por minuto. No se observan otras alteraciones. Los estudios de laboratorio muestran anemia, leucocitosis, eritrosedimentación elevada, PCR alta, hipoalbuminemia y tiempo de protrombina prolongado.

¿Cuáles son sus diagnósticos presuntivos?
¿Tienen importancia los antecedentes?
¿Qué estudio elegiría en siguiente término?
¿Cuál es el estudio con mayor rédito diagnóstico?

Comentario

En este caso, los síntomas abdominales se acompañan de pérdida de peso, fiebre y un antecedente de cirugía abdominal sin diagnóstico. Por otra parte, los exámenes de laboratorio indican la presencia de un proceso inflamatorio en actividad. Los hemoprecursores como vitamina B_{12}, ácido fólico y hierro estaban disminuidos; los factores de coagulación dependientes de la vitamina K también se encontraban descendidos. En un paciente joven con déficit de factores nutricionales y compromiso sistémico inflamatorio debe considerarse siempre la enfermedad inflamatoria intestinal entre los diagnósticos diferenciales. Los estudios de más rédito son los endoscópicos y los estudios por imágenes. En el caso de la colitis ulcerosa, que suele tener un componente diarreico más notorio, con diarreas acuosas con moco, pus y sangre, la realización de una videocolonoscopia es obligatoria y suele confirmar el diagnóstico, ya que el órgano blanco es el colon con exclusividad. Por otra parte, la enfermedad de Crohn puede afectar cualquier tramo del tubo digestivo, suele ser por sectores, con áreas indemnes entre ellos, y el íleon terminal es uno de los lugares más comprometidos. La tomografía con contraste oral muestra estricturas, zonas de detención del tránsito y fístulas que son muy sugestivas de esta enfermedad.

En este caso se solicitó una videocolonoscopia con biopsia de las zonas anómalas en el colon, que confirmó el diagnóstico de colitis ulcerosa.

que se manifiestan por dolores óseos, fracturas patológicas o deformidades esqueléticas. El déficit de absorción de vitamina K se revela clínicamente por **fenómenos hemorrágicos**, como equimosis, epistaxis, melena, sangrado en las zonas de punción y, en el laboratorio, por la prolongación del tiempo de protrombina.

El compromiso en la absorción de proteínas o su pérdida excesiva, como en la enteropatía perdedora de proteínas, produce **hipoalbuminemia** y, en consecuencia, caída de la presión oncótica sanguínea con formación de **edemas generalizados**, signo muy frecuente en estos pacientes. Su magnitud tiene relación con el grado de desnutrición y de hipoproteinemia. Pueden aparecer **dermatitis** secundarias al déficit vitamínico, de ácidos grasos, cinc o niacina. El déficit de vitamina A puede ocasionar **hiperqueratosis folicular** y provocar ceguera nocturna (**nictalopía**).

Un signo de desnutrición proteica es la **emaciación** o fundición de las masas musculares, que se aprecia en las fosas temporales y en los miembros.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Si bien la esteatorrea con heces características, voluminosas, espumosas y que flotan, junto con la pérdida de peso con apetito e ingesta conservados, es la forma típica de presentación, la mayoría de los pacientes con síndrome de malabsorción refieren síntomas digestivos leves a moderados, que pueden simular situaciones más comunes como el intestino irritable. En algunos casos, los síntomas predominantes son distensión abdominal, anorexia, borborigmos y flatulencia, y muchos pacientes están asintomáticos. La deficiencia de hierro con anemia ferropénica en ocasiones es el único dato orientador hacia el diagnóstico de malabsorción, sobre todo en los enfermos adultos y de edad avanzada, en quienes no se encuentran causas de pérdida de hierro.

Frente a la sospecha de un cuadro de malabsorción surgida de la anamnesis y el examen físico, deben realizarse estudios complementarios para ratificar el diagnóstico y establecer su etiología. El enfoque clásico consistía, en primer lugar, en confirmar la esteatorrea (independiente del origen etiológico) mediante la **prueba de Van de Kamer** o la detección cualitativa de grasa en las heces (Sudán III). Si se confirma la esteatorrea, es necesario diferenciar si el trastorno se debe a una enfermedad pancreática o del intestino delgado. La prueba normal de excreción urinaria de xilosa (más de 5 g en 5 horas) orienta hacia una afección pancreática y su alteración, hacia una enfermedad del intestino delgado.

Actualmente existen métodos más rápidos y menos engorrosos para comprobar la malabsorción. El **esteatocrito ácido** se realiza con una muestra única de materia fecal, con una sensibilidad del 100% y una especificidad del 95%. La determinación de **elastasa fecal** tiene una sensibilidad del 100% para la insuficiencia pancreática moderada o severa.

Ante la sospecha clínica de alguna entidad específica se debe iniciar el estudio dirigido a esa enfermedad. La determinación de **anticuerpos antiendomisio, antitransglutaminasa** y **antipéptidos desaminados de gliadina,** junto con la biopsia duodenal endoscópica, tienen muy alto rédito diagnóstico para la enfermedad celíaca.

Las **imágenes** abdominales tienen valor en el diagnóstico de las enfermedades inflamatorias intestinales (p. ej., ileítis en la enfermedad de Crohn) y de la pancreatitis crónica, entre otras.

Las **pruebas del aliento** (lactulosa o glucosa) son muy útiles en el diagnóstico del sobrecrecimiento bacteriano.

La **endoscopia** digestiva es un método muy utilizado, ya que permite identificar de forma macroscópica lesiones intestinales (tumores, úlceras, patrones inflamatorios) y, sobre todo, realizar biopsia, que es el estudio de referencia para la mayoría de las enfermedades intestinales.

En la **figura 48-6-1** se muestra el algoritmo para el estudio de la malabsorción y en el **cuadro 48-6-2,** la utilidad de la biopsia en las diferentes patologías.

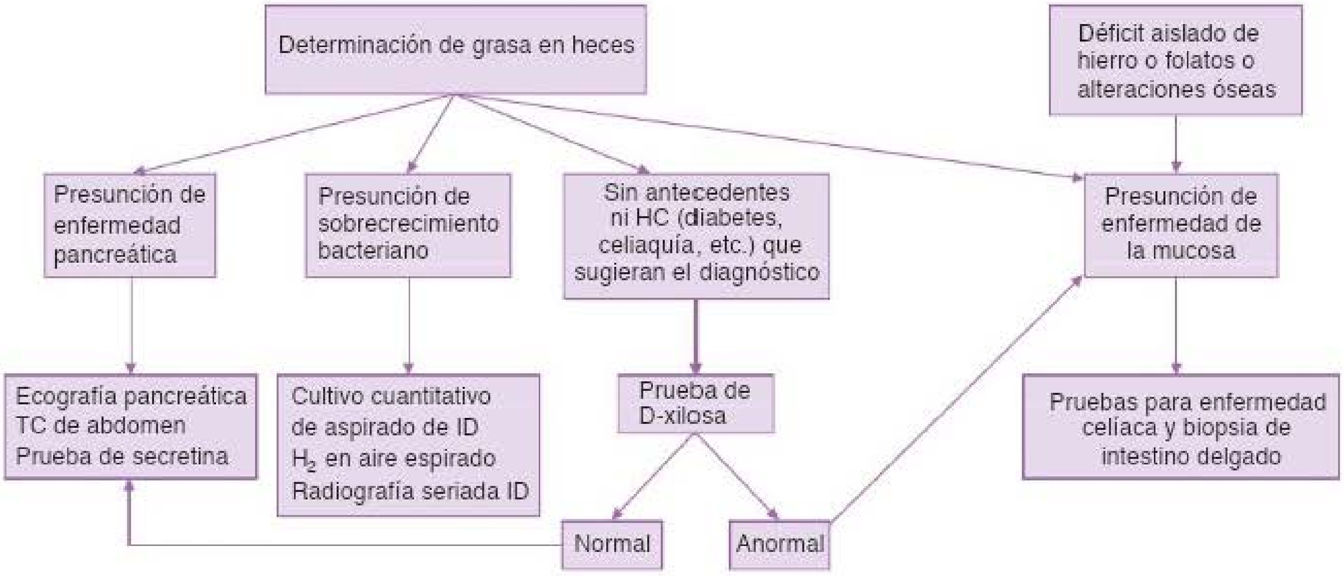

Determinación de grasa en heces
Déficit aislado de hierro o folatos o alteraciones óseas
Presunción de enfermedad pancreática
Presunción de sobrecrecimiento bacteriano
Sin antecedentes ni HC (diabetes, celiaquía, etc.) que sugieran el diagnóstico
Presunción de enfermedad de la mucosa
Ecografía pancreática
TC de abdomen
Prueba de secretina
Cultivo cuantitativo de aspirado de ID
H_2 en aire espirado
Radiografía seriada ID
Prueba de D-xilosa
Pruebas para enfermedad celíaca y biopsia de intestino delgado
Normal
Anormal

Fig. 48-6-1. Algoritmo diagnóstico para el estudio de la malabsorción. TC: tomografía computarizada; HC: historia clínica; ID: intestino delgado.

CUADRO 48-6-2. Utilidad de la biopsia de intestino delgado en los cuadros de malabsorción

Biopsia anormal y diagnóstica

- Síndrome de inmunodeficiencia
- Abetalipoproteinemia
- Enfermedad de Whipple

Biopsia diagnóstica pero la lesión es irregular

- Amiloidosis
- Enfermedad de Crohn
- Enteritis eosinofílica
- Giardiasis
- Criptosporidiosis
- Linfoma

Biopsia anormal pero no diagnóstica

- Proliferación bacteriana excesiva
- Carencia de vitamina B_{12} o folatos
- Enteritis por fármacos o por radiación
- Esprúe celíaco (no tropical)

Biopsia normal

- Enfermedades funcionales del intestino
- Hepatopatías y pancreatopatías
- Deficiencia primaria de disacaridasa
- Colitis ulcerosa

Véase **Bibliografía** cap. 48-6 *Síndrome de malabsorción.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 48-6 *Síndrome de malabsorción.*

Véase **Autoevaluación** cap. 48-6 *Síndrome de malabsorción.*

48-7

Síndrome del intestino irritable

Enrique A. Petrucci y María Marta Piskorz

DEFINICIÓN Y ETIOLOGÍA

El **síndrome del intestino irritable (SII)** es un conjunto de síntomas caracterizados por la presencia de dolor abdominal crónico o recurrente, asociado con alteraciones en el hábito evacuatorio. Se trata de una alteración funcional del tubo digestivo y es uno de los trastornos funcionales reconocidos con mayor frecuencia en la práctica clínica (véase **cuadro 45-1-1**. *Clasificación de los trastornos funcionales digestivos del adulto según el consenso de Roma IV*). Si bien durante mucho tiempo se creyó que no había causas estructurales, bioquímicas o infecciosas subyacentes, este concepto ha cambiado en los últimos años. Aunque es un trastorno que no aumenta la mortalidad, tiene un efecto significativo en el deterioro de la calidad de vida de los pacientes y ocasiona importantes gastos en salud.

FISIOPATOLOGÍA

Inicialmente, en los pacientes con síndrome del intestino irritable se comprobaron alteraciones en la motilidad del colon, el recto y el intestino delgado. Sin embargo, en la actualidad el foco en referencia a los mecanismos fisiopatogénicos está puesto en los factores que pueden provocar alteraciones en la motilidad. En este sentido, se consideran los siguientes factores: eje cerebro-intestino, dieta, factores genéticos, alteraciones en la microbiota intestinal, inflamación mucosa de bajo grado, activación inmunitaria y de la permeabilidad intestinal, trastornos en el metabolismo de los ácidos biliares y alteraciones en el metabolismo de la serotonina.

Eje cerebro-intestino: la ansiedad y la depresión son dos trastornos muy ligados al SII. Algunos datos epidemiológicos muestran que las alteraciones en el humor ocurrirían después del inicio de los síntomas de SII, lo que sugiere que el trastorno intestinal podría ser el disparador de los trastornos emocionales.

Dieta: muchos pacientes con SII refieren que determinados alimentos son disparadores de los síntomas. Por otro lado, la dieta puede afectar la microbiota intestinal. Los denominados FODMAP (oligosacáridos, disacáridos, monosacáridos y polioles fermentables) –presentes en algunas frutas, verduras, legumbres, lácteos, trigo y endulzantes artificiales– pueden exacerbar los síntomas en un subgrupo de pacientes por un efecto osmótico y de fermentación.

Factores genéticos: en el SII se ha informado la asociación familiar y en gemelos idénticos univitelinos, lo que indica que podría haber una base genética, si bien aún no se han identificado exactamente los genes implicados.

Alteración de la microbiota intestinal: los episodios de gastroenteritis aguda infecciosa pueden funcionar como disparadores del SII. A esta entidad se la denomina síndrome del intestino irritable posinfeccioso y pone de manifiesto cómo la alteración de las bacterias intestinales puede influir en la generación de los síntomas. Por otro lado, se sabe que en los pacientes con SII hay una alteración de la microbiota intestinal o *disbiosis*, con disminución de *Lactobacillus* y *Bifidobacterias*. La alteración de la microbiota intestinal puede provocar activación inmunitaria con inflamación mucosa de bajo grado, alteración de la permeabilidad intestinal e hiperalgesia visceral. Por otro lado, la alteración de la microbiota puede producir hiperfermentación en presencia de sustratos fermentables en la dieta, con la consecuente sobreproducción de hidrógeno y metano. Este mecanismo es la base de las pruebas del aire espirado que se utilizan para la detección del sobrecrecimiento bacteriano intestinal. Además, se sabe que en un subgrupo de pacientes con SII los síntomas se alivian con el uso de antibióticos no absorbibles.

Inflamación mucosa de bajo grado, activación inmunitaria y alteración de la permeabilidad intestinal: diversos estudios comprobaron un aumento en el nivel de algunas citocinas proinflamatorias y una disminución de las citocinas antiinflamatorias en pacientes con SII. Asimismo, se demostró un aumento en el número de células inflamatorias en la mucosa intestinal y un incremento de su permeabilidad.

Alteración en el metabolismo de los ácidos biliares: los ácidos biliares son producidos en el hígado y liberados en el duodeno durante la digestión para facilitar la absorción de las grasas. Estos ácidos se reabsorben luego en el íleon (circuito enterohepático). Ahora se conoce que hasta un 20% de los pacientes que cumplen con los criterios de SII-D tienen evidencia de malabsorción de ácidos biliares.

Alteración en el metabolismo de la serotonina: la serotonina es un importante neurotransmisor que actúa en el sistema nervioso central y en el sistema nervioso entérico. Participa en la mediación de la motilidad gastrointestinal y las aferencias digestivas al sistema nervioso central. En los pacientes con SII se ha comprobado una alteración en la liberación de serotonina.

EPIDEMIOLOGÍA

El SII es el trastorno gastrointestinal diagnosticado con mayor frecuencia en la práctica clínica. En el 10-20% de los adultos de la población general, con una ligera predominancia en las mujeres, se encuentran síntomas compatibles con el intestino irritable. La prevalencia es similar en adultos y jóvenes, a pesar de que los síntomas suelen comenzar en la juventud. De los pacientes adultos con síntomas de intestino irritable solo 14-50% solicitan atención médica. El 25-50% de los pacientes que los médicos gastroenterólogos atienden de forma ambulatoria padecen esos síntomas.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En los pacientes se observa un amplio espectro de manifestaciones, que pueden ser continuas o intermitentes. La forma más común de presentación es el **dolor abdominal** asociado con alteración en el hábito evacuatorio, específicamente constipación (estreñimiento), diarrea, o alternancia de ambas. La **distensión** o **"hinchazón"** abdominal es un síntoma frecuente en los pacientes con SII.

Los síntomas deben prolongarse por lo menos ***3 meses***, sea de forma continua o intermitente. El ***dolor*** en general se ubica en el hemiabdomen inferior, pero puede localizarse en cualquier cuadrante; habitualmente se modifica con la evacuación (mejora o empeora) y se asocia con cambios en la ***frecuencia de las deposiciones*** o en la ***consistencia de las heces***.

Las siguientes manifestaciones son más comunes en los pacientes con intestino irritable que en los que padecen otras enfermedades gastrointestinales orgánicas, y su presencia ayuda en la presunción diagnóstica y evita estudios innecesarios:

- Modificación del dolor con la evacuación intestinal
- Alteración en la consistencia de las heces
- Aparición de moco
- Sensación de evacuación incompleta
- Sensación de distensión abdominal

El SII puede coexistir con otros trastornos funcionales digestivos como la pirosis funcional y la dispepsia funcional. Por otro lado, una serie de síntomas pueden acompañar al SII:

- Cefalea
- Fatiga crónica
- Fibromialgia
- Contractura cervical y lumbar
- Cistitis intersticial

En cuanto a los determinantes emocionales, se debe tener en cuenta que estos pacientes pueden sufrir estrés, ansiedad, depresión y somatización.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Los criterios diagnósticos para esta enfermedad se presentan en el **cuadro 48-7-1**. Una vez diagnosticado, se subclasifica a los pacientes según el hábito evacuatorio de acuerdo con la escala de Bristol en: SII con constipación dominante (SII-C), diarrea dominante (SII-D), mixto (alternancia de diarrea y constipación) (SII-M) o indeterminado (SII-I). En ausencia de síntomas de alarma el diagnóstico puede establecerse solo a partir de estos criterios.

El objetivo inicial en la evaluación del paciente es establecer el diagnóstico sobre la base de las características de los síntomas y excluir, mediante la anamnesis, el examen físico y algunos estudios de laboratorio, otras

CUADRO 48-7-1. Criterios diagnósticos de Roma IV para el síndrome del intestino irritable (SII) y subtipos según la Escala de Bristol

Dolor abdominal recurrente al menos un día por mes en los últimos 3 meses asociado a dos o más de los siguientes:

- Mejora con la defecación
- Su comienzo se asocia con un cambio en la frecuencia de las deposiciones
- Su comienzo se asocia con un cambio en la consistencia de las deposiciones
- Los criterios deben cumplirse durante los últimos 3 meses y los síntomas haber comenzado un mínimo de 6 meses antes del diagnóstico

Las recomendaciones de Roma IV aconsejan que los subtipos de SII se establezcan de acuerdo con la consistencia de las deposiciones evaluada según la escala de Bristol (véase fig. 45-6-1). De esta forma:

- Más del 25% de las deposiciones corresponden a los tipos 1 o 2: SII con predominio de constipación (SII-C)
- Más del 25% de las deposiciones son de tipo 6 o 7: SII con predominio de diarrea (SII-D)
- Más del 25% de ambas (tanto 1 o 2 como 6 o 7): SII con hábito evacuatorio mixto (SII-M)
- Menos del 25% de ambas (tanto 1 o 2 como 6 o 7): SII con hábito evacuatorio no clasificable (SII-I)

causas orgánicas que constituyen los diagnósticos diferenciales.

La presencia en la **anamnesis** de síntomas como los descritos es útil para sustentar el diagnóstico de intestino irritable (**caso clínico 48-7-1**). Cabe recordar algunos síntomas y signos que no son frecuentes en este síndrome (síntomas de alarma), como dolor abdominal o diarrea que despiertan al paciente por la noche, pérdida de peso, fiebre, sangre oculta o macroscópica en la materia fecal, o aparición de grasa o de gotas de aceite (**cuadro 48-7-2**). Se debe interrogar exhaustivamente sobre alguna medicación recibida que pueda inducir diarrea, constipación o dolor abdominal. También sobre las intolerancias; por ejemplo, a los FODMAP. Deben considerarse los hábitos alimentarios, sobre todo si se ingieren alimentos, golosinas o medicación con alto contenido de fructosa o sorbitol, que pueden provocar dolor y diarrea.

CUADRO 48-7-2. Síntomas y signos de alarma
Edad mayor de 50 años
Antecedentes familiares o personales de cáncer de colon, poliposis intestinal, enfermedad Inflamatoria intestinal, enfermedad celíaca
Sangrado digestivo (hematoquecia o melena)
Pérdida de peso significativa, no intencionada y no explicada por otras causas
Fiebre
Anemia
Síntomas nocturnos
Examen físico anormal: masa abdominal palpable, visceromegalias, tacto rectal patológico

El **examen físico** suele ser de escaso valor, pero su normalidad ayuda a descartar otras patologías. Puede encontrarse un marco colónico doloroso a la palpación, en especial en el colon sigmoide. La presencia de masas abdominales, organomegalias, adenomegalias, ascitis o ictericia es incompatible con el diagnóstico de intestino irritable y requiere una evaluación adicional. El tacto rectal es importante en los pacientes con SII-C para descartar lesiones orgánicas y para evaluar el mecanismo de la defecación (relajación de los músculos del piso de la pelvis).

El uso de **estudios complementarios** se plantea cuando es necesario descartar determinadas enfermedades orgánicas que se manifiestan de la misma manera (**cuadro 48-7-3**). Los ***exámenes de laboratorio*** son normales y sirven para excluir otras enfermedades. Hasta el momento, no se cuenta con ningún marcador serológico específico del SII. Si la diarrea es el síntoma predominante, es útil realizar el estudio parasitológico de las heces. En estos pacientes es fundamental descartar la enfermedad celíaca, en principio con análisis serológicos (IgA total e IgA antitransglutaminasa) y, de ser necesario, con biopsias endoscópicas de la segunda porción del duodeno. También se deben descartar algunas enfermedades metabólicas como el hipertiroidismo y el hipotiroidismo, la enfermedad de Addison y la diabetes.

La ***calprotectina*** en la materia fecal es una determinación no invasiva que podría ayudar a discriminar a los pacientes con SII de los que tienen una enfermedad inflamatoria intestinal.

En los pacientes mayores de 50 años con síntomas sugerentes de intestino irritable, la ***videocolonoscopia*** forma parte de la metodología de estudio para excluir neoplasias del colon. También está indicada en los pacientes jóvenes con diarreas persistentes para descartar una enfermedad intestinal inflamatoria y colitis microscópica mediante la toma de biopsias escalonadas del colon (**caso clínico 48-7-2**).

El abordaje diagnóstico ulterior va a depender del subtipo de SII. Ahora es posible realizar ***pruebas del aire espirado*** con medición de hidrógeno o de hidrógeno y metano para descartar el sobrecrecimiento bacteriano intestinal y la intolerancia a la lactosa y a la fructosa.

CASO CLÍNICO 48-7-1

Nerina, de 31 años, refiere alteraciones del ritmo evacuatorio con episodios de diarrea y dolor en el cuadrante inferior izquierdo del abdomen, que ceden con la evacuación. Presenta sensación de distensión abdominal. Los síntomas de su enfermedad actual comenzaron hace unos 8 meses. No refiere antecedentes familiares de enfermedad intestinal. El examen físico no revela datos significativos y los exámenes de laboratorio efectuados en el último mes son normales.

¿Cuál es el diagnóstico más probable?
¿Cree necesario solicitar estudios por imágenes?

Comentario

La edad de la paciente y la ausencia de antecedentes importantes, con un examen físico y estudios de laboratorio normales, orientan hacia el diagnóstico de una patología funcional del intestino. En el interrogatorio debe consignarse también la ausencia de síntomas de compromiso del estado general, así como de signos orientadores de otras entidades, como pus o sangre en la evacuación. Por lo expuesto, en esta situación no se justificaría realizar estudios endoscópicos para diarrea crónica si los anticuerpos para enfermedad celíaca son negativos, ya que la paciente es joven y el cuadro es compatible con una disfunción intestinal no orgánica. En consecuencia, es apropiado iniciar una terapéutica sintomática y observar la evolución. De acuerdo con la respuesta, se modificaría la conducta diagnóstica.

CUADRO 48-7-3. Diagnóstico diferencial del intestino irritable
Adenocarcinoma de colon
Enfermedad de Crohn y colitis ulcerosa
Enfermedad celíaca
Insuficiencia vascular mesentérica crónica
Seudoobstrucción intestinal idiopática crónica
Enfermedad diverticular del colon
Megacolon y vólvulo intermitente
Giardiasis
Deficiencia de lactasa
Endometriosis
Depresión

CASO CLÍNICO 48-7-2

Kent, de 55 años, comenzó hacía 6 meses con episodios esporádicos de diarrea y períodos de constipación. Durante los episodios diarreicos manifestaba leve malestar abdominal difuso con leve mejoría al evacuar. Su estado general era bueno y el examen físico reveló un abdomen timpánico con distensión leve; la palpación profunda despertaba leve molestia en el marco colónico. No se detectaron otras alteraciones y los análisis de laboratorio fueron normales.

¿Con qué datos complementaría la anamnesis?
¿Qué diagnósticos diferenciales le sugieren los síntomas relatados?
¿Cómo continuaría la evaluación del paciente?

Comentario

En la anamnesis sería útil consignar si existen o no antecedentes familiares de enfermedad del colon, si el dolor se modifica con la evacuación y cuáles son las características físicas de las deposiciones. La ausencia de antecedentes familiares, el examen físico normal, las características evacuatorias en relación con el dolor y la negatividad de la sangre oculta son de gran valor para el diagnóstico de una patología funcional. La alteración del ritmo evacuatorio con alternancia de períodos diarrea/constipación es perfectamente compatible con el compromiso funcional intestinal pero, luego de los 50 años, obliga a excluir posibles causas orgánicas.

Por lo tanto, en este paciente es necesario realizar una colonoscopia para excluir un tumor del colon. El examen no arrojó datos significativos, salvo la presencia de un pólipo de 5 mm, que se extirpó y cuyo análisis patológico indicó que era benigno. Se confirmó así que se trataba de un cuadro funcional.

Véase **Bibliografía** cap. 48-7 *Síndrome del intestino irritable.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 48-7 *Síndrome del intestino irritable.*
Véase **Autoevaluación** cap. 48-7 *Síndrome del intestino irritable.*

48-8

Síndromes rectoanales

Emiliano López

INTRODUCCIÓN

Los trastornos rectoanales son muy frecuentes y una de las razones más comunes de visita tanto a los médicos de atención primaria como a los gastroenterólogos. La prevalencia de síntomas y de condiciones benignas rectoanales es alta y su reconocimiento preciso ayuda a descartar otras enfermedades inflamatorias y neoplásicas. Por este motivo, la edad avanzada, la historia familiar, el sangrado rectoanal persistente a pesar del tratamiento, la pérdida de peso o la presencia de anemia por déficit de hierro son todas pistas que deben guiar la búsqueda de enfermedades malignas o inflamatorias. El propósito de este capítulo es describir las afecciones más frecuentes y reconocer los signos y síntomas que permitan sospechar una enfermedad sistémica o potencialmente grave.

FISIOPATOLOGÍA

El recto (**fig. 48-8-1**) es la última parte del tracto digestivo. En su parte distal comienza por el ano, que está rodeado por dos anillos musculares que conforman los

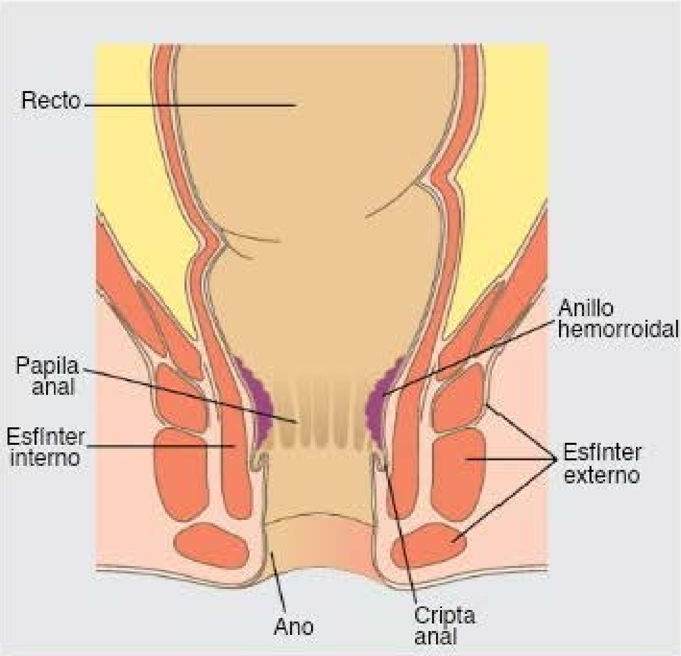


Fig. 48-8-1. Estructura de la región rectoanal.

esfínteres anales externo e interno. La separación entre el recto y el ano está dada por una línea formada por las papilas anales alternadas con las criptas, por encima de las cuales se encuentra el plexo hemorroidal interno; el plexo hemorroidal externo está entre el esfínter externo y el margen del ano. Esta línea separa dos lugares: la región anal, con exquisita sensibilidad y origen de los síndromes dolorosos rectales, y el recto, insensible. Asimismo, desde el punto de vista histológico también son dos regiones diferentes: el ano tapizado por epitelio escamoso estratificado y el recto tapizado por epitelio cilíndrico.

La función principal del recto consiste en la expulsión de las heces, que comienza cuando se rellena la ampolla rectal y está ligada a mecanismos de origen reflejo que se producen de forma espontánea o pueden ser controlados por la contracción voluntaria de los esfínteres.

Los músculos pélvicos profundos, conocidos como elevador del ano, son el pubococcígeo, el puborrectal y el iliococcígeo, y se encuentran en estado permanente de contracción. La función mantiene la angulación anorrectal y crea una barrera mecánica para el flujo de las heces y el mantenimiento de la continencia. Los esfínteres más superficiales del piso de la pelvis son el esfínter anal interno, en estado constante de contracción, y el esfínter anal externo. Durante la defecación normal aumenta la presión intraabdominal, a su vez, se produce la relajación del músculo puborrectal, con desaparición de la angulación y descenso del piso pélvico de entre 1 y 3,5 cm. Ello, junto con la relajación de los esfínteres interno y externo del ano, permiten la evacuación normal. El simpático actúa para evitar la defecación y el parasimpático la facilita; dicha inervación ocurre mediante las raíces L5 y de S2 a S4.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Dolor

El **dolor** puede ser espontáneo o provocado por la defecación. Tiene un amplio espectro: desde una sensación de pesadez o molestia hasta ser intolerable. El dolor provocado por las ***hemorroides prolapsadas*** se acentúa al defecar, sentarse, caminar o toser. La inflamación o el estrangulamiento lo acentúan notablemente (**fig. 48-8-2**).

El dolor de la ***fisura anal*** se produce al defecar, es intenso y puede persistir varias horas después. Se lo suele describir como "pasaje de fragmentos de vidrio". Puede estar acompañado por sangrado rojo rutilante, de escaso volumen, secreción y prurito, y lleva a la constipación por miedo a defecar.

En la ***fístula*** o ***abscesos rectoanales*** predominan manifestaciones como la supuración crónica (el paciente mancha la ropa interior) y el prurito. El dolor aparece cuando se genera una criptitis o una papilitis.

La **proctalgia fugaz** es un dolor súbito, intenso y autolimitado en el recto, de 5 segundos a 90 minutos de duración, sin un acontecimiento desencadenante. El origen es poco claro, se cree que se debe, en parte, a un espasmo del esfínter anal interno o a la compresión del nervio pudendo. Junto con el síndrome del elevador del ano y el *dolor anorrectal funcional inespecífico*, la proctalgia fugaz forma parte de los trastornos funcionales digestivos (véase **cuadro 45-1-1**).

La **proctitis** es una entidad que se presenta como malestar rectal o tenesmo, secreción purulenta, urgencia defecatoria y puede producir dolor abdominal. La etiología suele ser infecciosa (herpes simple, gonorrea, clamidia, HIV/SIDA), inflamatoria, o secundaria a radiación o isquemia. El antecedente de radioterapia u otros hallazgos de enfermedad vascular deben hacer pensar en estos diagnósticos.

La **gangrena de Fournier** presenta dolor perineal y manifestaciones generales de sepsis, junto con una zona perineal o escrotal con cambios en la coloración, indurada, con ampollas y que crepita a la palpación (**fig. 48-8-3**). Suele aparecer en pacientes diabéticos, alcohólicos e inmunodeprimidos y representa una verdadera emergencia médica que requiere la instauración inmediata de antibióticos y el desbridamiento quirúrgico. Su mortalidad está en relación directa con el diagnóstico tardío, de manera que la gangrena de Fournier representa una de las pocas emergencias rectoanales (**caso clínico 48-8-1**).

Pujos y tenesmo

Se llama **pujo** al dolor abdominal acompañado por falta de evacuación con sensación de dolor anal. Se define **tenesmo** como el deseo continuo, doloroso e ineficaz de defecar; el paciente tiene la sensación de que el recto está siempre ocupado. El pujo y el tenesmo suelen coexistir.

El pujo y el tenesmo son indicativos de inflamación de la mucosa rectal y, si hay de modo concomitante diarrea con moco, pus y sangre, constituyen el **síndrome disentérico**.

Prurito anal

El **prurito,** también denominado **picazón** o **comezón anal,** es la segunda manifestación anorrectal más común luego de las hemorroides. Las mayoría de los pacientes se automedican durante 12 meses antes de consultar. Si bien hay más de cien causas, la más frecuente es la idiopática. Entre otras, pueden mencionarse la

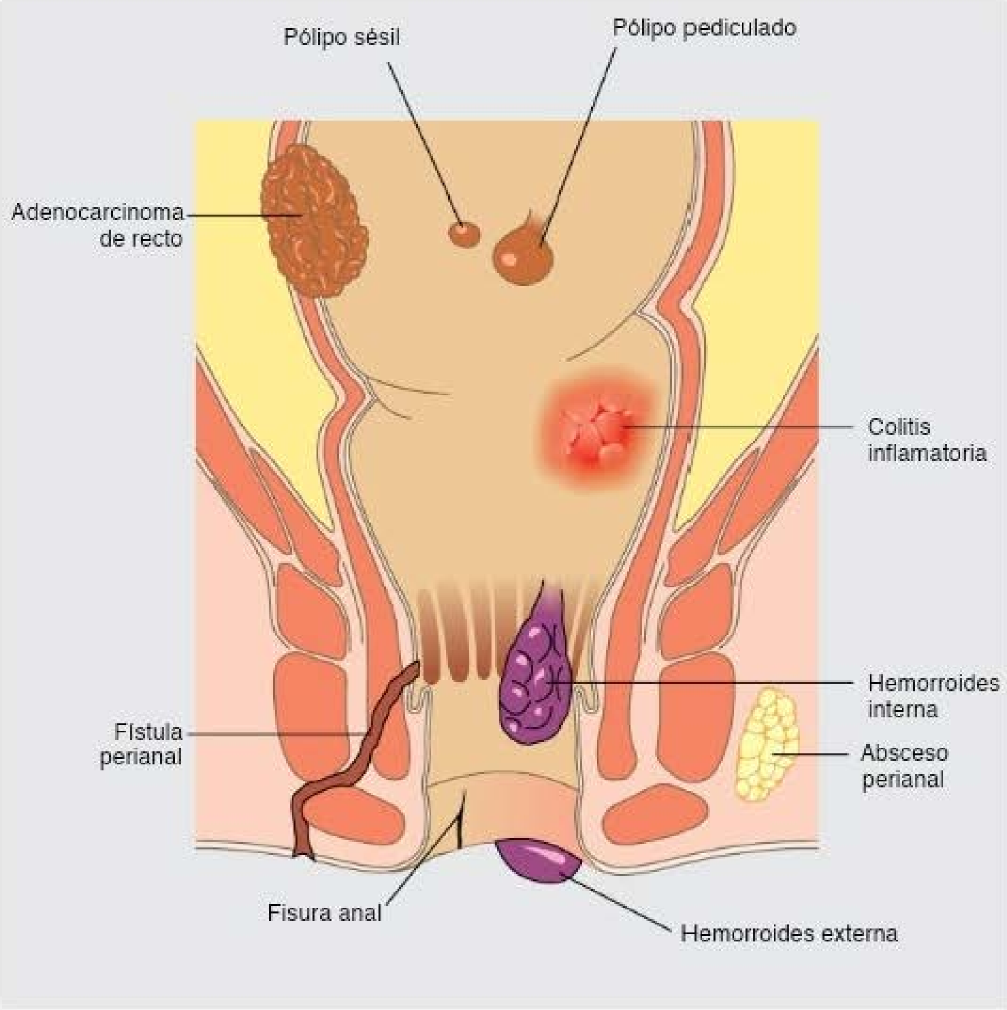

Pólipo sésil
Pólipo pediculado
Adenocarcinoma de recto
Colitis inflamatoria
Hemorroides interna
Fístula perianal
Absceso perianal
Fisura anal
Hemorroides externa

Fig. 48-8-2. Principales patologías rectoanales.

dermatitis atópica, la psoriasis, la dermatitis de contacto y ciertos elementos de la dieta; en este caso es útil la regla de las C: cerveza, café, chocolate, cítricos, cola, calcio por lácteos). Otras lesiones anales como fisuras, fístulas, prolapso o hemorroides prolapsadas causan prurito; asimismo, las infecciones (parásitos, abscesos, *Candida*, herpes), las afecciones malignas (carcinoma de células escamosas), los fármacos (quimioterapia, colchicina), las enfermedades sistémicas (diabetes mellitus, ictericia, linfoma, leucemia, enfermedad tiroidea) y los trastornos psicológicos, entre otras etiologías, pueden producirlo.

El examen físico permite distinguir entre las causas agudas y crónicas; en estas últimas hay liquenificación. Se debe tener en cuenta que la mayoría de las etiologías son benignas y se resuelven con medidas generales de higiene y agentes tópicos locales.

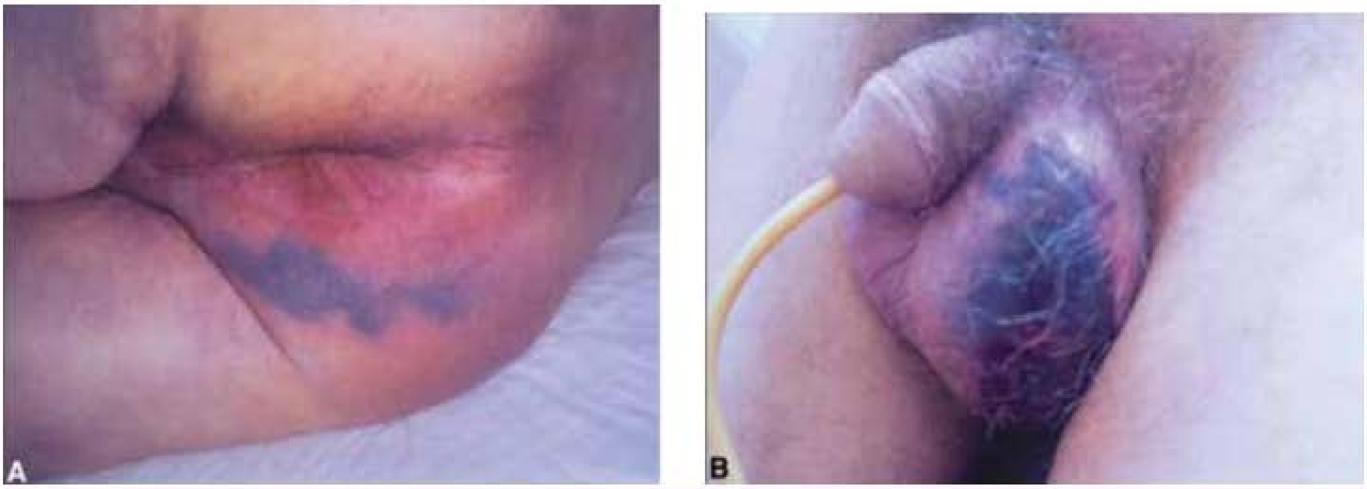


Fig. 48-8-3. A. Piel eritematosa y necrótica en la región perianal por gangrena de Fournier en un paciente diabético. **B.** Gangrena de Fournier en la región del escroto izquierdo en un paciente diabético.

CASO CLÍNICO 48-8-1

Manfredo, de 73 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, actualmente insulinodependiente, consulta en la guardia del hospital por dolor en la región perianal y fiebre de hasta 39 °C con escalofríos, síntomas que aparecieron 24 horas antes de la consulta. Su hija refiere que en los últimos 3 días el paciente presentó hiperglucemias en los controles y nota un deterioro en su nivel de conciencia. En el examen físico se constata TA 100/60 mm Hg, FC 110 lat/min, FR 24/min y temperatura axilar 38,5 °C. El paciente parece gravemente enfermo, somnoliento y con livideces en ambas rodillas. El resto del examen físico es normal, pero en la región perianal se observa un área con pigmentación oscura que se extiende sobre los testículos, muy dolorosa a la palpación, con crepitación (sensación de burbujas debajo la piel) y ampollas dérmicas.

¿Cuál puede ser el origen de la signosintomatología de este paciente?

¿Tiene signos o síntomas de alarma?

¿Cuáles son las conductas iniciales?

Comentario

Se trata de un paciente diabético tipo 2, insulinorrequirente, probablemente por mal control metabólico con hipoglucemiantes orales. Tiene dos manifestaciones principales: el dolor perineal y la fiebre. Un paciente inmunodeprimido, diabético, alcoholista o incluso con una enfermedad vascular periférica, que presenta estas dos manifestaciones y compromiso sistémico constituye una emergencia médica. La gangrena de Fournier es una infección grave del escroto o del periné cuyas manifestaciones clínicas resultan de la necrosis de la piel (lo que explica la coloración oscura) y del tejido subcutáneo. Es una entidad causada por microrganismos aerobios y anaerobios de la flora gastrointestinal, en un huésped particular (diabético, inmunodeprimido), con una rápida progresión clínica del eritema y el dolor a necrosis y gangrena (los microorganismos anaerobios explican la producción de gas y la crepitación). Ante la sospecha de esta entidad, es obligatorio el tratamiento antibiótico inmediato, así como la consulta con el servicio de cirugía para la realización de un desbridamiento a fin de eliminar el tejido necrótico e infectado.

Si el prurito persistiera luego de 2 semanas con un tratamiento apropiado, puede ser necesaria la realización de una biopsia para determinar una causa que revista mayor gravedad.

Hemorragia

La expulsión de sangre por el ano se denomina **hematoquecia**, ya que no puede determinarse su origen en el tubo digestivo. Su origen puede ser rectoanal denominándose ***proctorragia*** o ***rectorragia***, o una ***hemorragia digestiva baja*** y, en raras situaciones, puede ser una ***hemorragia digestiva alta*** (con aceleración del tránsito intestinal). El volumen escaso o la ausencia de materia fecal sugieren un origen rectoanal (hemorroides o fístulas). Las hemorragias abundantes, con heces o no, pueden hacer sospechar su origen en el tubo digestivo bajo (divertículos sangrantes, angiodisplasias y colitis ulcerosa, entre otras causas).

El **sangrado rectoanal** tiene en su origen un espectro de enfermedades que van de simples a complejas y graves. Entre las primeras, se pueden mencionar las hemorroides y las fisuras, mientras que la enfermedad inflamatoria intestinal y el cáncer colorrectal se caracterizan por ser enfermedades complejas y graves.

Las **hemorroides** son la causa más común de sangrado rectoanal. Pueden ser internas o externas, según se encuentren por encima o por debajo de la línea dentada en el conducto anal, respectivamente (**caso clínico 48-8-2**). La pérdida, que suele ser escasa o mínima, se observa en la ropa interior, en el papel higiénico o en el inodoro.

La aparición de sangre en la materia fecal suele atribuirse a las hemorroides y esta concepción simplista por parte de los pacientes los lleva a ignorar otra posible patología que puede acarrear gravísimas consecuencias. Por eso, ante la aparición de proctorragia debe considerarse que no solo las hemorroides son la causa de esta patología y que es necesario estudiarla en profundidad.

Secreción

Puede ser mucosa o purulenta; la primera indica hiperactividad glandular y no suele tener una connotación patológica. La causa más frecuente de secreción mucopurulenta es la ***fístula rectoanal***. A veces, estas son las vías de drenaje de abscesos localizados en las criptas. La mitad de los ***abscesos rectoanales*** derivan de una fístula y, en el examen físico, producen una secreción espontánea o inducida manualmente. La enfermedad de Crohn es una de las causas –sistémica y grave– de fístulas rectoanales. Cuando se evidencian estas lesiones es necesario tener un alto índice de sospecha para ampliar la anamnesis, el examen físico y los estudios complementarios.

La eliminación de **sangre**, **moco** y **pus**, denominada **esputo rectal**, es común en las afecciones del recto y del rectosigmoide y significa un compromiso inflamatorio asociado con infección. Se observa en la colitis ulcerosa,

CASO CLÍNICO 48-8-2

Juanjo, de 26 años, sin antecedentes de importancia, consulta por haber eliminado sangre rutilante luego de las defecaciones hace 5 días. Este hecho no le produjo dolor y no presenta otros síntomas asociados. El examen físico no muestra descompensación hemodinámica y tanto el examen abdominal como la inspección de la región anal son normales. Al realizarle un tacto rectal, usted retira el dedo y en el guante observa restos de sangre roja rutilante.

¿Cuál es el diagnóstico más probable que dio origen a los síntomas?

¿Tiene este paciente signos o síntomas de alarma?

Comentario

Los síntomas referidos (rectorragia sin dolor) hacen pensar en hemorroides. Las hemorroides pueden ser internas o externas, según se ubiquen sobre la línea dentada o debajo de ella. Esta región anatómica es el punto de transición entre dos tipos de revestimiento: el epitelio cilíndrico rectal y el tejido escamoso perianal. Las hemorroides internas se encuentran por encima de la línea dentada y habitualmente no causan dolor, a menos que coexistan con prolapso. El diagnóstico más probable en este paciente es el de hemorroides internas como causa de sus síntomas. No presenta elementos de alarma en el interrogatorio ni en el examen físico. Se debe realizar una anoscopia para confirmar el diagnóstico y se planteará el tratamiento adecuado contra esa entidad.

los tumores del recto y la amebiasis, y en los síndromes rectales de los homosexuales. Puede presentarse asociada con la eliminación de materia fecal o en forma de pequeñas cantidades de líquido eliminadas por vía rectal. El moco puede eliminarse solo, en algunos casos de inflamación rectal, o acompañando a las heces en los pacientes estreñidos (caso clínico 48-8-3).

Diarrea y constipación

La diarrea de origen rectal suele ser de escaso volumen y está acompañada por los síntomas descritos. La constipación de origen rectal suele deberse a discinesia rectal; se observa en los ancianos, en los pacientes con un ataque cerebrovascular y en los enfermos crónicos debilitados. La diarrea y la constipación se tratan en detalle en los capítulos 45-5 y 45-6.

Bolo fecal e incontinencia fecal

El **bolo fecal** o **impactación fecal** es el bloqueo parcial o total del colon por materia fecal dura y seca. Puede presentarse como constipación o como incontinencia rectal con aumento del flujo (seudodiarrea, es decir, materia fecal que se escurre alrededor del bolo fecal). Se observa en el 1% de los pacientes internados. Otras de las causas comunes de la impactación fecal son la dieta escasa en fibras, el uso de opioides y las lesiones medulares. El bolo fecal se diagnostica mediante la historia de la constipación o la seudodiarrea, el examen abdominal y rectal y la radiografía de abdomen (caso clínico 48-8-4). Existen pautas de alarma ante un paciente con esta condición y son la presencia de fiebre, diarrea con sangre y leucocitosis, que puede poner en evidencia una infección subyacente (diverticulitis).

La **incontinencia fecal** es una pérdida involuntaria de materia fecal que arrastra un grave problema social y en la calidad de vida del paciente que la padece (un 2% de la población). Puede clasificarse como debida a un aumento del flujo (secundario a un bolo fecal) o a una patología del reservorio (capacidad rectal o colónica disminuida) o del mecanismo rectoesfinteriano (daño estructural o neurológico del esfínter anal). También puede ser un trastorno funcional. Mediante la anamnesis, el médico debe descartar el uso de laxantes y la presencia de otros síntomas sistémicos que pueden orientar hacia otras enfermedades graves como el cáncer colorrectal.

CASO CLÍNICO 48-8-3

Marcos, de 39 años, refiere el antecedente de diarreas esporádicas que en ocasiones se presentaban mezcladas con sangre roja. A los 2 meses de estas manifestaciones intestinales, y coincidiendo con una alteración emocional producida por la ruptura del vínculo matrimonial, refiere agravamiento de la diarrea, con aumento de la frecuencia de las deposiciones de hasta siete a ocho veces en el día e incluso durante la noche y de la cantidad de sangre en ellas, con dolor rectal intenso.

¿En qué patología debe pensarse en un paciente con este tipo de diarrea?
¿Qué importancia tiene el dolor rectal asociado?
¿Tiene importancia la edad?

Comentario

Todo paciente joven con diarreas frecuentes de escasa cantidad, con heces mezcladas con sangre, moco y pus, y dolor en la región rectal obliga a pensar en una enfermedad inflamatoria del colon, como la colitis ulcerosa.

CASO CLÍNICO 48-8-4

Elisabetta, de 58 años, sufrió un accidente de tránsito y se encuentra internada e inmovilizada por una fractura de pelvis que requirió fijación quirúrgica con tornillos. En los últimos días refiere distensión abdominal y, en sus intentos de evacuar el intestino, la eliminación de escasa cantidad de materia fecal líquida. No tiene otros datos positivos en el examen físico. Recibe analgésicos de forma permanente por el dolor. Se decidió solicitar una radiografía de abdomen (fig. 1).

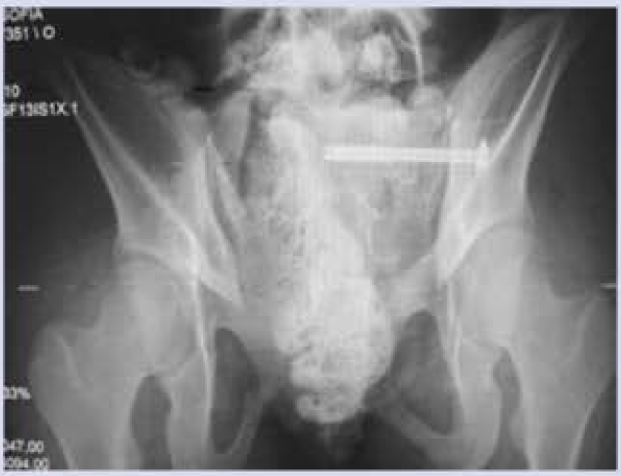


Fig. 1

¿Tiene diarrea esta paciente?
¿Qué observa en la radiografía?
¿Cuál puede ser la causa de sus manifestaciones clínicas?

Comentario

Esta paciente tiene varias causas que justifican la aparición de un bolo fecal, entre ellas, la inmovilización, el dolor y la administración de analgésicos opiáceos. La radiografía de abdomen muestra el tornillo de osteosíntesis y la ampolla rectal ocupada por materia fecal. La eliminación de materia fecal líquida constituye en realidad una seudodiarrea por escurrimiento de líquido alrededor del bolo fecal.

LESIONES RECTOANALES

Masas rectoanales

La presencia de una **masa rectoanal** puede deberse a condilomas, abscesos, pólipos, prolapsos, hemorroides y cáncer anal. Para su diagnóstico, se requiere una anamnesis y un examen cuidadoso de la región anorrectal.

Los ***condilomas*** (verrugas rectoanales) son de fácil visualización y su presencia orienta hacia la detección de enfermedades venéreas sumamente contagiosas. El examen debe completarse con la evaluación de los órganos sexuales (colposcopia en la mujer).

Una masa dolorosa con crecimiento progresivo e insidioso que no empeora con la defecación puede indicar un ***absceso*** o un ***tumor***, muchas veces estos últimos ulcerados y con sangrado recurrente. El dolor agudo también puede ser la manifestación de un absceso profundo;

la eliminación de pus vincula el absceso a una ***fístula anal***.

Hemorroides

Las hemorroides son una condición extremadamente común que afecta a más del 50% de la población mayor de 50 años. Son estructuras venosas normales (plexos hemorroidales). Si se produce la irritación por el paso continuo de materia fecal sólida y por el esfuerzo evacuatorio, estos plexos terminan por aumentar de tamaño, herniarse y aun sangrar. Las **hemorroides internas** pueden ser asintomáticas y manifestarse como "manchas rojas en el papel higiénico" (proctorragia indolora). Sin embargo, la pérdida de sangre puede ser sustancial y llevar a la anemia ferropénica. Las **hemorroides externas** pueden producir la ***fluxión o trombosis hemorroidal*** externa, que se caracteriza por la aparición aguda y dolorosa de una tumoración azulada e irreducible en el margen del ano, producida por el coágulo de la trombosis dentro del vaso venoso. La cicatrización de las hemorroides externas y las lesiones traumáticas llevan, con el tiempo, a la producción de ***mariscos*** o ***carúnculas anales***, que son prominencias de piel situadas en el anillo anal. Estas suelen ser asintomáticas, pero pueden inflamarse y causar una sensación de quemazón, prurito y secreción mucosa o mucosanguinolenta.

Fisura anal

Es una úlcera de revestimiento cutáneo situada en el canal anal, que suele localizarse en la región coccígea, línea media posterior, y por lo general se debe al paso de materia fecal dura. El dolor intenso después de la defecación y que puede persistir por unas horas debido al espasmo del esfínter anal es típico de esta patología. Puede estar acompañada por sangre en las heces y heces acintadas. Se debe distinguir si se trata de una fisura anal aguda (menos de 6 semanas) y con aspecto de laceración reciente) o crónica (más de 6 semanas) y con apariencia fibrótica. Dado que las fisuras crónicas no responden al manejo clínico, suelen requerir tratamiento quirúrgico. Las fisuras anales que se localizan fuera de la línea media (anterior o posterior) indican con frecuencia etiologías atípicas, como enfermedad de Crohn, enfermedades de transmisión sexual, HIV, tuberculosis o malignidad.

Prolapso rectal

Es el descenso anormal del recto con exteriorización o no a través del ano; puede ser permanente o transitorio, y es ocasionado por una debilidad anatómica de la pelvis ósea o de las paredes musculares pélvicas. Sus causas principales son el estreñimiento, la cirugía rectal, los embarazos repetidos, los pólipos rectales y las prácticas sexuales. En su origen puede haber una reducción espontánea con las contracciones del esfínter anal y cursar sin síntomas. Cuando el prolapso es externo y permanente, aparecen procesos inflamatorios y ulcerosos, secreción mucopurulenta y, en ocasiones, pérdidas sanguíneas. A veces hay pérdida del control de la emisión de materia fecal (*incontinencia fecal*).

EXAMEN FÍSICO

Si bien ante cualquier signo o síntoma anorrectal el examen exhaustivo es obligatorio, debe ser parte integral de la revisión completa del paciente, aun con signos y síntomas alejados de esa región.

El primer concepto, entonces, es entender que un examen rectoanal completo puede poner de manifiesto enfermedades locales y también arrojar pistas sobre enfermedades sistémicas con manifestación rectoanal.

Inspección

Debe realizarse una minuciosa inspección de la región anal en posición genupectoral (el paciente se coloca de rodillas, con estas separadas y las piernas formando un ángulo recto con los muslos, el tórax sobre la camilla y la cara de lado, apoyada sobre una almohada) o en decúbito lateral, con los muslos flexionados sobre el abdomen. Se deben visualizar las alteraciones de la piel que rodea el margen del ano, donde pueden observarse alteraciones como eccemas, excoriaciones, orificios fistulosos, abscesos, condilomas planos o acuminados, fisuras anales, hemorroides externas, prolapso rectal y tumores, entre otras lesiones.

Tacto rectal

A todo paciente con alteraciones rectoanales se le debe realizar un tacto rectal; esta práctica, sumamente simple y muchas veces resistida por los pacientes, permite una evaluación objetiva de algunas lesiones que escapan a la inspección externa.

Luego de una inspección cuidadosa, con el dedo índice protegido con un dedil de goma o con guantes, se embadurna la región anal con vaselina y, lentamente, se introduce el dedo en el canal del ano y en la ampolla rectal. Se puede hacer colocando al paciente en posición genupectoral, lateral o en decúbito dorsal, con las piernas flexionadas y abiertas, lo que posibilita presionar con la mano izquierda los órganos pélvicos y, con la derecha, realizar el tacto anal. Mediante este método es posible evaluar el tono de los esfínteres, la superficie mucosa rectal, las irregularidades de la mucosa que se palpan en algunas rectitis, los cuerpos extraños, los fecalomas, las lesiones tumorales, los abscesos y la estenosis. Debe evaluarse la producción de dolor a la palpación y si hay induraciones que puedan corresponder a abscesos. En el hombre se debe palpar la región vesicorrectal y evaluar el tamaño y consistencia de la próstata y, en la mujer, el fondo de saco rectovaginal o rectouterino, lugar en el que se localizan metástasis de tumores extrarrectales (mama, intestino, estómago, útero). El reflejo cutáneo anal (o de "rascado") se produce estimulando táctilmente de manera sutil la región perianal y normalmente debe haber una contracción involuntaria del esfínter anal externo; la ausencia de este reflejo implica alteraciones neuropáticas.

Con el dedo debe barrerse la mucosa en sus 360°. Es útil pedirle al paciente que realice una maniobra de Valsalva simulando una defecación. En condiciones normales se percibe la relajación del esfínter anal externo y el descenso del piso de la pelvis entre 1 y 3,5 cm. La ausencia de estos hallazgos puede indicar disinergia defecatoria como causa de constipación. Una maniobra muy útil cuando se realiza el tacto rectal es buscar la cintilla o haz puborrectal, que se encuentra en la región posterolateral de la ampolla rectal; una vez localizada, se le pide al paciente que puje y normalmente se debe sentir la relajación de esta estructura; si, por el contrario, se percibe un aumento del tono (espasmo) en este haz, se deberá considerar la existencia de disfunción del piso pélvico (contracción paradójica del esfínter anal). En manos de expertos, el tacto rectal tiene una sensibilidad y una especificidad para diagnosticar la disinergia del piso de la pelvis de 75 y 82%, respectivamente.

El tacto rectal debe realizarse, sin excepción, a todos los pacientes con una patología rectoanal. El único caso en el que no se debe hacer esta maniobra es en el paciente neutropénico, por el riesgo conocido de generar una bacteriemia. En esta situación se deberá aguardar la mejoría de la neutropenia.

Por último, se debe realizar la "semiología del guante", es decir, la revisión del color de la materia fecal en busca de pus o sangre.

Exámenes complementarios

Los exámenes complementarios estarán orientados hacia la sospecha diagnóstica de cada entidad en particular.

Rectosigmoidoscopia

El rectosigmoidoscopio rígido sigue siendo útil y sirve como medio de diagnóstico en la región rectoanal antes de la indicación de la fibrocolonoscopia.

Fibrocolonoscopia

Mediante este método se puede explorar con facilidad y seguridad la región rectoanal y, si es necesario, el colon en toda su extensión. Permite la visualización directa o a través de un monitor de televisión (videofibrocolonoscopia). No solo se hace el diagnóstico macroscópico, sino la toma de muestras para realizar los estudios anatomopatológicos e, incluso, el tratamiento de las lesiones polipoideas mediante su extracción (**caso clínico 48-8-5**).

CASO CLÍNICO 48-8-5

Estanislao, de 60 años, fumador de 15 cigarrillos/día y con antecedentes de estreñimiento crónico, concurre a la consulta pues notó, en dos oportunidades, la presencia de sangre roja en el papel higiénico luego de la evacuación intestinal. Había padecido la misma manifestación hacía varios años y le dijeron que seguramente se debía a hemorroides. Su examen físico es normal y el tacto rectal solo pone de manifiesto un discreto aumento de la glándula prostática.

¿Cuál cree que es la causa más probable de las manifestaciones de este paciente?

¿Considera necesario profundizar en su estudio?

Comentario

El paciente presenta una proctorragia de causa indeterminada. El antecedente de estreñimiento y el episodio similar hace años, sumados a la ausencia de otros síntomas y a un examen físico normal, sugieren el diagnóstico de hemorroides internas. De todas maneras, por su edad y por tener un sangrado intestinal de causa incierta, está indicada una videofibrocolonoscopia para descartar alguna otra lesión colónica.

Salvo en las lesiones anales externas, la fibrocolonoscopia es el estudio impostergable ante toda lesión rectoanal y es obligatorio en los pacientes con un sangrado inexplicado o que persiste a pesar del tratamiento o asociado con signos y síntomas sistémicos (pérdida de peso, anemia, etc.).
Por otro lado, la videofibrocolonoscopia está indicada como método de **prevención del cáncer de colon** en todas las personas mayores de 50 años y en las mayores de 40 años con un familiar de primer grado con antecedentes de cáncer colorrectal.

Exámenes de laboratorio

El análisis de materia fecal resulta valioso en algunos casos en los cuales la inspección directa no aclara el cuadro, como en las parasitosis, las hemorragias no detectables (sangre oculta) y las diarreas inflamatorias (leucocitosis). Los análisis generales serán útiles en el diagnóstico de afecciones específicas (como sífilis, SIDA, tuberculosis) y para investigar el estado general del paciente, sobre todo en lo que respecta a los estudios hematológicos para detectar la pérdida de sangre.

Véase **Bibliografía** cap. 48-8 *Síndromes rectoanales.*
Véase **Casos clínicos adicionales** cap. 48-8 *Síndromes rectoanales.*
Véase **Autoevaluación** cap. 48-8 *Síndromes rectoanales.*

48-9

Hemorragia digestiva

Jorge A. Risso y Emiliano López

INTRODUCCIÓN

La **hemorragia digestiva** es una de las emergencias gastrointestinales más comunes y ocasiona una significativa morbimortalidad debido al aumento del uso de antiinflamatorios no esteroides y a la alta prevalencia de *Helicobacter pylori.* Se clasifica, de acuerdo con la altura del origen del sangrado, en:

- **Alta:** se origina por encima del ligamento de Treitz (cuarta porción del duodeno), corresponde al sangrado del esófago, el estómago o el duodeno y constituye el 90% de todas las hemorragias digestivas. Las úlceras del estómago o del duodeno se denominan *úlceras pépticas* y son la causa del sangrado en más del 60% de los casos.
- **Baja:** se origina por debajo del ligamento de Treitz y corresponde al sangrado del intestino delgado, el colon, el recto o el ano.

Desde el punto de vista etiopatogénico, pronóstico y terapéutico, la hemorragia digestiva alta suele dividirse en ***varicosa*** y ***no varicosa*** (el 70% de las hemorragias digestivas altas). La hemorragia de origen varicoso denota formación de várices esofágicas o gástricas por la presencia de hipertensión portal en el paciente cirrótico. El origen varicoso de una hemorragia empeora el pronóstico y aumenta la morbimortalidad.

La pérdida de sangre por el tracto digestivo puede manifestarse de diferentes maneras las cuales, a su vez, pueden sugerir la localización del sangrado. Puede hacerlo como **hematemesis**, que es el vómito de sangre y siempre indica un sangrado alto. Un aspirado por sonda nasogástrica de sangre o de líquido de color borra de café tiene el mismo significado.

Otra forma de presentación es la **melena**, que es la eliminación de materia fecal negra, brillante, adherente y con olor fétido característicos, debido a la transformación de la hemoglobina por las bacterias colónicas. En general, indica un origen alto del sangrado, ya que requiere que la sangre permanezca por lo menos 8 horas en el tracto gastrointestinal para ser degradada por las bacterias, y por lo menos un volumen de sangre de 50 mL. Si bien es raro, la melena puede ser expresión de sangrado del intestino delgado o del colon proximal (derecho); en estos casos se requiere que el tránsito intestinal esté disminuido y que el sangrado sea moderado.

La **hematoquecia**, que es la deposición de heces sanguinolentas o de sangre pura, indica en general un sangrado distal al ángulo de Treitz. Sin embargo, un 10-15% de los pacientes con hematoquecia presentan un sangrado de origen alto, que se produce por una pérdida de sangre importante de al menos 1.000 mL o un tránsito intestinal acelerado.

Dicho de otra forma, la hemorragia digestiva alta puede presentarse, con menor frecuencia, con hematoquecia, una situación de suma gravedad, dado el mayor volumen de sangre que requiere el sangrado para manifestarse de esta manera.

La hemorragia digestiva puede ponerse de manifiesto también por una **anemia ferropénica** detectada por las manifestaciones clínicas del síndrome anémico o por un hemograma solicitado por otro motivo. El sangrado crónico imperceptible por el tubo digestivo es una causa común de anemia ferropénica, en especial en los hombres y también en las mujeres posmenopáusicas.

En la evaluación inicial del paciente con hemorragia digestiva se debe determinar la magnitud de la pérdida de sangre, sin importar la altura ni la etiología del sangrado. La pérdida sanguínea se estima mediante los parámetros clínicos hemodinámicos (tensión arterial, frecuencia cardíaca, presencia de hipotensión ortostática), la diuresis, el estado mental y la coloración de la piel (**cuadro 48-9-1**). Si bien es útil determinar el valor del hematocrito basal, este no refleja la magnitud de la pérdida de sangre, ya que se pierden plasma y glóbulos rojos en igual

CUADRO 48-9-1. Correlación entre los parámetros vitales y la cantidad de sangre perdida en forma aguda

Examen físico	Porcentaje de volemia perdido
Parámetros vitales normales	0-15
Caída de la TAS con el ortostatismo >10 mm Hg	15-20
Taquicardia en reposo	20-25
Tensión arterial sistólica < 100 mm Hg	> 30 (grave)
Signos de shock	> 40 (masiva)

TAS: tensión arterial sistólica.

proporción. El descenso del hematocrito comienza a partir de las 8 horas, con un equilibrio completo en 24 a 48 horas por el traspaso del líquido extravascular al intravascular para compensar el volumen perdido.

En los **cuadros 48-9-2** y **48-9-3** se muestran las principales causas de hemorragia digestiva alta y baja.

HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA

Diagnóstico

La rápida estabilización clínica precede a la evaluación diagnóstica en los pacientes con inestabilidad hemodinámica. Dado que se trata de una situación potencialmente mortal, establecer las prioridades es un objetivo definitivo en la atención del paciente con una hemorragia digestiva en general.

Anamnesis

Es necesario averiguar la historia previa del uso de aspirina, AINE, glucocorticoides, antiagregantes plaquetarios, anticoagulantes orales e inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS), ya que estos fármacos aumentan el riesgo de sangrado. Los ISRS inhiben la agregación plaquetaria y su uso simultáneo con AINE o aspirina aumenta significativamente ese riesgo. El antecedente de pirosis o dolor epigástrico sugiere gastritis o úlcera gastroduodenal sangrante. El antecedente de abuso de alcohol hace pensar en várices esofágicas o gástricas sangrantes por hipertensión portal, o en gastritis. También se debe averiguar sobre otras enfermedades que alteran la hemostasia como hepatopatía crónica no alcohólica, insuficiencia renal crónica, neoplasia diseminada y otras alteraciones de la coagulación. Debe sospecharse el síndrome de Mallory-Weiss en los pacientes con la tríada de hematemesis, alcoholismo y vómitos frecuentes.

CUADRO 48-9-3. Principales causas de hemorragia digestiva baja

Diverticulosis
Angiodisplasia
Neoplasias
Alteraciones anorrectales (hemorroides, fisura anal)
Enfermedad inflamatoria intestinal
Colitis isquémica
Divertículo de Meckel

Examen físico

Con independencia de la altura del sangrado, la evaluación de las constantes vitales es esencial para estimar la cantidad de volumen intravascular perdido (véase **cuadro 48-9-1**). Determinar la presencia de hipovolemia es clave como primer paso del examen físico en el paciente con hemorragias en general y el tratamiento de la hipovolemia debe instaurarse de inmediato (**caso clínico 48-9-1**). A esta intervención se la suele llamar "reanimación" o "resucitación". Se puede valorar la volemia mediante la realización de ortostatismo, que consta de cinco pasos:

1. pedirle al paciente que se coloque en decúbito supino
2. esperar al menos 2 minutos
3. medir la frecuencia cardíaca y la tensión arterial
4. pedirle al paciente que se ponga de pie
5. realizar las mismas mediciones en los minutos 1, 3 y 5

CUADRO 48-9-2. Principales causas de hemorragia digestiva alta

Diagnóstico	Características distintivas	Frecuencia (%)
Úlcera péptica	Uso de aspirina o AINE, el consumo de comida reduce el dolor, síntomas nocturnos, historia de sangrado previo o de *Helicobacter pylori*	62
Gastritis o duodenitis	Pirosis o reflujo gastroesofágico	8
Várices esofágicas	Historia de cirrosis, estigmas de hepatopatía crónica o hipertensión portal	6
Síndrome de Mallory-Weiss	Historia de vómitos de repetición	4
Neoplasias gastrointestinales	Pérdida de peso, tabaquismo, consumo de alcohol	2
Malformación arteriovenosa	Sangrado no doloroso en mayores de 70 años con historia de anemia por déficit de hierro	10
Esofagitis o úlcera esofágica	Dispepsia, disfagia o reflujo gastroesofágico	--
Lesión de Dieulafoy	Más común en hombres, sangrado no doloroso	--
De origen no identificado	--	8

*AINE: antiinflamatorios no esteroides.

CASO CLÍNICO 48-9-1

Donatello tiene 67 años y es trasladado a la guardia por una ambulancia luego de ser encontrado por su hijo en el suelo, con la ropa manchada con vómitos de sangre. Cuando usted lo recibe se lo ve pálido, con livideces, somnoliento, con TA 80/50 mm Hg, FC 130 lat/min, sin fiebre, FR 24/min y saturación de O_2 95%.

Dado que el paciente se encuentra clínicamente descompensado, usted decide realizarle exámenes de laboratorio, le administra rápidamente 2.000 mL de solución fisiológica y lo envía de inmediato al servicio de endoscopia.

¿Qué preguntas prioriza a la hora de interrogar al hijo?
¿Cómo orienta el examen físico?

Comentario

El paciente se encuentra en estado de shock por los trastornos del sensorio, su mala perfusión y por encontrarse hipotenso y taquicárdico. "Reanimarlo" con líquidos intravenosos es una conducta correcta en primera instancia. En el interrogatorio indirecto al hijo se le debería preguntar por el uso de AINE, tratamiento anticoagulante, enfermedades concomitantes (renal, hepática, cáncer), consumo de alcohol y tiempo de evolución del cuadro clínico. El examen físico en un paciente con hemorragia digestiva debe enfocarse en la búsqueda de estigmas de coagulopatías (hematomas) y de hepatopatía crónica (arañas vasculares, circulación colateral, ascitis, edemas, palma hepática, ginecomastia).

Para definir la hipotensión ortostática se deben considerar los siguientes datos:

- Descenso de 20 mm Hg o más de la tensión arterial sistólica.
- Descenso de 10 mm Hg o más de la tensión arterial diastólica.
- Presencia de síntomas como mareos o lipotimia.

El aumento postural de la frecuencia cardíaca, es decir, el incremento de 30 latidos o más en la frecuencia del pulso es más útil a la hora de poner en evidencia la hipovolemia. Para las pérdidas de sangre mayores de 600 mL tiene una sensibilidad del 97% y una especificidad del 96% (**caso clínico 48-9-2**).

Durante el examen físico deben buscarse signos de hepatopatía crónica y de hipertensión portal, ya que pueden orientar sobre la causa del sangrado, por ejemplo, várices esofágicas o gástricas.

Si el sangrado se manifestó como hematoquecia, se realiza una exploración rectal para comprobar la presencia de hemorroides, masas y fisuras. Mediante el tacto rectal se puede confirmar si hay melena o hematoquecia.

A veces es necesario colocar una sonda nasogástrica y realizar un aspirado. El aspirado de sangre roja sugiere una hemorragia activa, mientras que el de sangre "en borra de café" indica que la hemorragia ha cesado; ambas situaciones confirman el origen alto de la hemorragia. Sin embargo, si no se detecta sangre (aspirado de líquido claro), no debe excluirse un sangrado alto. Esta situación se da en un 15% de las lesiones sangrantes altas. Un ejemplo es el sangrado duodenal con píloro competente que impide el reflujo de sangre al estómago y otra posibilidad es que el sangrado haya cesado.

CASO CLÍNICO 48-9-2

Crisóstomo, de 69 años, tomador de un litro de vino por día, hipertenso tratado con enalapril y amlodipina, concurre a la guardia por fiebre y tos. Se le diagnostica bronquitis aguda y comienza a recibir antibióticos y antiinflamatorios no esteroides como antitérmicos durante 7 días. Pasado ese tiempo, asiste nuevamente a la guardia por deposiciones negras en las últimas 48 horas y un episodio de vómitos con sangre 6 horas antes de la consulta. Refiere mareos al intentar mantenerse de pie. En el examen físico se destacan: TA 90/60 mm Hg, FC 110 lat/min, palidez de las mucosas, ginecomastia, arañas vasculares y aumento del tamaño de las parótidas. Presenta dolor abdominal en el epigastrio durante la palpación profunda, sin dolor en la descompresión.

¿Qué manifestaciones clínicas jerarquiza en este paciente?
¿Qué tipo de hemorragia presenta?
¿Cuáles son los antecedentes relevantes que pueden relacionarse con su enfermedad?
¿Cuál es el estado hemodinámico del paciente?
¿Qué pasos diagnósticos realizaría?

Comentario

El paciente presenta melena, hematemesis y mareos. Los dos primeros síntomas son característicos de la hemorragia digestiva alta. Los mareos, en este contexto, son fuertemente indicadores de inestabilidad hemodinámica. Tiene el antecedente de consumo de AINE reciente, pero también consume alcohol y, en el examen físico, presenta estigmas de hepatopatía crónica (aumento del tamaño de las parótidas, ginecomastia y telangiectasias). Dichos hallazgos hacen pensar que el origen puede estar vinculado a la presencia de várices esofágicas por hipertensión portal del paciente cirrótico. Crisóstomo padece inestabilidad hemodinámica, pues tiene mareos en la bipedestación, tensión arterial sistólica menor de 100 mm Hg (es un paciente previamente hipertenso) y la frecuencia cardíaca es mayor de 100 lat/min. Ante un paciente de estas características, el primer paso es estabilizarlo con la administración de solución fisiológica y unidades de glóbulos rojos (previamente debe extraerse sangre). Luego de su compensación hemodinámica y la realización de estudios de laboratorio, se solicitará con carácter urgente una videoendoscopia digestiva alta para diagnóstico y tratamiento.

Estudios complementarios

Endoscopia: además de su valor diagnóstico (localiza la lesión causante del sangrado en el 95% de los casos), la endoscopia flexible (fibroscopia o videoscopia) cumple una función pronóstica y terapéutica mediante el tratamiento hemostático. Cada lesión tiene una prevalencia establecida y un porcentaje de resangrado (**cuadro 48-9-4**). La *esofagogastroduodenoscopia* es el estudio diagnóstico de elección en una hemorragia digestiva alta aguda. Es muy sensible y específica para localizar o identificar la lesión sangrante y debe realizarse lo antes posible, idealmente dentro de las 6 a 12 horas siguientes al ingreso hospitalario (**caso clínico 48-9-3**). Si la endoscopia no permite identificar el origen del sangrado activo y hay inestabilidad hemodinámica o caída progresiva del hematocrito o de la hemoglobina, se debe realizar una angiotomografía computarizada de abdomen con contraste intravenoso para intentar ubicar el sitio de sangrado.

Arteriografía: si la hemorragia es muy intensa y no se puede examinar de forma adecuada el tubo digestivo

CUADRO 48-9-4. Prevalencia y riesgo de resangrado basado en los hallazgos endoscópicos

Hallazgo endoscópico	Prevalencia (%)	Riesgo de recurrencia hemorrágica (%)
Sangrado arterial activo	12	55
Vaso visible	22	43
Coágulo adherido	10	22
Mancha plana	10	10
Base limpia	32	5

mediante endoscopia, es posible localizar el foco de sangrado por medio de una angiografía abdominal selectiva del tronco celíaco. Sin embargo, el rendimiento diagnóstico solo se alcanza si la velocidad del sangrado es superior a 0,5 mL/min.

Centellograma con eritrocitos marcados con tecnecio (^{99m}Tc): es una técnica diagnóstica en la que se realiza un barrido del paciente hasta 24 horas después de la inyección del radioisótopo para localizar la zona del tubo digestivo que sangra. Esta técnica, como la arteriografía, requiere un sangrado activo para ser positiva. Por lo general se la utiliza antes de realizar la angiografía para detectar el foco de sangrado activo y registra hemorragias con un flujo de 3 a 6 mL/hora.

Laparotomía: en ocasiones, los estudios mencionados no permiten establecer el origen de la hemorragia. En estos casos, cuando la hemorragia es además masiva y persistente, se debe recurrir a una exploración quirúrgica y, a veces, se puede hacer una endoscopia intraoperatoria.

Estudios de laboratorio: en todo paciente con una hemorragia digestiva, ya sea alta o baja, se deben solicitar: hemograma completo, recuento de plaquetas, tiempo de protrombina, tiempo de tromboplastina parcial activada, glucemia, uremia, creatinina y determinación del grupo sanguíneo y el factor Rh. Un aumento del índice urea/creatinina en la sangre es valioso como predictor de pérdida del volumen intravascular. La urea suele aumentar en las hemorragias digestivas altas como resultado de la absorción de la sangre por el intestino (**caso clínico 48-9-4**).

En la **figura 48-9-1** se presenta el algoritmo diagnóstico para la hemorragia digestiva alta.

Estratificación del riesgo

El riesgo de resangrado y la mortalidad en los pacientes con hemorragia digestiva alta se estratifican sobre la base de los parámetros clínicos y los hallazgos endoscópicos. Para ello, se utilizan puntajes como el de Rockall.

CASO CLÍNICO 48-9-3

Godofredo, de 78 años, tabaquista de dos atados de cigarrillos por día, es acompañado a la consulta por presentar un cuadro clínico de 2 meses de evolución de astenia, adinamia y pérdida de peso. Comenta que evita comer por un dolor en el epigastrio que aparece inmediatamente luego de la ingesta de alimento. Refiere que se le diagnosticó anemia hace un mes y desde entonces inició el consumo de hierro por vía oral. Dice también que desde hace 15 días la materia fecal es oscura. En el examen físico se encuentra con signos vitales normales, sin taquicardia y normotenso. Usted lo nota pálido y la palpación del abdomen le provoca un aumento de la tensión superficial y dolor en el epigastrio.

¿Cómo interpreta el caso?

¿Tiene melena el paciente?

¿Qué estudios realizaría?

Comentario

Se trata de un paciente de 78 años, tabaquista severo, que consulta por un síndrome constitucional, con dolor abdominal en el epigastrio y materia fecal oscura. Tiene el antecedente reciente de anemia y de consumo de hierro. Debe ser estudiado en busca de una neoplasia del tracto gastrointestinal, ya que si bien en solo el 2% es causa de hemorragia digestiva alta, en el contexto clínico de este paciente se torna muy probable. En el examen físico, la exploración rectal permite constatar el color de la materia fecal. La coloración negra de las deposiciones en ocasiones puede no ser una verdadera melena, sino ser causada por diferentes fármacos de uso común como el hierro y el bismuto. El paso siguiente, después de un estudio de laboratorio completo, es la realización de una videoendoscopia digestiva alta. Según los hallazgos, podrá completarse con una tomografía computarizada para valorar la extensión de la enfermedad.

CASO CLÍNICO 48-9-4

Lo llaman de la sala de endoscopia para comentarle que Donatello, el paciente del **caso clínico 48-9-1**, presenta várices esofágicas que no sangran, pero además una úlcera gástrica sangrante con vaso visible que no logran esclerosar. El endoscopista le solicita los resultados del coagulograma y las plaquetas, usted recuerda que aún no tenía esos datos de laboratorio y los reclama inmediatamente. Del laboratorio le informan: Hto 20%, Hb 6,8 g/dL, VCM 70 fL, plaquetas 100.000/mm³, tiempo de protrombina 45% (normal 70-100%), tiempo de tromboplastina parcial activada 40 segundos (normal).

Usted identifica, en una segunda revisación, arañas vasculares, ginecomastia y circulación colateral.

¿Cómo explica los hallazgos endoscópicos?

¿Cómo explica los hallazgos de laboratorio?

¿Identifica algún error en el proceso diagnóstico?

Comentario

El paciente tiene varices esofágicas que no sangran, lo que pone en evidencia una hipertensión portal de probable origen cirrótico. La lesión sangrante es una úlcera con vaso visible que no detiene el sangrado, hecho que alerta a los endoscopistas acerca de alguna coagulopatía. Por los estudios de laboratorio se constata anemia microcítica, plaquetopenia y un tiempo de protrombina alterado, todos hallazgos compatibles con hepatopatía crónica y un sangrado crónico que ahora se ha reagudizado.

Dada la urgencia del paciente en su ingreso, pueden ocurrir errores en el proceso diagnóstico. Es importante interrogar primero sobre los datos importantes, realizar un examen físico orientado y aguardar los resultados de laboratorio (hemograma, coagulograma, urea y creatinina), dado que orientan sobre la causa, modifican el pronóstico y dirigen el tratamiento.

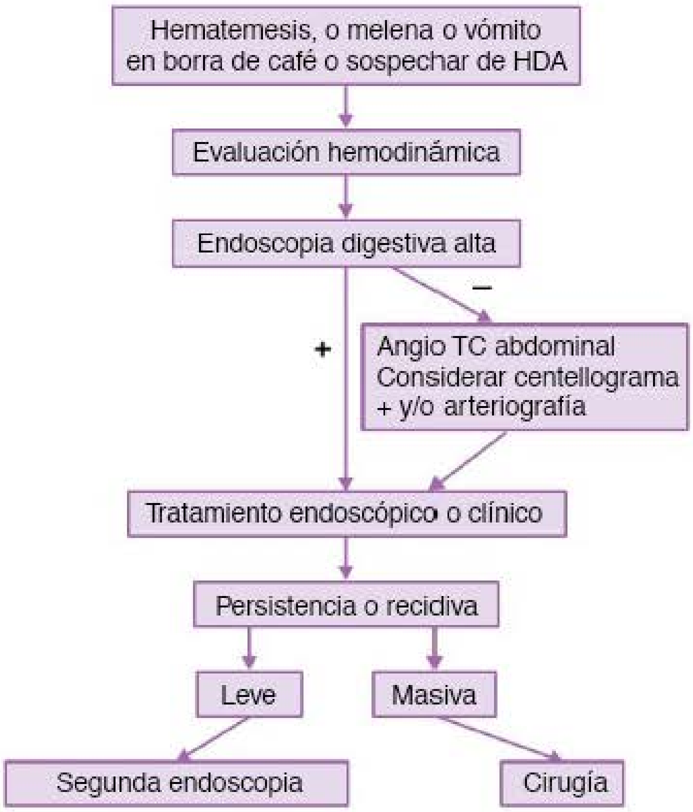

Hematemesis, o melena o vómito en borra de café o sospechar de HDA
Evaluación hemodinámica
Endoscopia digestiva alta
+
–
Angio TC abdominal
Considerar centellograma + y/o arteriografía
Tratamiento endoscópico o clínico
Persistencia o recidiva
Leve
Masiva
Segunda endoscopia
Cirugía

Fig. 48-9-1. Algoritmo diagnóstico para la hemorragia digestiva alta (HDA).

HEMORRAGIA DIGESTIVA BAJA

Los pacientes con una hemorragia digestiva baja presentan menor inestabilidad hemodinámica que los que sufren una hemorragia digestiva alta, menor ortostatismo y menor necesidad de transfusiones de sangre. En el 80% de los casos la hemorragia se detiene espontáneamente. La mayoría de los sangrados digestivos bajos se originan en lesiones situadas en el colon y son menos frecuentes las lesiones del intestino delgado.

Diagnóstico

Anamnesis

Puede proporcionar importantes claves diagnósticas. Es fundamental la edad, ya que las etiologías más frecuentes varían de acuerdo con esta. En los pacientes de 45 años o más, las hemorroides, las fisuras anales, la enfermedad inflamatoria intestinal y el divertículo de Meckel son las causas más comunes.

Las dos causas más frecuentes de hemorragia digestiva baja en los pacientes de 65 años o más son las **angiodisplasias** y los **divertículos**. Se debe pensar en la colitis isquémica en los adultos mayores portadores de una patología vascular arterial extensa.

La presencia de dolor abdominal hace sospechar enfermedad inflamatoria intestinal o isquemia mesentérica. La ausencia de dolor sugiere angiodisplasia o divertículos.

El antecedente de una constipación no habitual y la pérdida de peso son elementos de alarma para sospechar una enfermedad neoplásica. Los pacientes con hemorroides y fisuras anales pueden manifestar constipación, dolor rectal, manchas con sangre roja en el papel higiénico o gotas de sangre en el inodoro al final de la deposición. Una historia de radioterapia como tratamiento del cáncer de próstata puede sugerir telangiectasias en el recto como origen del sangrado. Los procedimientos diagnósticos previos, como la endoscopia con polipectomía, son un factor de riesgo y siempre se debe interrogar acerca de ellos como parte de los antecedentes (**caso clínico 48-9-5**). Los pacientes con insuficiencia renal crónica tienen mayor riesgo de sangrado por angiodisplasia.

Examen físico

Como en el caso de toda hemorragia digestiva, en primer lugar se deben evaluar las constantes vitales para determinar el estado hemodinámico del paciente. Lograr la estabilidad hemodinámica es siempre el paso inicial en un paciente con hemorragia digestiva en general. En el examen físico es preciso examinar la región anal y realizar un tacto rectal para descartar una lesión distal y evaluar las características del sangrado (**caso clínico 48-9-6**).

CASO CLÍNICO 48-9-5

Edith, de 60 años, sin antecedentes de importancia, es llevada a la guardia por un cuadro de seis deposiciones de gran volumen con sangre roja rutilante, coágulos y un episodio de lipotimia al incorporarse del inodoro. En la anamnesis indirecta, la hija comenta que hace 7 días le realizaron un procedimiento endoscópico del colon en el que le extirparon pólipos benignos. Usted la recibe pálida, con TA 90/50 mm Hg y FC 120 lat/min. Los resultados de laboratorio evidencian Hto 30%, Hb 10 g/dL, VCM 79 fL, con plaquetas, leucocitos y estudios de la coagulación normales. La urea, la creatinina, la glucemia y el ionograma están dentro de los parámetros de normalidad.

¿Cómo interpreta el caso?
¿Cuál es el estado hemodinámico de la paciente?
¿Qué estudio le realizaría con prioridad?

Comentario

La paciente consulta por hematoquecia con lipotimia. En un paciente con hematoquecia y descompensación hemodinámica debe considerarse la hemorragia digestiva baja con pérdidas abundantes de sangre o la hemorragia digestiva alta con volúmenes de sangre mayores de 1.000 mL. En este caso en particular hay un antecedente: la realización de la videocolonoscopia con exéresis de pólipos en el colon 7 días antes del inicio de los síntomas, que guía el diagnóstico y es el primer estudio por realizar luego de la compensación hemodinámica. El sangrado posterior a una polipectomía puede ser una complicación inmediata o tardía, en cuyo caso ocurre entre el quinto y el séptimo día luego del procedimiento. Esta complicación se ve en el 2% de las polipectomías. Si bien suelen ser sangrados menores autolimitados, pueden ocurrir hemorragias con descompensación hemodinámica. El antecedente puntual de ese procedimiento hace obligatoria una nueva colonoscopia para realizar el diagnóstico y el tratamiento. Es importante recordar que, en ausencia del antecedente, en este contexto de hematoquecia con descompensación hemodinámica, la aspiración con sonda nasogástrica y la videoendoscopia digestiva alta son las intervenciones prioritarias.

CASO CLÍNICO 48-9-6

Eloy, de 28 años, sin antecedentes de importancia, consulta por cinco deposiciones de sangre pura rutilante, eliminadas durante el momento de la defecación de heces duras y con dolor. El paciente refiere dolor en la región anal, tiene TA 100/60 mm Hg y FC 88 lat/min. En el laboratorio se evidencia Hto 37%; Hb 13 g/dL; plaquetas y el resto de los estudios, incluida la coagulación, normales. Usted debe adoptar conductas diagnósticas y terapéuticas.

¿Cuál es el sitio de sangrado más probable en este paciente? ¿Qué maniobras del examen físico priorizaría?

Comentario

El paciente es joven, no tiene antecedentes de importancia y presenta deposiciones duras y con dolor, las cuales le provocan hematoquecia. En el examen físico no se observa descompensación hemodinámica. En este contexto, la causa de sangrado más habitual son las hemorroides externas e internas. Si bien el sangrado hemorroidal no suele ocasionar dolor, sí lo hace cuando las hemorroides se trombosan. Realizar la semiología del ano y el recto es prioritario para descartar otras causas evidentes, como una fisura anal, entre otras. El tratamiento de las hemorroides puede ser conservador o quirúrgico, según haya prolapso o no, y si este puede o no revertirse.

Es conveniente realizar una aspiración a través de una sonda nasogástrica para descartar una causa alta de sangrado; si se aspira un líquido con bilis, esto indica que la causa del sangrado es distal al ligamento de Treitz; en caso contrario, no se puede descartar una hemorragia digestiva alta.

En la mayoría de los casos, la hemorragia procede del colon y el recto. La sangre que se origina en el colon izquierdo tiene siempre un color rojo rutilante, mientras que la proveniente del colon derecho suele ser rojo oscuro o incluso marrón, y puede estar mezclada con materia fecal. Los pacientes con un sangrado iniciado en el ciego pueden presentar melena; por lo tanto, si bien es útil considerar las características de las deposiciones, las diferencias de estas no son absolutas ni excluyentes.

Al igual que en el paciente con hemorragia digestiva alta, se deben investigar en el examen físico los estigmas de hepatopatía crónica u otras enfermedades que alteren la hemostasia.

Estudios complementarios

Colonoscopia: es un procedimiento diagnóstico muy exacto para identificar la causa del sangrado y es el estudio de elección en los pacientes hemodinámicamente estables. En los casos graves debe realizarse lo antes posible (dentro de las primeras 24 horas). Además, ofrece la posibilidad de realizar el tratamiento endoscópico de algunas lesiones. Su rédito diagnóstico es de 70-85%.

Endoscopia digestiva alta: en los pacientes con recuperación de sangre en el aspirado nasogástrico o con hematoquecia con descompensación hemodinámica debe considerarse realizar este estudio antes de la colonoscopia, dado que el origen gastroduodenal del sangrado es, en este contexto, más probable. También debe considerarse el primer estudio en los pacientes con antecedentes de úlcera péptica o hepatopatía.

Angiotomografía computarizada de abdomen con contraste intravenoso: es la prueba de elección en los casos de hemorragia masiva con instabilidad hemodinámica y cuando no se puede realizar la colonoscopia. Permite identificar la extravasación activa del contraste

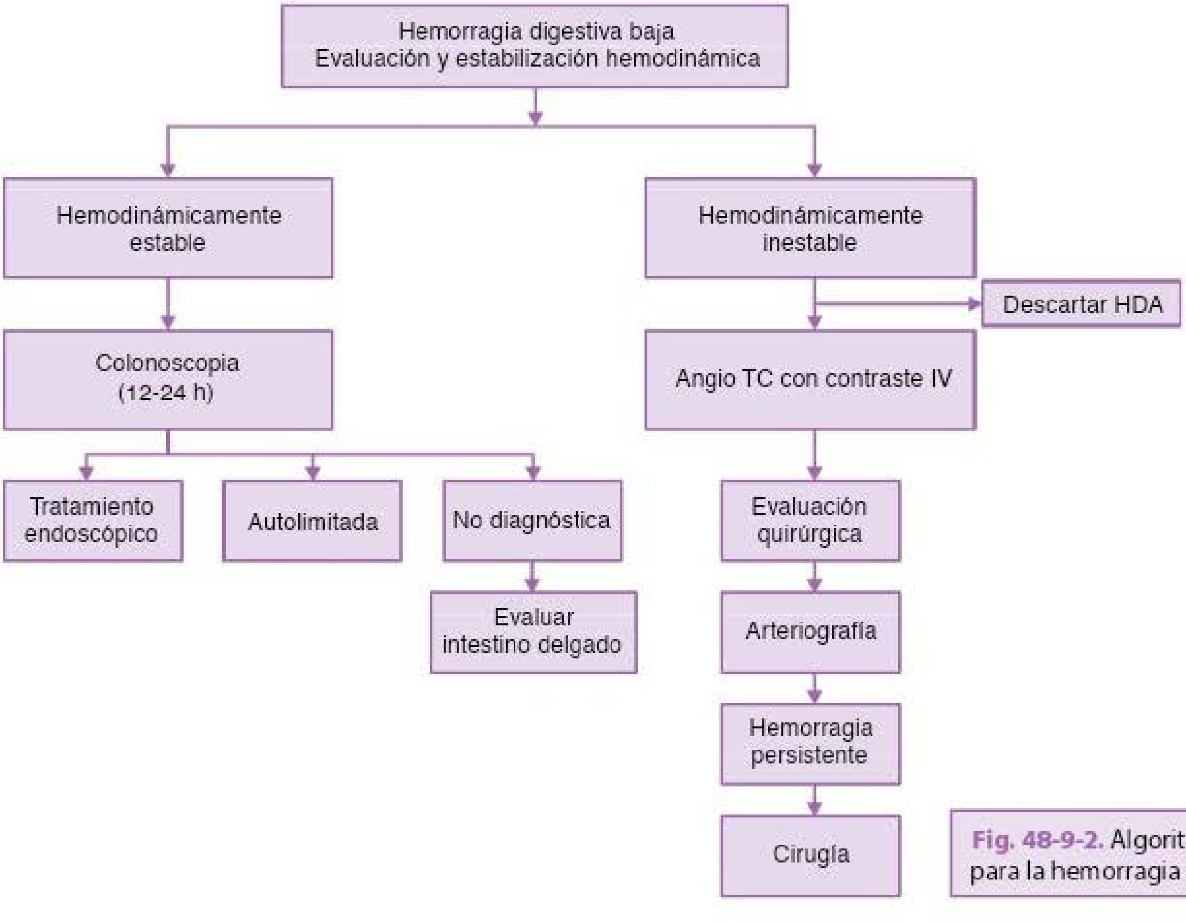

Hemorragia digestiva baja
Evaluación y estabilización hemodinámica
Hemodinámicamente estable
Hemodinámicamente inestable
Descartar HDA
Colonoscopia (12-24 h)
Angio TC con contraste IV
Tratamiento endoscópico
Autolimitada
No diagnóstica
Evaluar intestino delgado
Evaluación quirúrgica
Arteriografía
Hemorragia persistente
Cirugía

Fig. 48-9-2. Algoritmo diagnóstico para la hemorragia digestiva baja.

(0,07 mL/min) y localizar el sitio del sangrado con una sensibilidad del 85,2% y una especificidad del 92,1%.

Centellograma con eritrocitos marcados con tecnecio (^{99m}Tc): para ser positivo requiere sangrado activo con un flujo de 3 a 6 mL/hora. No determina el tipo de lesión que ocasiona la hemorragia. Por ser más sensible que la angiografía puede realizarse antes que ella. Está indicado principalmente en el paciente que continúa sangrando y en el cual la colonoscopia no ha sido diagnóstica. Su rédito diagnóstico es de 25-70%.

Angiografía mesentérica: puede localizar y determinar la lesión sangrante en forma precisa, pero requiere un flujo de sangrado > 0,5 mL/min. Ofrece la opción de una infusión selectiva de fármacos vasoactivos como la vasopresina o la embolización selectiva con diferentes materiales para la detención de la hemorragia. Su indicación es el sangrado activo con colonoscopia no diagnóstica o si el paciente se encuentra hemodinámicamente inestable (hemorragia masiva). Su rédito diagnóstico es de 40-80%.

En algunos pacientes en quienes los estudios diagnósticos mencionados no identifican el origen del sangrado, se debe evaluar el intestino delgado. Si el paciente se encuentra hemodinámicamente estable y sin sangrado activo, se puede estudiar el intestino delgado por medio de una *enterotomografía computarizada con contraste oral* o la *videocápsula endoscópica,* que es una alternativa con una sensibilidad del 95% y una especificidad del 75%.

Si el paciente es joven, debe considerarse como origen de la hemorragia el divertículo de Meckel, para lo cual el centellograma con pertecnetato de ^{99m}Tc es el mejor método para detectarlo, con una sensibilidad del 85% y una especificidad del 95%.

En los pacientes en quienes a pesar de todos los estudios complementarios realizados no se ha determinado el origen de la hemorragia y continúan con sangrado persistente y refractario, puede ser necesaria la laparotomía.

En la **figura 48-9-2** se presenta el algoritmo diagnóstico para la hemorragia digestiva baja.

Véase **Bibliografía** cap. 48-9 *Hemorragia digestiva.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 48-9 *Hemorragia digestiva.*
Véase **Autoevaluación** cap. 48-9 *Hemorragia digestiva.*

48-10

Peritonitis

Pedro H. Wainer y Enrique A. Petrucci

DEFINICIÓN Y ETIOLOGÍA

En un sentido amplio, se entiende por **peritonitis** toda inflamación de la serosa peritoneal, sea cual fuere la causa que la provoque. Según la **etiología,** se la puede dividir en **infecciosa** (la más frecuente) o **no infecciosa**. Las causas más frecuentes son los procesos infecciosos de los órganos abdominales (apendicitis, colecistitis, diverticulitis) con compromiso secundario del peritoneo, local en un comienzo y luego generalizado; también se deben tener presentes la perforación de vísceras huecas (perforación digestiva, coleperitoneo, uroperitoneo) y las afecciones de los vasos abdominales (hemoperitoneo). Existen causas de peritonitis de origen inflamatorio no infeccioso por enfermedades inmunitarias (p. ej., lupus eritematoso sistémico), toxicidad por quimioterápicos, enfermedades autoinflamatrias hereditarias (fiebre mediterránea familiar), entre otras.

También se pueden dividir las peritonitis por infección, según la vía de diseminación, en **primarias o espontáneas**, cuando no hay compromiso visceral y se producen por translocación bacteriana, vía hematógena o iatrogénica; **secundarias** (las más frecuentes), cuando hay contaminación por lesión de la vía digestiva o urinaria y sus órganos correspondientes; y **terciarias**, cuando persiste el cuadro de peritonitis secundaria más de 48 horas a pesar de haber controlado quirúrgicamente el foco causal.

Se denomina **plastrón** a la peritonitis localizada en contacto con la pared anterior del abdomen.

FISIOPATOLOGÍA

La peritonitis secundaria se produce cuando el espacio peritoneal, que es normalmente estéril, se infecta por microorganismos a partir de los órganos intraperitoneales comprometidos, sea por contigüidad o como consecuencia de su apertura o perforación hacia la cavidad peritoneal. Cuando la peritonitis se debe a afecciones del tracto digestivo se produce una infección por flora bacteriana mixta (polimicrobiana) y constituyen situaciones clínicas graves con empeoramiento progresivo de no mediar una intervención quirúrgica (**caso clínico 48-10-1**).

La **peritonitis primaria** también se denomina **peritonitis bacteriana espontánea** y ocurre casi con exclusividad en los pacientes con una cirrosis hepática avanzada, en especial de origen alcohólico, acompañada de hipertensión portal y ascitis. Suele haber un grave compromiso de la función depuradora hepática y existe también translocación bacteriana desde la luz intestinal. Estas peritonitis, a diferencia de las secundarias, son casi siempre monobacterianas. Conviene recordar que su tratamiento es exclusivamente médico (véase también **cap. 45-4** *Dolor abdominal*).

La peritonitis y la obstrucción intestinal conforman los dos síndromes más importantes que necesitan una intervención quirúrgica de urgencia.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El síntoma predominante es el **dolor abdominal**. Sus características dependen del proceso inicial que lo provoca. Como en el caso de otras patologías abdominales, interrogar sobre la forma de comienzo, la irradiación, la ubicación, la intensidad y la duración suele ser la clave del diagnóstico. Con respecto a la ubicación, es aconsejable dividir el abdomen en cuatro cuadrantes mediante dos líneas perpendiculares que atraviesan el ombligo. La ubicación del proceso en alguno de ellos es útil para el diagnóstico diferencial (**cuadro 48-10-1**). En cuanto al dolor abdominal en general, puede ser de tres tipos:

1. ***Visceral:*** causado por isquemia, inflamación o distensión de una víscera hueca o por distensión de la cápsula de órganos sólidos; es de carácter sordo, sin localización precisa, generalmente en la línea media.

CASO CLÍNICO 48-10-1

Aurelio, de 75 años, ingresa en la guardia por haber presentado, 12 horas antes, un episodio de vómitos. Hace varios días había comenzado con dolor abdominal sin una localización precisa, pero ahora se sintió "afiebrado", con aumento del dolor, que se limitó al flanco y la fosa ilíaca izquierdos. Notó, además, distensión abdominal y refiere no haber tenido deposiciones en las últimas 72 horas. En el examen físico parece agudamente enfermo, lúcido, febril, taquicárdico, con el abdomen distendido, timpánico, ausencia de RHA y escasa excursión abdominal con la respiración. La palpación le despierta un dolor generalizado. Los estudios de laboratorio evidenciaron: hematocrito 38%; GB 16.000/mm^3 con desviación a la izquierda; glucemia 106 mg/dL; el estado ácido-base mostró alcalosis respiratoria y la creatinina fue de 1,8 mg/dL. La radiografía de abdomen simple de pie mostró niveles hidroaéreos generalizados y en la placa de tórax se visualizó neumoperitoneo.

¿Qué le sugiere la evolución del dolor y su ubicación definitiva?
¿Qué diagnóstico le hacen presumir los hallazgos del laboratorio?
¿Cuál es la etiología del cuadro?
¿Solicitaría otros estudios? ¿Cuáles?
¿Con qué especialidad consultaría y en qué momento?

Comentario

La enfermedad diverticular y sus complicaciones, como el sangrado, la inflamación, la perforación, el absceso, la fístula y la obstrucción, son motivos frecuentes de consulta que se manifiestan inicialmente por dolor abdominal. En general el dolor suele ser evolutivo durante varios días, en ocasiones con resolución espontánea o con agravamiento posterior por una complicación. La más grave es la macroperforación con formación de un absceso, seguido de peritonitis generalizada que se presenta con signos de respuesta inflamatoria sistémica, lo cual conforma el diagnóstico de sepsis. Las características del dolor y el cuadro general en el caso expuesto hacen altamente probable que los síntomas se deban a una diverticulitis perforada con peritonitis generalizada. La presencia de neumoperitoneo es un dato inequívoco de perforación de una víscera hueca y, por lo tanto, la intervención debe ser inmediata. Dado que el pronóstico depende de cuánto tiempo demore la intervención, la consulta con el cirujano es urgente. Solicitar otros estudios en este caso provocaría un retraso inadmisible. Los hallazgos quirúrgicos fueron una perforación diverticular en el colon sigmoide con un absceso paracólico y peritonitis generalizada.

2. ***Parietal:*** ocasionado por isquemia, inflamación o distensión del peritoneo parietal, mejor definido y localizado; homolateral y correspondiente al dermatoma que le dio origen.
3. ***Referido:*** se percibe a distancia del órgano de origen, por ejemplo, el dolor subescapular derecho de la patología vesicular o el dolor en el hombro (omalgia) por irritación diafragmática.

Cuando el proceso infeccioso alcanza toda la serosa peritoneal (peritonitis generalizada), el dolor es intenso, difuso y se exacerba con los movimientos, la tos y el estornudo. El paciente suele flexionar las piernas para evitar la distensión de las terminaciones nerviosas peritoneales. La evolución en el tiempo varía desde horas hasta varios días, según la intensidad del proceso y sus complicaciones.

La **fiebre** se observa en el 80% de los pacientes y otros síntomas concomitantes son las náuseas y los vómitos.

CUADRO 48-10-1. Etiologías más frecuentes del dolor abdominal según su localización

Ubicación del dolor abdominal	Etiologías más frecuentes
Cuadrante superior derecho	Colecistitis aguda Absceso hepático Absceso subfrénico Absceso subhepático
Cuadrante superior izquierdo	Absceso esplénico Rotura esplénica Infarto esplénico Pancreatitis Úlcera gástrica perforada Carcinoma gástrico y colónico perforado Absceso subfrénico
Cuadrante inferior derecho	Apendicitis Absceso paracólico Enfermedad de Crohn Cáncer de colon derecho y ciego perforado Adenitis mesentérica Salpingitis Embarazo ectópico Endometriosis Rotura de un quiste de ovario
Cuadrante inferior izquierdo	Diverticulitis Cáncer de colon infectado y perforado Intususcepción Absceso paracólico Hernias complicadas Salpingitis Endometriosis Rotura de un quiste de ovario Embarazo ectópico

Este cuadro, en general agudo, intenso, con compromiso del estado general en algunas circunstancias, puede ser más solapado y con menor repercusión clínica, como en el caso de las peritonitis espontáneas o de aquellas que ocurren en enfermos renales crónicos sometidos a diálisis peritoneal. En estos casos el dolor suele ser menos intenso y no hay fiebre. Los clásicos signos de irritación peritoneal pueden hallarse atenuados y aun faltar también en los pacientes de edad avanzada y en aquellos que padecen inmunosupresión por enfermedades o tratamientos que la provoquen.

En el adulto mayor con peritonitis los síntomas típicos pueden ser tardíos e inespecíficos. Suele presentarse como deterioro del estado general, cuadro confusional o caídas. En el examen físico el dolor a la descompresión abdominal, considerado clave para el diagnóstico de irritación peritoneal, está ausente en muchos pacientes; el signo más fidedigno de peritonitis es la contractura involuntaria de la pared abdominal.

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Se deben obtener datos sobre enfermedades abdominales previas (hepáticas, vesiculares, colónicas, gástricas) o aquellas que pueden predisponer a infecciones (diabetes, alcoholismo, inmunosupresión medicamentosa). El interrogatorio sobre las características del dolor y de otros síntomas concurrentes orientará hacia la patología causal. El dolor puede ser agudo y brusco, como ocurre en las perforaciones digestivas, o puede ser progresivo, como en la apendicitis o la colecistitis. Las náuseas y los vómitos son frecuentes, cualquiera que sea el origen de la peritonitis.

Examen físico

En el examen físico hay hallazgos de índole general, que dependen del proceso infeccioso en sí, y signos locales a nivel abdominal. Entre los primeros se destacan la facies pálida y dolorosa, la taquicardia y los signos de deshidratación e hipotensión. Estos últimos son reveladores de la repercusión hemodinámica que generan inicialmente la infección y el dolor. Con respecto a los signos locales a nivel abdominal, en la inspección el abdomen puede encontrarse distendido, en ocasiones plano, y no acompaña los movimientos respiratorios. Es doloroso a la palpación de forma localizada o difusa cuando el proceso peritonítico se ha generalizado. El dolor aumenta con la compresión y genera defensa abdominal (contractura voluntaria), pero se exacerba con gran intensidad con la descompresión. Este es un signo de valor como expresión del compromiso de la serosa peritoneal. El hallazgo puede estar localizado, por ejemplo, en el hipocondrio derecho en una colecistitis con pericolecistitis o en la fosa ilíaca derecha en una apendicitis (*signo de Blumberg*), con afección del peritoneo local, pero aún no generalizada. Cuando esto último ocurre, es decir, cuando está afectado todo el peritoneo, el signo aparece en cualquier punto del abdomen (*signo de Guéneau de Mussy*). Su generalización siempre expresa gravedad y alerta sobre la inminente necesidad de una cirugía.

Los signos físicos que mejor argumentan a favor del diagnóstico de peritonitis en el paciente con dolor abdominal son la rigidez o contractura involuntaria de la pared abdominal (CP 5,1), la defensa (CP 2,6) y la prueba de la tos positiva (dolor abdominal al toser) (CP 2,4). El dolor a la descompresión, si bien se lo ha considerado de gran valor semiológico, es visto a veces como una maniobra cruel, innecesaria y que no agrega más datos a los descubiertos por la palpación convencional (**cuadro 48-10-2**).

La percusión abdominal, además de ocasionar dolor, revela en general timpanismo. Esto se debe al íleo paralítico reflejo a causa de la inflamación de la serosa adyacente. El otro dato que obedece a la misma razón es el silencio abdominal en la auscultación (ausencia de ruidos hidroaéreos).

El dolor abdominal, en los casos de peritonitis generalizada, se exacerba con la tos o con los movimientos bruscos del cuerpo.

Se debe tener presente que estas manifestaciones clínicas pueden estar aminoradas en los casos de peritonitis espontánea. En tal situación, el dolor suele ser escaso y la actividad intestinal se mantiene (presencia de ruidos hidroaéreos).

Exámenes complementarios

En los ***estudios de laboratorio*** suele hallarse leucocitosis con desviación a la izquierda, aunque en los adultos

CUADRO 48-10-2. Signos para detectar peritonitis en pacientes con dolor abdominal agudo

Hallazgo	Sensibilidad	Especificidad	CP si el hallazgo está: Presente	Ausente
Rigidez (abdomen en tabla)	6-66	75-100	3,6	0,8
Defensa	13-90	40-97	2,3	0,6
Prueba de la tos positiva	44-85	38-85	1,9	0,5
Dolor a la descompresión	37-95	13-91	2,0	0,4

Estándar diagnóstico para peritonitis: exploración quirúrgica.
CP: cociente de probabilidad.
Adaptado de McGee S. Evidence-Based Physical Diagnosis. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2018.

mayores puede ser normal. El hematocrito puede estar disminuido en caso de hemorragia intraperitoneal o de sepsis grave. Los parámetros de función renal pueden alterarse por diversos motivos, entre ellos, la deshidratación, la infección, el shock o las agresiones medicamentosas. Signos inespecíficos, pero significativos en cuanto a gravedad y pronóstico, son las alteraciones electrolíticas y las del equilibrio ácido-base, como alcalosis respiratoria y acidosis metabólica. El aumento de ácido láctico se asocia a casos de mayor severidad. En la pancreatitis, habrá aumento de la amilasa y la lipasa séricas.

En los pacientes con peritonitis y descompensación hemodinámica no es preciso ningún estudio por imágenes del abdomen, ya que requieren una laparotomía de urgencia.

Los ***estudios por imágenes*** deben comenzar por la *radiografía simple de abdomen* obtenida, en la medida de lo posible, con el paciente acostado y de pie. Si no puede incorporarse, se obtendrá una placa en decúbito lateral con incidencia horizontal de los rayos. La radiografía confirmará el íleo por la presencia de niveles hidroaéreos y revelará la existencia o no de neumoperitoneo (signo inequívoco de perforación de una víscera hueca).

La *ecografía* y la *tomografía computarizada* son útiles en la búsqueda de procesos infecciosos localizados. La ecografía es de elección cuando se sospecha una afección de la vía biliar, aórtica, ginecológica, o en las pacientes embarazadas; también debe realizarse cuando se sospecha una peritonitis bacteriana espontánea para confirmar la presencia de ascitis. En el resto de los casos, la elección es la **tomografía computarizada de abdomen con contraste oral e intravenoso**, que tiene una sensibilidad de 90-100% y una especificidad de 83-97% para el diagnóstico de apendicitis. El rédito de la tomografía computarizada aumenta en los pacientes añosos.

La **resonancia magnética** de abdomen tiene similar rédito diagnóstico que la tomografía, pero mayor costo; es de gran utilidad en las pacientes embarazadas en quienes la ecografía no logra identificar el origen del cuadro peritoneal.

La **punción abdominal** (paracentesis) es el método de elección para el diagnóstico de peritonitis espontánea en el paciente con ascitis. Cuando el recuento de polimorfonucleares supera los 250/mm^3, se considera neutroascitis y es altamente sugestivo de una peritonitis bacteriana espontánea (se confirma con los cultivos del líquido en el 80-100% de los casos) (**caso clínico 48-10-2**).

En la peritonitis secundaria, la ***paracentesis*** casi nunca es necesaria y solo se reserva en casos dudosos para

CASO CLÍNICO 48-10-2

Natalio, de 60 años, consultó por aumento del perímetro abdominal, dolor abdominal leve difuso, dos registros de temperatura de 37,8 °C y, según contó un familiar, cierta desorientación temporal. En la anamnesis, el paciente refirió tener enfermedad hepática crónica, con internaciones previas por hemorragia digestiva alta debido a la presencia de várices esofágicas, por lo cual recibió tratamiento esclerosante y siguió medicado con betabloqueantes. Como antecedente relevante, se destacaba su consumo de alcohol por más de 20 años. En el examen físico se observó TA 100-70 mm Hg, FC 105 lat/min, FR 20/min, temperatura 37,5 °C, distensión abdominal con ascitis, leve aumento de la tensión superficial sin circulación colateral visible y presencia de *flapping*. El laboratorio mostró: Hto 34%, leucocitos 7.800 con fórmula normal, glucemia 90 mg/dL, urea 45 mg/dL y creatinina 1,6 mg/dL, tiempo de protrombina 62%, RIN 2,3. La bilirrubina era de 3,2 mg/dL con predominio de la directa y un proteinograma electroforético mostró albúmina 2,8 g/dL y gammaglobulina 2,5 g/dL de tipo policlonal.

¿Cómo clasificaría el grado de enfermedad hepática y cómo lo relaciona con su enfermedad actual?
¿Qué le sugiere la terapéutica recibida?
¿Cuál es el diagnóstico presuntivo?
¿Cuál es el procedimiento indicado?

Comentario

El paciente presenta una enfermedad hepática avanzada (Child-Pugh C) con hipertensión portal de probable origen alcohólico. El antecedente de hemorragia digestiva por várices esofágicas siempre es un dato de gravedad de la enfermedad con valor pronóstico y un factor de riesgo importante para el desarrollo de peritonitis bacteriana espontánea (PBE). Por esta condición, el paciente tendría que estar recibiendo tratamiento antibiótico profiláctico contra la PBE. El diagnóstico más probable es el de peritonitis bacteriana espontánea. El antecedente de enfermedad hepática grave es el principal factor predisponente y los trastornos neurológicos, a veces sutiles, suelen ser el primer síntoma. Estos suelen acompañarse de fiebre, en general no muy elevada, trastornos del ritmo evacuatorio y mayor alteración en los resultados de funcionalidad hepática o de la función renal. En cambio, suelen ser leves los síntomas y signos abdominales como el dolor, la defensa, el aumento de tensión de la pared y la ausencia de RHA.

El procedimiento impostergable frente a estos casos es la punción diagnóstica de líquido ascítico, que debe efectuarse siempre ante la mínima sospecha de esta complicación. Deben enviarse al laboratorio por lo menos dos muestras de 10 mL de líquido, en frascos para hemocultivos, y escasos mililitros para el recuento celular total y el de neutrófilos en particular. A pesar de una RIN aumentada, estos pacientes no necesitan habitualmente tratamiento profiláctico del sangrado. En este caso la celularidad fue de 550 polimorfonucleares/mm^3, con lo que se confirmó el diagnóstico de PBE, aunque no se obtuviera crecimiento bacteriano en los cultivos. Comenzó tratamiento con cefalosporinas de tercera generación, con buena evolución.

obtener material (pus o sangre) de la cavidad o de alguna colección puesta en evidencia por los métodos descritos. El material debe enviarse al laboratorio para su examen fisicoquímico y bacteriológico para observación directa y cultivos. Estos últimos se envían en medios para gérmenes aerobios y anaerobios.

Véase **Bibliografía** cap. 48-10 *Peritonitis.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 48-10 *Peritonitis.*

Véase **Autoevaluación** cap. 48-10 *Peritonitis.*

48-11

Síndromes vesiculares

Cristina Myburg

INTRODUCCIÓN

La vesícula biliar es uno de los componentes del sistema biliar, junto con los conductos biliares intrahepáticos y extrahepáticos, el conducto cístico, el colédoco y la ampolla de Vater (**fig. 48-11-1**). Las funciones del sistema biliar son el almacenamiento y la secreción de las sales biliares que solubilizan los lípidos intestinales, la excreción del colesterol para mantener la homeostasis, la eliminación del exceso de bilirrubina y la excreción de iones orgánicos, incluidos los metabolitos de los fármacos. Los principales componentes de las sales biliares son los ácidos cólico y quenodesoxicólico y las sales biliares secundarias son el ácido litocólico y el desoxicólico. Los otros componentes son los fosfolípidos (principalmente la lecitina), el colesterol, la bilirrubina, las proteínas y los electrolitos. Se producen cerca de 600 mL a un litro de sales biliares por día y, a través del circuito enterohepático, circulan seis veces por día en el organismo. Un 95% de las sales biliares se reabsorben y muy escasa cantidad se elimina con la materia fecal.

Se engloban dentro de los **síndromes vesiculares** los cuadros clínicos generados por las diferentes patologías de la vesícula y las vías biliares, entre los que se destacan la litiasis vesicular y sus complicaciones.

ENFERMEDADES DE LA VESÍCULA

Litiasis vesicular

La litiasis vesicular es una patología de alta prevalencia en la población mundial. Los **cálculos biliares** se producen por el desequilibrio de los constituyentes de las sales biliares. Hay dos grandes tipos principales de cálculos: los de colesterol, que constituyen casi un 80%, y los de pigmentos biliares, que conforman el 20% restante, compuestos por bilirrubinato de calcio y otras sales de calcio, como hidroxiapatita o carbonato.

El sexo femenino y la edad mayor de 40 años son los principales factores de riesgo para padecer litiasis. La mnemotecnia de las cuatro "f" (del inglés *female*, *fat*, *forty*, *fertility*) es útil para designar las características que más predisponen a la aparición de la litiasis (mujer, obesa, de más de 40 años y con varios hijos).

Los factores predisponentes para la formación de cálculos de colesterol son la obesidad, las dietas hipercalóri-

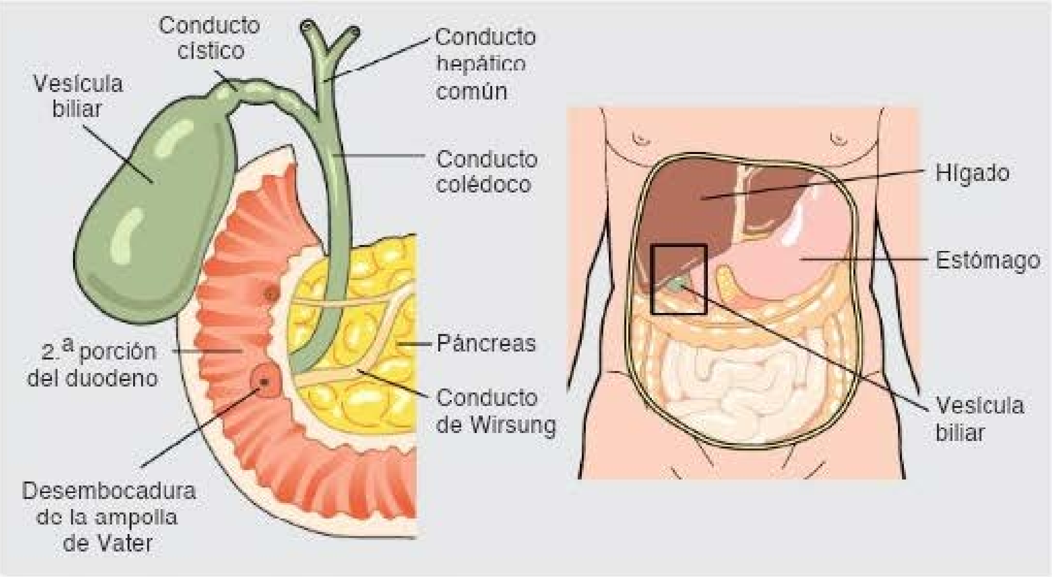


Fig. 48-11-1. Representación esquemática de la vía biliar.

cas o muy ricas en colesterol, la hipertrigliceridemia, los fármacos como el clofibrato y los anticonceptivos orales, los factores genéticos, el sexo femenino, el embarazo (ya que los estrógenos aumentan la secreción de colesterol y la progesterona genera hipomotilidad vesicular), la edad avanzada, la pérdida abrupta de peso, la nutrición parenteral o el ayuno prolongado.

Los factores predisponentes para la aparición de litiasis por pigmentos biliares incluyen alcoholismo, factores genéticos, anemia perniciosa, hemólisis, fibrosis quística, infecciones parasitarias, infecciones crónicas del árbol biliar, edad avanzada y *bypass* o resección ileal.

Genética

La enfermedad por litiasis es dos veces más frecuente en los familiares de primer grado de los pacientes con litiasis vesicular. Si bien no se hallaron genes específicos relacionados, en ratones se detectaron genes litogénicos vinculados a la bomba de exportación de sales.

Existen algunos factores protectores para el desarrollo de litiasis biliar, como la vitamina C. Se observó que los pacientes con un elevado nivel de vitamina C tienen menor incidencia de litiasis y, por el contrario, aquellos con deficiencia de ella tienen una mayor incidencia. También se menciona como factor protector el consumo moderado de café, de proteínas vegetales y de grasas monoinsaturadas y poliinsaturadas.

Como conclusión, la enfermedad por litiasis biliar se debe probablemente a la combinación de una susceptibilidad genética y la suma de factores ambientales.

Manifestaciones clínicas

Los pacientes con enfermedad por cálculos biliares pueden permanecer asintomáticos o padecer síntomas y complicaciones. Las formas de presentación de los cálculos biliares pueden dividirse en cinco tipos: **asintomática, cólico biliar, colecistitis aguda, colecistitis crónica y coledocolitiasis**.

Los síntomas de litiasis biliar suelen ser inespecíficos e incluyen dolor abdominal localizado en el hipocondrio derecho, meteorismo y náuseas. El dolor abdominal es intermitente, en el epigastrio o en el hipocondrio derecho, en general 15 a 30 minutos luego de las comidas y a veces con irradiación hacia el dorso. El dolor y los episodios cólicos suelen estar separados por días o meses.

La ***litiasis asintomática*** a menudo se diagnostica en una ecografía solicitada por otro motivo, situación habitual que representa el 85% de los diagnósticos de enfermedad litiásica biliar (**fig. 48-11-2**). Estos pacientes rara vez presentan complicaciones relacionadas con la litiasis; solo el 2-3% anual desarrollan un cólico biliar, menos del 1%, colecistitis y un 20% se convertirán en sintomáticos en los 15 años siguientes al hallazgo.

El ***cólico biliar*** es el síntoma cardinal de la litiasis vesicular y constituye la manifestación clínica más específica de la enfermedad litiásica sintomática. Es un indicador de posibles complicaciones como la colecistitis.

Clínicamente, el cólico biliar se caracteriza por el dolor intenso de tipo cólico, de corta duración, localizado con mayor asiduidad en el hipocondrio derecho, el epigastrio o, menos a menudo, el área subesternal, y que puede irradiarse al hombro o al dorso en hemicinturón y estar acompañado de náuseas, de aparición 15 a 30 minutos luego de las ingestas (sobre todo comidas ricas en grasas), con una duración menor de 4 a 6 horas, sin fiebre ni taquicardia y con una mejoría paulatina del dolor. Este no suele ser intenso y no se acompaña de signos peritoneales.

El cólico biliar se produce por la contracción de la vesícula en respuesta al estímulo hormonal y neural causado por las comidas copiosas, con abundante contenido graso, que genera un esfuerzo en presencia de cálculos y determina un aumento de la presión dentro de la vesícula y el dolor. La ecografía abdominal es el método que confirma la presencia de los cálculos en la vesícula; puede mostrar también microlitiasis o barro biliar. Este hallazgo, asociado a los síntomas clínicos, es útil para el diagnóstico (**caso clínico 48-11-1**). La ecoendoscopia puede identificar una litiasis no detectada en la ecografía porque permite la visualización de la vesícula sin la interposición del gas intestinal, el tejido celular subcutáneo o el hígado que, en ocasiones, dificultan la evaluación. Es útil, además, para el descubrimiento de litiasis menores de 2 mm o microlitiasis y posibilita la exclusión de otras entidades como la úlcera péptica.

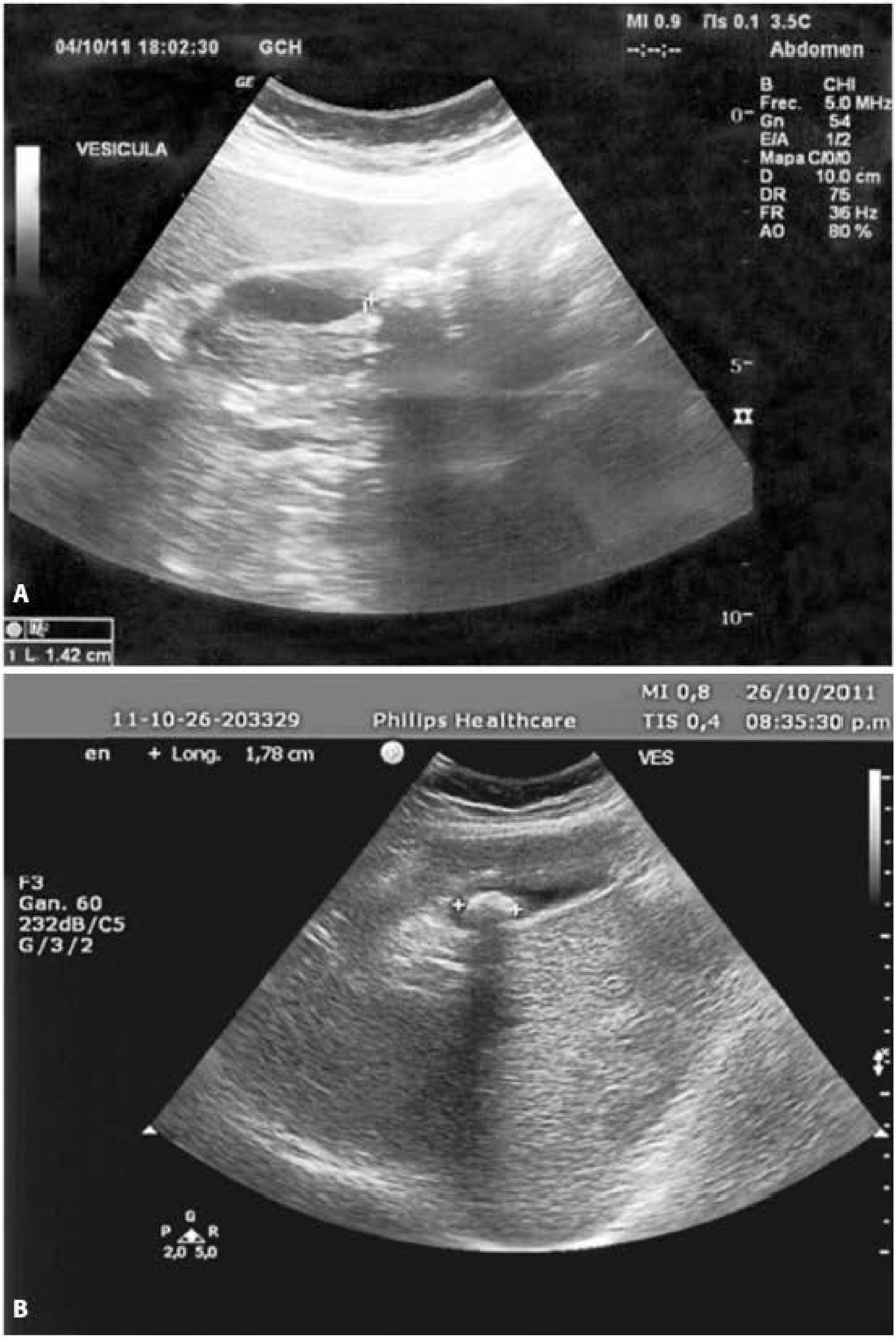

04/10/11 18:02:30
GCH
MI 0.9
Πs 0.1 3.5C
Abdomen
VESICULA
B CHI
Frec. 5.0 MHz
Gn 54
E/A 1/2
Mapa C/0/0
D 10.0 cm
DR 75
FR 36 Hz
AO 80 %
0
5
10
A
1 L 1.42 cm
11-10-26-203329
Philips Healthcare
MI 0,8
TIS 0,4
26/10/2011
08:35:30 p.m
en + Long. 1,78 cm
VES
F3
Gan. 60
232dB/C5
G/3/2
G
P R
2,0 5,0
B

Fig. 48-11-2. A. Vesícula biliar distendida. Hacia el fondo vesicular se visualizan múltiples imágenes hiperecogénicas que proyectan sombra acústica posterior compatibles con litiasis; la de mayor tamaño mide 14 mm. **B.** Ecografía abdominal de una paciente asintomática en la que se observa la vesícula biliar de paredes finas con una imagen litiásica de 17 mm entre signos "+". Obsérvese la sombra acústica por debajo del cálculo.

La ***colecistitis aguda litiásica*** es un síndrome constituido por fiebre, dolor en el hipocondrio derecho y leucocitosis, asociado con la inflamación de la vesícula biliar. Es causada por la obstrucción del conducto cístico y el aumento de la presión intraductal que puede comprometer la vasculatura de la vesícula. También puede ser ocasionada por gérmenes como *Salmonella*, *Listeria*, *Leptospira* o *Vibrio cholerae*. La fisiopatología de la obstrucción del conducto biliar es cuestionada y se cree que puede deberse a irritantes, por ejemplo, la lecitina, como se comprobó en modelos con animales. Las complicaciones posibles son: perforación vesicular (coleperitoneo) que lleva a peritonitis, gangrena, colecistitis enfisematosa (debido a la formación de gas en la pared de la vesícula usualmente asociada con *Clostridium perfringens*), fístulas hacia el intestino con íleo biliar, o abscesos hepáticos o abdominales.

Sus manifestaciones clínicas son dolor persistente en el hipocondrio derecho o, en ocasiones, irradiado al dorso o al hombro, con signo de Murphy (**Epónimos**) positivo, fiebre y dolor abdominal a la descompresión. Se acompaña de anorexia, náuseas y vómitos. No presenta ictericia porque el colédoco está permeable. Los exámenes de laboratorio a menudo evidencian leucocitosis y, en caso de colecistitis no complicadas, no suele

CASO CLÍNICO 48-11-1

Brígida, de 45 años, consulta por haber presentado durante el fin de semana, 15 minutos después de un almuerzo rico en grasas, dolor en el hipocondrio derecho de intensidad 7/10, de tipo cólico, asociado a náuseas y un episodio de vómito. El dolor cedió 3 horas más tarde.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

¿Qué estudio complementario solicitaría?

Comentario

La forma clínica de presentación y el antecedente de una comida copiosa como desencadenante orientan hacia un cólico biliar. Mediante el estudio ecográfico se evidenció la presencia de múltiples imágenes vesiculares compatibles con litiasis biliar.

hallarse elevación de la bilirrubina, las enzimas hepáticas o la amilasa. Cuando la colecistitis aguda presenta una masa inflamatoria, la vesícula genera compresión y obstrucción de los conductos biliares (*síndrome de Mirizzi*) (**Epónimos**). En el **cuadro 48-11-1** se muestran las diferencias clínicas entre la colecistitis aguda y el cólico biliar.

La *ecografía* es un método no invasivo útil para el diagnóstico de la colecistitis en un 95% de los casos. Permite evidenciar las paredes de la vesícula engrosadas (4 a 5 mm), a veces muestra los cálculos en el conducto biliar, en otras ocasiones evidencia edema con el signo de la doble pared y también puede observarse líquido libre perivesicular (**caso clínico 48-11-2**).

La *colecentellografía HIDA* es un método de medicina nuclear que utiliza ácido iminodiacético hepático marcado con tecnecio. Si los conductos biliares están permeables, el marcador, excretado por la bilis, ingresa en la vesícula biliar. Si la vesícula queda excluida, el estudio es positivo y evidencia obstrucción del conducto cístico, casi siempre producido por edema o por cálculos y característico de la colecistitis. El método tiene una sensibilidad del 97% y una especificidad del 90%.

La *tomografía computarizada* de abdomen no suele ser necesaria para el diagnóstico de colecistitis, pero evidencia muy bien la presencia de líquido perivesicular y el edema de la pared. Es muy importante en el caso de tener que evaluar complicaciones.

La *resonancia magnética con colangiografía* (*colangiorresonancia*) es otro método no invasivo, más útil para el diagnóstico de litiasis en los conductos biliares que para evaluar el engrosamiento de la pared vesicular.

El diagnóstico de **colecistitis aguda** es eminentemente clínico y se basa en el conjunto de los datos del examen físico, apoyado por los estudios de laboratorio y, fundamentalmente, la ecografía abdominal.

CASO CLÍNICO 48-11-2

Desa, de 45 años, multípara y con sobrepeso, consulta por dolor abdominal de 10 horas de evolución. Comenzó 30 minutos después de la ingesta de una comida rica en grasas, se localiza en el hipocondrio derecho y se asocia con náuseas y registros térmicos subfebriles. En el examen físico, tiene FC 104 lat/min, TA 140/90 mm Hg, FR 22/min y temperatura axilar 38 °C. El abdomen se encuentra doloroso a la palpación en el hipocondrio derecho, con aumento de la tensión y signo de Murphy positivo.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

¿Qué otras entidades considera en el diagnóstico diferencial?

¿Qué examen complementario solicita para confirmar su impresión diagnóstica inicial?

Comentario

La historia clínica orienta fuertemente a una colecistitis aguda litiásica como causa del cuadro clínico (factores de riesgo, características del dolor), si bien en el diagnóstico diferencial deben considerarse otras patologías como colangitis, hepatitis aguda, pielonefritis, neumonía de la base derecha y, en menor grado, pancreatitis aguda. Se deben solicitar determinaciones de laboratorio (hemograma, amilasa y lipasa y hepatograma) y, fundamentalmente, una ecografía abdominal, que confirmará el diagnóstico al constatar una litiasis biliar sumada al engrosamiento de la pared vesicular.

Se denomina ***colecistitis crónica*** al hallazgo histológico de infiltración inflamatoria crónica de la vesícula, secundaria a episodios repetidos de colecistitis o a la presencia de cálculos que producen irritación mecánica. Provoca fibrosis y engrosamiento de la vesícula. La forma clínica de presentación es discordante con los datos anatomopatológicos, ya que estos pacientes pueden tener una extensa infiltración inflamatoria y muy escasos síntomas. Una de sus manifestaciones es la *vesícula en porcelana*, correspondiente a una forma poco común de colecistitis crónica que produce la calcificación de la pared de la vesícula. En una radiografía simple de abdomen se puede observar la imagen calcificada ubicada en la zona de la vesícula y, en la ecografía, se describen tres tipos de vesícula en porcelana (I, II y III), que han sido simplificados en dos tipos: el completo (o tipo I), que presenta toda la pared reemplazada por fibrosis y calcio, y el incompleto (o tipo II/III).

Estos pacientes suelen estar asintomáticos, pero tienen mayor riesgo para la aparición de un adenocarcinoma de vesícula, en especial los que tienen el tipo incompleto, por lo que deben ser colecistectomizados.

La ***coledocolitiasis*** es el pasaje de cálculos a través del colédoco; ocurre en un 15% de los pacientes con coleli-

CUADRO 48-11-1. Diagnóstico diferencial entre el cólico biliar y la colecistitis aguda

Hallazgo	Cólico biliar	Colecistitis aguda
Dolor en el hipocondrio derecho	Presente	Presente
Tensión abdominal	Ausente o leve	Moderado a severo, Murphy positivo
Fiebre	Ausente	Presente
Leucocitosis	Ausente	> 11.000/mm^{3}
Duración de los síntomas	< 4 horas	> 6 horas
Ecografía	Cálculos presentes	Cálculos y engrosamiento de la pared vesicular

tiasis y su incidencia aumenta con la edad. Otra forma de presentación es la persistencia, luego de la colecistectomía, de cálculos no detectados en el colédoco, hecho que sucede en 1-5% de los pacientes operados. La mayoría de los cálculos son de colesterol, provienen de la vesícula y migran a través del conducto cístico; por el contrario, los cálculos generados en el conducto biliar son casi siempre de pigmentos biliares. A continuación se describen las manifestaciones clínicas de la coledocolitiasis.

Colangitis: se caracteriza por dolor en el hipocondrio derecho, ictericia y fiebre (tríada de Charcot) (**Epónimos**). Se produce por la presencia de bacterias y una obstrucción litiásica del conducto biliar con aumento de la presión intraductal. La septicemia y la colangitis ascendente con microabscesos intrahepáticos son cuadros muy graves. Suele ser de curso agudo y, por lo tanto, representa una emergencia que exige una resolución inmediata (**caso clínico 48-11-3**).

- ***Ictericia obstructiva:*** ictericia no dolorosa de curso más lento, que corresponde al denominado *síndrome coledociano*. Se caracteriza por elevación de la bilirrubina y de la fosfatasa alcalina; también pueden elevarse las transaminasas, que rápidamente vuelven a los valores normales en el curso de 1 a 2 semanas. Es más frecuente en los tumores de la cabeza o del páncreas, en los ampulomas o en los tumores de la vía biliar. Según la ley de Courvoisier-Terrier (**Epónimos**), la presencia de una vesícula palpable no dolorosa (*signo de Bard y Pick*) en un paciente ictérico es más sugestiva de una patología maligna como causa de la obstrucción biliar, mientras que la ausencia de una vesícula palpable en estos casos hace sospechar una obstrucción biliar por cálculos.
- ***Pancreatitis:*** se caracteriza por la inflamación del páncreas. La causa más frecuente es la litiasis biliar por obstrucción del conducto de Wirsung en la ampolla de Vater. Los pacientes con pancreatitis clínicamente tienen los mismos síntomas de la colecistitis, asociados con dolor abdominal en la línea media irradiado hacia el dorso, vómitos e íleo (véase cap. **48-15** *Síndromes pancreáticos*).
- ***Cirrosis biliar secundaria:*** puede presentarse por obstrucción continua o intermitente de la vía biliar, con colangitis o sin ella. Si bien puede ocurrir en pacientes con obstrucción de la vía biliar por cálculos, su aparición es más frecuente en los pacientes con neoplasias o estrecheces posquirúrgicas.

CASO CLÍNICO 48-11-3

Guacolda, de 66 años, con antecedentes de litiasis biliar, consulta a la guardia por la presencia de un dolor abdominal de 12 horas de evolución. El dolor se localiza en el hipocondrio derecho y se asocia con fiebre y escalofríos y coloración amarillenta de la piel. En el examen físico se constata taquicardia, con ictericia y dolor a la palpación en el hipocondrio derecho.

¿Cuál es el diagnóstico más probable?
¿Qué examen por imágenes solicita en primera instancia?
¿Qué espera encontrar en los exámenes de laboratorio?

Comentario

La paciente tiene antecedentes de litiasis biliar y presenta la tríada de Charcot (dolor en el hipocondrio derecho, fiebre e ictericia), lo que sugiere fuertemente el diagnóstico de colangitis aguda. El primer estudio para solicitar es una ecografía abdominal, en la que se podrá observar dilatación del colédoco con la presencia o no de cálculos biliares. En el laboratorio se espera encontrar leucocitosis con neutrofilia y un hepatograma alterado con un patrón de colestasis (aumento de la bilirrubina total con predominio de la fracción directa, aumento de la FA, la 5'N y la GGT). Por tratarse de una emergencia, la paciente debe ser hospitalizada. Es necesario iniciar el tratamiento antibiótico y drenar o desobstruir la vía biliar lo antes posible.

OTROS SÍNDROMES VESICULARES

Colecistitis alitiásica

La colecistitis alitiásica es una necrosis necroinflamatoria aguda de la vesícula, de patogenia multifactorial, presente en el 10% de las colecistitis y con elevada mortalidad. Es clínicamente idéntica a la colecistitis antes descrita, pero no se asocia con litiasis biliar sino que, de manera característica, afecta a los pacientes en situaciones críticas. La diferencia en el cuadro clínico con la colecistitis por cálculos es que habitualmente estos pacientes tienen una masa abdominal palpable en el cuadrante superior derecho y, hasta en el 20% de los casos, ictericia por obstrucción de los conductos biliares. Las condiciones clínicas con las que se asocia la colecistitis alitiásica son: grandes quemados, recién nacidos, isquemia, diabetes mellitus, asistencia ventilatoria mecánica prolongada, inmunosupresión, traumatismos extensos, cirugías mayores, sepsis, shock, vasculitis y nutrición parenteral total.

Pólipos de la vesícula biliar

Casi siempre son un descubrimiento ecográfico. Crecen desde la pared de la vesícula y tienen potencial de malignizarse. La mayoría de los pólipos se originan por una hiperplasia o por el depósito de lípidos (colesterolosis). Los síntomas, si los hay, son similares a los de la litiasis biliar. Según la clasificación propuesta en 1970, las lesiones polipoideas pueden dividirse en benignas o malignas y las benignas, a su vez, en neoplásicas o no neoplásicas. La lesión más común es la benigna no neoplásica (*seudotumor*) denominada pólipo de colesterol o ***colesterolosis*** (60% de las lesiones benignas), seguida de la lesión benigna neoplásica llamada ***adenomioma*** (25% de las lesiones benignas); la lesión maligna más frecuente es el ***adenocarcinoma*** (80% de las lesiones malignas).

Los pólipos benignos de colesterol suelen medir menos de 1 cm; si tienen entre 1 y 2 cm, se debe sospechar malignidad y los mayores de 2 cm son casi siempre malignos.

La mayoría de los pólipos vesiculares son benignos y asintomáticos, pero debido a su potencial de malignización y al hecho de no poder establecer de manera confiable su etiología mediante ningún método por imágenes, la colecistectomía es la única alternativa de curación. Está indicada cuando su tamaño es ≥ 10 mm.

Cáncer de vesícula

Si bien se trata de un cáncer poco común, es el tumor maligno más habitual entre los cánceres biliares y afecta con mayor frecuencia a la mujer que al hombre, y a los ancianos. Existe una fuerte asociación con la enfermedad litiásica, la colecistitis crónica y la inflamación biliar; de hecho, el 90% de los pacientes con cáncer biliar presentan también enfermedad por litiasis biliar. Los síntomas son similares a los de la colecistitis. Los factores de riesgo son la litiasis biliar, la vesícula en porcelana, los pólipos vesiculares, la obesidad, las infecciones crónicas por *Salmonella typhi* y *Helicobacter bilis*, los quistes biliares congénitos, la colangitis esclerosante primaria, la exposición a carcinógenos como en la industria papelera, textil o del calzado, el tabaco, y la anomalía de la unión del conducto pancreatobiliar.

El 90% de los tumores malignos son adenocarcinomas y el 10% restante, carcinoma escamoso u otros tumores. La mayoría de los pacientes presentan extensión local hacia el hígado, los ganglios linfáticos locales y el peritoneo. El diagnóstico con frecuencia es intraoperatorio y, en los pacientes intervenidos con diagnóstico de colecistitis, es posoperatorio.

Los estudios de laboratorio pueden mostrar elevación de la fosfatasa alcalina y, si hay obstrucción, de la bilirrubina. Los marcadores tumorales CEA y CA-19.9 casi siempre están elevados, pero carecen de sensibilidad y especificidad para el diagnóstico. Los métodos por imágenes, que confirman el diagnóstico hasta en un 80%, son la ecografía, la ecoendoscopia, la tomografía computarizada y la resonancia magnética con colangiografía. La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica es un método diagnóstico útil para la evaluación de los conductos biliares, pero no para la vesícula.

La supervivencia de los pacientes con cáncer de vesícula es muy corta; en los casos más avanzados es de 3 meses, con el 14% de supervivencia al año.

Cáncer de la ampolla de Vater

El cáncer de la ampolla de Vater es mucho más frecuente en la población con poliposis familiar y presencia del gen *FAP*. La media de edad de aparición es a los 50 años y el 80% de los pacientes presentan ictericia progresiva, dolor abdominal y pérdida de peso. Las enzimas hepáticas están elevadas y, mediante la ecografía o la tomografía, se puede evidenciar la vía biliar y el conducto pancreático dilatados. El diagnóstico definitivo se realiza mediante la biopsia y el cepillado por endoscopia. La mayoría de los tumores son adenomas o adenocarcinomas.

Véase **Bibliografía** cap. 48-11 *Síndromes vesiculares.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 48-11 *Síndromes vesiculares.*
Véase **Autoevaluación** cap. 48-11 *Síndromes vesiculares.*

48-12

Hepatitis virales

Jorge A. Risso

INTRODUCCIÓN

Hepatitis es un término anatomoclínico que hace referencia a la lesión hepatocelular o necroinflamatoria del hígado. Se la denomina **hepatitis aguda** cuando su evolución es limitada a menos de 6 meses de duración y **hepatitis crónica** cuando persiste después de los 6 meses.

La mayoría de los casos de hepatitis aguda son de origen viral, pero hay otras causas de menor prevalencia, como la producida por fármacos, tóxicos, mecanismo autoinmunitario y esteatohepatitis.

Las **hepatitis virales** son las más frecuentes y están causadas por un grupo diverso de virus denominados hepatotropos, ya que comparten la característica de tener una afinidad especial por el hepatocito y provocar inflamación y necrosis hepática (virus A, B, C, D y E). El término excluye, por lo tanto, otros virus (citomegalovirus, de Epstein-Barr, del herpes simple, etc.) que ocasionalmente pueden lesionar el hígado en forma similar.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los síntomas y signos son muy similares entre los distintos tipos de hepatitis, cualquiera que sea el virus causal, por lo que no es posible presumir el virus que la ocasiona mediante el cuadro clínico. Para establecer la etiología es necesario recurrir al estudio serológico, pilar del diagnóstico etiológico.

El espectro clínico de la hepatitis viral aguda puede ir desde la ausencia de síntomas y signos (el más frecuente) hasta un cuadro de insuficiencia hepática aguda grave (hepatitis fulminante). Si bien la mayor parte de las manifestaciones clínicas de la hepatitis son inespecíficas, algunos síntomas y signos son muy sugestivos, entre ellos:

- Malestar general.
- Cuadro seudogripal.
- Fiebre.
- Astenia.
- Anorexia.
- Náuseas y vómitos.
- Aversión a ciertas comidas y al cigarrillo.
- Alteraciones del olfato y el gusto.
- Cefalea.
- Mialgias y artralgias.
- Diarrea.
- Malestar en el hipocondrio derecho.
- Hepatomegalia dolorosa.
- Coluria y acolia 1 a 5 días antes de la aparición clínica de la ictericia.
- Ictericia y prurito, que de aparecer lo hacen 1 a 2 semanas posteriores a los síntomas anteriores.
- Pérdida de peso.

ANAMNESIS

A todo paciente en quien se sospeche el diagnóstico de hepatitis se lo debe interrogar sobre:

- Lugar de residencia.
- Condiciones sanitarias de la vivienda.
- Antecedentes de viajes a zonas endémicas.
- Contactos familiares.
- Trasfusiones de sangre.
- Consumo de drogas por vía intravenosa.
- Hábitos sexuales.
- Tatuajes/*piercings*.
- Cirugías.
- Hemodiálisis.
- Vacunación previa.

EXÁMENES DE LABORATORIO

El hallazgo más característico es la **elevación de las aminotransferasas o transaminasas séricas**, en especial la alanina-aminotransferasa (ALT), cuyo valor puede alcanzar 10 a 100 veces el valor máximo normal. El grado de elevación enzimática no se correlaciona con la gravedad de la enfermedad. La elevación de las aminotransferasas, que se inicia en el período prodrómico, traduce necrosis hepatocelular y sirve para el diagnóstico y el seguimiento de la hepatitis (véase **cap. 50-3** *El paciente con alteraciones en el hepatograma*).

El cuadro puede presentar **hiperbilirrubinemia** de grado variable, casi siempre hasta 10 mg/dL, pero en las formas colestásicas puede ser mayor de 30 mg/dL. La fosfatasa alcalina se encuentra normal o levemente aumentada, salvo en las formas colestásicas.

En los pacientes con hepatitis viral aguda es importante la determinación del tiempo de protrombina, ya que su prolongación puede poner de manifiesto insuficiencia de la síntesis hepática, un factor de mal pronóstico porque indica una necrosis hepatocelular extensa.

HEPATITIS A

El virus de la hepatitis A (HAV) es un virus RNA de la familia *Picornaviridae*.

Incidencia y epidemiología

El HAV es la causa más frecuente de hepatitis viral en todo el mundo. El virus se elimina en grandes cantidades en las heces de los individuos infectados y se transmite por vía directa fecal-oral y por ingestión de agua o alimentos contaminados. Es muy prevalente en los países en desarrollo con malas condiciones sanitarias y que constituyen áreas endémicas: África, Asia y América del Sur.

Entre los factores de riesgo para contraer el HAV se destacan las personas que viven en los países en desarrollo o que viajan a ellos, la homosexualidad masculina y la convivencia con personas infectadas (**caso clínico 48-12-1**).

Fisiopatología

Tras la exposición existe un período de incubación de 2 a 6 semanas antes del inicio de los síntomas. El momento de máxima infectividad es 2 semanas antes del comienzo de la enfermedad clínica y la eliminación fecal continúa durante 3 semanas después del inicio de los síntomas.

Manifestaciones clínicas

Muchos pacientes con infección por HAV se mantienen asintomáticos o con manifestaciones subclínicas (hepatitis anictérica); si hay síntomas, son muy diversos y pueden variar desde una enfermedad leve hasta la insuficiencia hepática aguda. La infección es autolimitada y se resuelve en 4 a 8 semanas mediante la eliminación inmunológica del HAV. Nunca evoluciona a una fase crónica y, por lo tanto, tampoco a la cirrosis.

CASO CLÍNICO 48-12-1

Telma, de 37 años, consulta por decaimiento del estado general, con astenia muy marcada de 3 semanas de evolución, orina "oscura" en los últimos días y, más recientemente, color amarillento en las escleróticas. La paciente es sana, ama de casa, tiene dos hijos nacidos por parto normal y carece de antecedentes familiares de importancia. En la anamnesis refiere que, 45 días antes, realizó un viaje de vacaciones a Perú. En el examen físico presenta ictericia, hepatomegalia de 5 cm por debajo del reborde costal, levemente dolorosa, de consistencia normal y borde romo. Se le solicitaron exámenes de laboratorio que mostraron: Hto 37%, Hb 12 g/dL, plaquetas 206.000/mm^3, glucemia 87 mg/dL, creatinina 0,7 mg/dL, AST (GOT) 1100 UI/L, ALT (GPT) 1350 UI/L, FA 190 UI/L, bilirrubina total 5,5 mg/dL, tiempo de protrombina 96%, KPTT 35 segundos.

¿Qué hallazgo de laboratorio es significativo?

¿Qué importancia tiene el viaje previo?

¿Qué conducta adoptaría?

Comentario

Se destaca el aumento significativo de las aminotransferasas, que indica una lesión hepatocelular. Si bien el antecedente del viaje a Perú es de gran valor diagnóstico para la hepatitis por HAV, ante la sospecha de una hepatitis viral aguda se le solicitaron los siguientes estudios: IgM anti-HAV, para detectar hepatitis aguda por HAV; IgM anti-HBc, para detectar hepatitis aguda por HBV; HBsAg, para determinar si puede tener una hepatitis aguda por HDV, y anticuerpos anti-HCV, para detectar hepatitis aguda por HCV (es importante recordar que, en la hepatitis por HCV, los anticuerpos pueden tardar 6 meses en aparecer).

La IgM anti-HAV fue positiva, lo cual confirmó el diagnóstico de hepatitis viral aguda por HAV. Se realizaron controles clínicos y de laboratorio, y se llegó a la normalización total a los 2 meses, con IgG anti-HAV positiva.

El 10% de los pacientes presentan una variante recidivante 4 a 12 semanas después de la recuperación clínica y que, en general, dura menos de 12 semanas. En algunas ocasiones, se desarrolla una forma colestásica prolongada que cursa con ictericia por más de 12 semanas. Muy rara vez puede producirse una forma fulminante (1/1.000 casos) o la aparición de una hepatitis autoinmune.

Exámenes complementarios

En la hepatitis por HAV, las aminotransferasas aumentan en el suero 1 a 2 semanas antes del inicio de los síntomas y su elevación persiste hasta 6 semanas. El aumento de la bilirrubina sérica alcanza su valor máximo entre la primera y la segunda semana después de la aparición de los síntomas. En la forma colestásica, se asocia un aumento significativo de la fosfatasa alcalina.

El diagnóstico de infección aguda por el HAV se confirma mediante la detección en el suero de anticuerpos IgM anti-HAV, que persisten durante 3 a 6 meses. La detección de IgG anti-HAV, que aparece durante la fase de convalecencia y persiste indefinidamente, confiere inmunidad permanente que protege de la enfermedad; su detección indica exposición previa al HAV o vacunación previa.

HEPATITIS B

El virus de la hepatitis B (HBV) es un virus DNA de la familia *Hepadnaviridae*.

Incidencia y epidemiología

El HBV es endémico en África y Asia y es una causa importante de hepatitis aguda y crónica, cirrosis y carcinoma hepatocelular. Aunque en el 30-50% de las infecciones se desconoce la vía de contagio, las principales y más frecuentes vías de transmisión son la parenteral, por consumo de drogas por vía intravenosa, la sexual y la transmisión vertical madre a hijo durante el parto. En la actualidad la transfusión de sangre y los hemoderivados son una fuente muy infrecuente de infección debido a la realización de serología para HBV en los bancos de sangre.

Fisiopatología

El HBV es un virus con una envoltura que contiene una proteína denominada antígeno de superficie (HBsAg). En el interior hay una nucleocápside en la que se encuentra el antígeno central o *core* (HBcAg), que no es detectable en el suero. Durante la fase de replicación viral se detectan en el suero un tercer antígeno, denominado antígeno e (HBeAg) y el DNA del HBV. El HBV produce la lesión hepatocelular al activar la inmunidad celular; la intensidad de esta respuesta determina la gravedad de la hepatitis y la posibilidad de que evolucione a una fase crónica. Una respuesta desmedida puede producir una insuficiencia hepática fulminante, mientras que una respuesta menor a veces no logra eliminar el virus. Tras la exposición al HBV, existe un período de incubación de 1 a 6 meses antes del inicio de los síntomas. El HBsAg es el primer marcador viral detectable en el suero entre las 8 y las 12 semanas, su presencia precede al aumento de las aminotransferasas séricas y a los síntomas clínicos por 2 a 6 semanas y se sigue detectando durante toda la fase sintomática de la hepatitis B aguda; luego aparece el HBeAg en el suero al final del período de incubación. Tanto el HBeAg como el DNA del HBV reflejan una replicación viral activa.

La primera respuesta inmunitaria es la aparición de anticuerpos contra el HBcAg (anti-HBc), que ya se detectan al aparecer la sintomatología clínica. Inicialmente son del tipo IgM, que persisten durante 4 a 6 meses, y luego son IgG, que perduran de por vida. La aparición de anticuerpos contra el HBsAg (anti-HBs) varias semanas después de la desaparición del HBsAg significa curación y da inmunidad de por vida. Los anticuerpos contra el HBeAg (anti-HBe) aparecen antes que los anti-HBs y su presencia indica la eliminación del HBeAg y el cese de la replicación viral.

La infección crónica por el HBV se caracteriza por la presencia en el suero de HBsAg, HBeAg y DNA del HBV, en ausencia de IgM anti-HBc. También puede haber un estado de portador, que es una fase no replicativa en la cual persiste en el suero el HBsAg, pero desaparece el HBeAg y surge el anti-HBe con una baja concentración del DNA viral (menos de 10^5 copias por mL). Tanto en la fase crónica como en la de portador, el DNA viral está integrado al de los hepatocitos, por lo que hay riesgo de desarrollar un carcinoma hepatocelular (se da en un 20% de los casos).

Manifestaciones clínicas

La mayor parte de las infecciones agudas por el HBV son asintomáticas. En un 30% de los casos se desarrolla un síndrome de hepatitis viral aguda con un período de incubación de 1 a 4 meses, que se resuelve en semanas o meses. La hepatitis fulminante se produce en menos del 1% de los casos. El 5% de los pacientes presentan una infección crónica, que se puede poner de manifiesto por síntomas inespecíficos como malestar general, astenia y anorexia; en otras ocasiones, el cuadro también puede presentar ictericia y complicaciones típicas de la cirrosis hepática, como un síndrome de hipertensión portal.

En un muy bajo porcentaje, los portadores crónicos de HBV pueden tener una desaparición del HBsAg y desarrollar anti-HBs, lo que indica la erradicación viral total. También en muy pocos casos, la fase de replicación de pacientes con infección por HBV se puede transformar en una de no replicación, con la consiguiente desaparición del HBeAg y la aparición del anti-HBe. La seroconversión puede ir acompañada de una reagudización clínica y bioquímica de la infección. Esto no significa la eliminación total del HBV; más aún, algunos pacientes presentan una reactivación de la replicación viral con reaparición del HBeAg en el futuro.

La **cirrosis** puede aparecer en cualquier fase de la infección crónica por HBV. Casi siempre precisa muchos años de infección, al igual que el desarrollo de un **carcinoma hepatocelular**. El HBV es la causa del 60-80% de los carcinomas hepatocelulares en todo el mundo.

Exámenes complementarios y estudios diagnósticos

La infección aguda por HBV se diagnostica por la presencia en el suero de anticuerpos IgM contra HBcAg (IgM anti-HBc), con HBsAg, HBeAg y DNA del HBV o sin ellos (10%).

En el 90% de los casos, el HBsAg deja de detectarse en el suero a los 4 meses de la infección; si, por el contrario, persiste durante más de 6 meses, indica una infección crónica. La presencia de anticuerpos IgG contra el HBcAg (IgG anti-HBc) sugiere que la infección está resuelta. La infección crónica por HBV puede originar varios patrones serológicos de acuerdo con el estado de replicación del virus. La presencia de HBsAg, HBeAg y DNA del HBV y la ausencia de anti-HBs y anti-HBe son características de una replicación viral activa. La presencia de HBsAg y anti-HBe, en ausencia de HBeAg, junto con concentraciones bajas del DNA del HBV es representativa de la fase no replicativa o de portador crónico. Todos los pacientes con infección crónica por el HBV tienen IgG anti-HBc. Los niveles séricos de las aminotransferasas están ligeramente elevados en la infección crónica por el HBV.

La biopsia hepática aporta información pronóstica en los pacientes con hepatitis crónica y muestra diferentes grados de inflamación y fibrosis.

HEPATITIS C

El virus de la hepatitis C (HCV) es un virus RNA de la familia *Flaviviridae*, clonado e identificado en 1989.

Incidencia y epidemiología

El mecanismo principal de transmisión es el parenteral (85%), como la drogadicción por vía intravenosa (en 50-80% de los casos); otras vías posibles son la sexual, fundamentalmente en homosexuales masculinos; la transmisión vertical de la madre al feto; la vía transfusional, que disminuyó muchísimo debido a la detección rutinaria de anticuerpos anti-HCV en los bancos de hemoderivados, y la hemodiálisis. En el 10% de los casos no se identifica la fuente de infección y constituyen los llamados casos esporádicos. Se han identificado seis genotipos del HCV, de los cuales los más prevalentes, por orden de frecuencia, son: 1a, 1b (ambos en el 75%), 2 y 3 (ambos en un 20% de los casos).

Fisiopatología

La lesión sobre los hepatocitos se produce por la acción citotóxica directa del HCV y el daño mediado por los linfocitos T. El período de incubación es de 2 a 20 semanas, en general, 8 semanas. Los anticuerpos anti-HCV no son neutralizantes ni protectores y el 75-85% de las infecciones evolucionan a una fase crónica.

Manifestaciones clínicas

El 75-85% de los pacientes infectados por el HCV no presentan el síndrome clínico de hepatitis viral aguda, por lo que la infección aguda por HCV suele ser **asintomática**. Si hay síntomas, suelen ser leves y se resuelven en un mes. La forma fulminante es excepcional.

Lo más común es que los pacientes se mantengan asintomáticos durante varios años, en general más de 10, y que el diagnóstico se establezca al realizar, por ejemplo, una serología para donación de sangre o ante la presencia de manifestaciones clínicas de cirrosis (20-30%) o de carcinoma hepatocelular, que se da después de más de 20 o 30 años de evolución, en el 1-4% de los pacientes.

Estudios diagnósticos

El 65% de los pacientes infectados por el HCV desarrollan anticuerpos (anti-HCV) en las 2 semanas siguientes del inicio de los síntomas; el 90% es seropositivo después de 3 meses y el 10% restante genera los anticuerpos varios meses más tarde.

La detección de los anti-HCV se lleva a cabo por técnicas de ELISA de tercera generación (muy sensibles) o de RIBA de tercera generación (muy específicos). Dado que indican exposición al HCV, para confirmar la infección es necesario detectar el RNA viral mediante la prueba de amplificación en cadena de la polimerasa (PCR), con resultado positivo al cabo de 1 a 3 semanas del inicio de la infección aguda. El genotipo viral puede determinarse mediante técnicas de detección de secuencia genética.

Serológicamente, la infección crónica por HCV se caracteriza por aminotransferasas elevadas por más de 6 meses de evolución, anticuerpos anti-HCV positivos y una biopsia hepática con evidencia de hepatitis. La biopsia hepática tiene importancia diagnóstica y terapéutica en el manejo de la infección crónica por el HCV (**caso clínico 48-12-2**).

HEPATITIS D

El virus de la hepatitis D (HDV), denominado virus o agente delta, es un virus RNA incompleto (partícula subvírica), que requiere la presencia del HBV para replicarse. Por lo tanto, solo los pacientes con infección aguda o crónica por HBV son vulnerables a la infección por HDV. Las vías de trasmisión son la parenteral y la sexual.

El HDV puede aumentar la gravedad de una hepatitis aguda por el HBV y, en los portadores crónicos de HBV, puede dar lugar a una fase aguda de hepatitis y descompensar su hepatopatía crónica acelerando su evolución a la cirrosis. La lesión hepática es mediada por linfocitos T.

El diagnóstico de infección por el HDV es difícil; se puede realizar por la detección de anticuerpos IgM contra HDV y por la detección del antígeno de HDV más la presencia de anticuerpos anti-HBc. Los anticuerpos protectores son los anti-HBs. La evolución a la cronicidad se da en el 2% de los casos.

HEPATITIS E

El virus de la hepatitis E (HEV) es un virus RNA de la familia *Hepeviridae* que epidemiológica y clínicamente es muy similar al HAV. Se transmite por vía fecal-oral, a través del agua o los alimentos contaminados. Es endémico en los países en desarrollo, en especial América Central, África y Asia.

La mayoría de los casos ocurren en pacientes de entre 15 y 35 años. La mortalidad global es de 0,1-0,6% y la forma fulminante es infrecuente, a excepción de las embarazadas, que conforman una población de riesgo y para las cuales es común la forma fulminante, con una alta mortalidad. El período de incubación es de 2 a 10 semanas y los cuadros clínico y bioquímico duran 4 y 6 semanas, respectivamente.

El diagnóstico se realiza por la detección de anticuerpos IgM anti-HEV en el suero. Su aparición coincide con el pico de las aminotransferasas, que persisten por 5 meses. Los anticuerpos IgG anti-HEV aparecen rápidamente y permanecen durante un período de hasta 5 años, por lo que puede producirse una reinfección.

CASO CLÍNICO 48-12-2

Gino, de 65 años, hipertenso y exfumador, realiza una consulta para un control periódico de salud. Como antecedentes personales, refiere haber tenido angina inestable a causa de una enfermedad arterial coronaria con lesión de tres vasos, por lo que fue sometido a una cirugía de revascularización miocárdica (*bypass*), episodio por el cual dejó de fumar. En el posoperatorio recibió una transfusión de sangre. Entre sus antecedentes familiares se encuentran: padre hipertenso, tabaquista, con enfermedad arterial coronaria, fallecido por un ataque cerebrovascular; madre de 90 años, hipertensa. Su medicación habitual incluye aspirina 325 mg/día, atenolol 25 mg/día y enalapril 2,5 mg/día. El examen físico no revela datos significativos. Se le solicitaron estudios de laboratorio cuyos resultados fueron: Hto 44%, Hb 14,5 g/dL, plaquetas 295.000/mm^3, glucemia 90 mg/dL, creatinina 1,1 mg/dL, colesterol total 190 mg/dL, HDL 42 mg/dL, LDL 112 mg/dL, bilirrubina total 1,9 md/dL, AST 170 UI/L, ALT 245 UI/L, FA 170 UI/L, proteínas totales 7,8 g/dL, albúmina 3,9 g/dL, gammaglobulinas 1,4 g/dL, tiempo de protrombina 98%, KPTT 40 segundos.

¿Qué hallazgo de laboratorio es significativo?
¿Qué antecedente es importante?
¿Cómo completaria el estudio del paciente?

Comentario

Ante el aumento de las aminotransferasas, en un rango de entre 2 y 5 veces el límite superior normal, se le solicitó un nuevo hepatograma, que mostró el mismo espectro de aumento. Este hallazgo de laboratorio, junto con el antecedente de la cirugía cardíaca y la transfusión de sangre recibida en esa oportunidad, hizo sospechar la posibilidad de una hepatitis crónica. Para confirmar el diagnóstico, se le solicitaron marcadores serológicos con los siguientes resultados: HBsAg negativo, IgG anti-HBc negativo, anticuerpos anti-HCV positivos. Al confirmar una infección crónica por HCV, se solicitó la detección del RNA viral por técnica de PCR, que fue positiva, y se determinó el genotipo viral: el 1a. La ecografía abdominal mostró un hígado homogéneo de tamaño normal, con un eco-Doppler del eje esplenoportal sin alteraciones y un bazo normal. La determinación de alfafetoproteína fue normal.

A fin de determinar el grado de inflamación y la presencia de fibrosis o esteatosis asociadas y evaluar la necesidad del tratamiento, se le realizó una biopsia de hígado, que mostró escasos signos de inflamación crónica, leve esteatosis y ausencia de fibrosis. Con todos estos elementos el paciente siguió con controles periódicos, sin requerir tratamiento específico.

Véase **Bibliografía** cap. 48-12 *Hepatitis.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 48-12 *Hepatitis.*
Véase **Autoevaluación** cap. 48-12 *Hepatitis.*

48-13

Cirrosis

Octavio Mazzocchi y Luis H. de Prado Isla

DEFINICIÓN

La **hepatopatía crónica difusa en estadio cirrótico**, habitualmente denominada cirrosis, es un proceso crónico y progresivo caracterizado por la formación de nódulos de regeneración y la fibrosis del parénquima, que producen distorsión de la arquitectura hepática, alteración de la circulación portal e insuficiencia funcional del hepatocito. Es la vía final común a todas las enfermedades crónicas y difusas que afectan al hígado.

La palabra cirrosis es un neologismo acuñado por Rene Laënnec (**Epónimos**), el inventor del estetoscopio, usando la palabra griega *kirros*, que significa anaranjado, por el color del hígado en las autopsias de los pacientes alcohólicos cirróticos; pero hay una palabra parecida, *skirros*, que significa duro, y es esta segunda acepción la más utilizada porque hace referencia a la consistencia del hígado de los pacientes cirróticos.

Clínicamente, puede haber una ausencia completa de síntomas hasta la aparición de los siguientes cuadros, de gran trascendencia clínica:

1. **Hipertensión portal:** aparece cuando la cirrosis está descompensada (véase más adelante) y es el aumento de la presión en el territorio de la vena porta que ocasiona la formación de líquido en la cavidad abdominal (ascitis) y colaterales portosistémicas (várices esofágicas).
2. **Insuficiencia hepática:** estadio final caracterizado por la incapacidad del hígado para ejercer sus funciones de metabolismo y síntesis (véase **cap. 48-14** *Insuficiencia hepática*).

ETIOLOGÍA Y CLASIFICACIÓN

La cirrosis es causada por diferentes hepatopatías, pero en Occidente el mayor porcentaje (casi un 60%) se debe a la ***ingestión de alcohol***. Otras causas frecuentes son la infección por los ***virus de la hepatitis*** (B y C) y el ***hígado graso no alcohólico***.

La clasificación de los distintos tipos de cirrosis basada solo en la etiología o en la histología hepática es insatisfactoria; una misma patente histopatológica puede ser generada por distintas causas y, por otro lado, una misma causa puede producir diferentes cuadros histológicos. A pesar de las distintas etiologías, las bandas de fibrosis que rodean los nódulos de regeneración son similares para todos los tipos de cirrosis. La lesión que guarda una correlación más directa con la alteración del funcionamiento hepático es el depósito de sustancia colágena productora de fibrosis en el espacio subendotelial de Disse.

A continuación se describen los principales tipos de cirrosis sobre la base de su etiología. En el **cuadro 48-13-1** se resumen las afecciones que pueden causar cirrosis.

Cirrosis alcohólica

Es el estadio del daño hepático difuso y crónico precedido por la **esteatosis hepática**, la **esteatohepatitis** y que culmina con el **hepatocarcinoma**.

El alcoholismo es una de las causas más frecuentes de daño hepático y cirrosis (cirrosis de Laënnec). En los bebedores severos se puede desarrollar la enfermedad en uno o dos años, aunque habitualmente ocurre luego de varios años de ingesta intensa. Si bien no siempre se puede demostrar, en la mayoría de los casos existe una relación clara entre la ingestión de alcohol y la producción de cirrosis; se estima que el riesgo de producirla puede aumentar 5 veces cuando se consumen entre 80 y 160 g diarios de etanol puro y hasta 25 veces cuando se superan los 180 g.

Los factores más importantes para la producción de la cirrosis en estos pacientes son:

- La ***cantidad*** y la ***duración*** de la ingesta alcohólica: se calcula que la cantidad de alcohol necesaria para producir cirrosis es el consumo de 30 g diarios de etanol durante 20 años. Sin embargo, algunas personas que

CUADRO 48-13-1. Causas de cirrosis hepática

1. Tóxicos
Alcohol
Fármacos

2. Hepatitis
Hepatitis B y C

3. Trastornos metabólicos y genéticos
Hígado graso no alcohólico
Hemocromatosis
Enfermedad de Wilson
Déficit de alfa-1-antitripsina
Porfiria cutánea tardía

4. Autoinmunitaria
Cirrosis biliar primaria
Hepatitis autoinmunitaria

5. Colestasis crónica
Cirrosis biliar primaria
Cirrosis biliar secundaria

6. Obstrucción del retorno venoso
Insuficiencia cardíaca
Síndrome de Budd-Chiari
Pericarditis constrictiva
Enfermedad venooclusiva

7. Criptogénica

ingieren alcohol en estas cantidades desarrollan únicamente esteatohepatitis y solo un 20% pueden llegar a la cirrosis, lo que indica que hay una susceptibilidad individual (**cuadro 48-13-2**).

- ***Sexo:*** la producción de cirrosis es más frecuente en las mujeres que en los varones que ingieren la misma cantidad de alcohol.
- ***Asociación*** con infección por el virus de la hepatitis B o C u otra hepatopatía: la ingesta de alcohol en pacientes con compromiso hepático previo favorece el daño hepático.
- ***Estado nutricional:*** el alcohólico grave es proclive a una nutrición defectuosa, lo que favorece la producción de cirrosis.

En la cirrosis de los alcohólicos, al cuadro de la afección hepática se suman las manifestaciones del alcoholismo crónico. Algunas de ellas son:

- Alteraciones nutricionales (neuropatía periférica, glositis, anemias macrocítica y ferropénica, edemas).
- Hipertrofia parotídea bilateral.
- Anorexia y náuseas matutinas (náuseas secas).
- Contractura palmar de Dupuytren.
- Disminución de la memoria y la concentración.
- Insomnio e irritabilidad.

Cirrosis poshepatítica

Las hepatitis crónicas por virus B y C son la segunda causa más importante de cirrosis en Occidente y la primera en Asia y África. Progresan a la cirrosis un 20-30% de los pacientes pese a evolucionar asintomáticos o con síntomas poco relevantes. La aparición de cirrosis se relaciona con la distorsión de la arquitectura lobulillar que produce el virus, el consumo de alcohol y la superposición de la infección por el virus de la hepatitis delta (HDV). El carcinoma hepatocelular es una complicación que puede aparecer aun en ausencia de cirrosis.

Hígado graso no alcohólico

El **hígado graso no alcohólico** es la causa más frecuente de enfermedad hepática crónica en Occidente y tiene una prevalencia mundial de 6-35% (media de 20%). Implica la presencia de grasa hepática en más del 5%, en ausencia de consumo de alcohol en dosis tóxicas y es un trastorno que suele asociarse a **obesidad central**, **diabetes tipo 2**, **dislipidemia** y **síndrome metabólico**.

Se lo puede subdividir en ***esteatosis hepática no alcohólica*** y ***esteatohepatitis no alcohólica***. El daño hepatocelular se produce por el mayor depósito de grasa en el hígado (hígado graso), mediado por la insulinorresistencia, que genera un proceso inflamatorio crónico (esteatohepatitis). Puede evolucionar a cirrosis y hepatocarcinoma. Es la causa más común de incremento leve de las transaminasas. Más del 50% de los pacientes presentan hepatomegalia. El aumento de la grasa en el hígado puede detectarse por ecografía y elastografía, pero el estudio por imágenes más sensible es la espectroscopia por resonancia magnética. El método de referencia para el diagnóstico es la biopsia hepática, si bien no es necesaria en todos los pacientes.

CUADRO 48-13-2. Contenido de alcohol de algunas bebidas* y consumo de alcohol

Bebida	Graduación	20 g/alcohol/día	40 g/alcohol/día	60 g/alcohol/día
Cerveza	5%	400 mL	800 mL	1200 mL
Vino	12%	170 mL	330 mL	500 mL
Licores dulces	25%	80 mL	160 mL	240 mL
Whisky, fernet, coñac	40%	50 mL	100 mL	150 mL

El ***consumo de riesgo*** es un nivel o patrón de consumo de alcohol que puede causar daños en la salud si el hábito del consumo persiste y es definido por la OMS como consumo medio regular de 20 a 40 g de alcohol diarios en mujeres y de 40 a 60 g diarios en hombres. El ***consumo perjudicial*** es un patrón en el beber que causa daños a la salud física o mental y está definido por la OMS como el consumo medio regular de 40 g diarios de alcohol en mujeres y más de 60 g diarios en hombres. El ***consumo excesivo ocasional*** (*binge drinking*), que puede ser particularmente perjudicial para la salud, se define como el consumo, por parte de un adulto, de por lo menos 60 g de alcohol en una sola sesión.

*Valores aproximados.

Enfermedades autoinmunitarias

- ***Cirrosis biliar primaria:*** se produce por la destrucción de los conductos biliares intrahepáticos. Ocurre en mujeres de mediana edad y se caracteriza por la elevación de las enzimas de colestasis y de los anticuerpos antimitocondriales.
- ***Colangitis esclerosante primaria:*** ocurre en hombres jóvenes y suele asociarse con colitis ulcerosa. No tiene un marcador serológico específico y el diagnóstico se hace al comprobar la deformación de los conductos biliares mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) o colangiografía por resonancia magnética (RM).
- ***Hepatitis autoinmunitaria:*** su etiología se desconoce; es frecuente en las mujeres. Presenta anticuerpos antimúsculo liso, antinucleares e hipergammaglobulinemia y se asocia con otras enfermedades autoinmunes. Si no responde al tratamiento puede progresar a la cirrosis.

Enfermedades metabólicas genéticas

- ***Déficit de alfa-1-antitripsina:*** debe investigarse en los pacientes cirróticos con enfisema o en los niños con colestasis.
- ***Enfermedad de Wilson:*** son pacientes jóvenes con aumento de las transaminasas, hemólisis, trastornos neuropsiquiátricos y anillo de Kayser-Fleischer en la córnea observable con la lámpara de hendidura. Presentan elevados niveles de cobre en la orina de 24 horas y descenso de la ceruloplasmina.
- ***Hemocromatosis:*** se produce por una alteración en el metabolismo del hierro que ocasiona disfunción hepática, cardíaca, pancreática o articular. Presenta niveles elevados de ferritina y de saturación de la transferrina. Se confirma con el estudio genético que muestra la mutación del gen *HFE*.
- ***Porfiria cutánea tardía:*** es un error congénito del metabolismo de las porfirinas caracterizado por un déficit de la actividad enzimática de la uroporfirinógeno descarboxilasa, lo que conduce a la acumulación de porfirinas altamente carboxiladas en el hígado, el plasma y la orina.

Causas raras y etiología desconocida

Hay causas poco frecuentes de cirrosis, como la ocasionada por fármacos, errores congénitos del metabolismo, infecciones, insuficiencia cardíaca, síndrome de Budd-Chiari y obstrucción ductal crónica (cirrosis biliar secundaria).

En un 10-15% de los pacientes, la causa no se puede identificar y se denomina "cirrosis criptogénica".

FISIOPATOLOGÍA

El mecanismo patogénico inicial, que lleva posteriormente a la fibrosis hepática, es la activación de las células de Ito o perisinusoidales. Estas células están ubicadas en el espacio de Disse, entre los hepatocitos y las células endoteliales fenestradas de los sinusoides. Habitualmente están quiescentes y constituyen el principal depósito de vitamina A. Ante una agresión se activan y sintetizan colágeno de tipos I y III, que se deposita en el espacio de Disse. El colágeno provoca la obstrucción de las fenestraciones de los sinusoides y altera el intercambio entre el plasma y los hepatocitos. Además, las células de Ito se transforman en células contráctiles que contribuyen a disminuir el diámetro de los sinusoides.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Cirrosis compensada

La cirrosis puede permanecer latente durante períodos prolongados y ser diagnosticada en un examen clínico o de laboratorio de rutina o en el curso de una laparotomía o una necropsia. Durante este período, los pacientes pueden permanecer sin síntomas o presentar signos inespecíficos que suelen atribuirse a otras enfermedades, lo que explica que solo en un tercio de los casos el diagnóstico se realiza en esta etapa. Por tal motivo, el médico debe estar alerta ante la presencia de síntomas y signos que puedan orientar el diagnóstico (**cuadro 48-13-3**). En este estadio, el diagnóstico de certeza se realiza con la biopsia hepática, que muestra los típicos nódulos de regeneración y la fibrosis (**caso clínico 48-13-1**).

Cirrosis descompensada

Alrededor del 50% de los pacientes con cirrosis realizan la consulta médica en esta etapa tardía y avanzada; lo que la motiva son las manifestaciones provocadas por la **hipertensión portal** o la **insuficiencia hepática**.

Existe decaimiento general y puede aparecer febrícula de 37 °C (probablemente a causa de una bacteriemia por gramnegativos o de la necrosis hepatocelular). Puede haber aliento hepático e ictericia, que aumenta en relación

CUADRO 48-13-3. Datos que deben alertar sobre la posibilidad de una cirrosis compensada

Antecedentes
Alcoholismo
Hepatopatías familiares
Factores de riesgo epidemiológicos
Hepatitis

Síntomas
Astenia
Anorexia
Malestar en el hipocondrio derecho
Bradipsiquia
Impotencia
Diátesis hemorrágica

Signos
Angiomas en araña (*spiders*)
Ginecomastia
Hipertrofia parotídea
Palma hepática
Hepatomegalia
Esplenomegalia

Estudios de laboratorio
Pancitopenia
Trombocitopenia y anemia
Hipoprotrombinemia
Hipergammaglobulinemia
Hipoalbuminemia

CASO CLÍNICO 48-13-1

Fanny tiene 50 años y consulta por astenia, anorexia y disminución de la libido. Como antecedente de relevancia, refiere haber recibido varias transfusiones de glóbulos rojos hace 25 años, en ocasión de la rotura de un embarazo ectópico. En el examen físico presenta como único signo positivo un hígado palpable con borde duro y filoso. Trae análisis de laboratorio en los que solo se detecta un aumento de las transaminasas (AST y ALT) de tres veces su valor normal.

¿Qué relación tiene el antecedente con el cuadro actual? ¿Qué diagnóstico le sugiere el cuadro clínico?

Comentario

El antecedente de transfusiones constituye un factor de riesgo para hepatitis virales y es, por lo tanto, un dato epidemiológico importante en este caso. Es probable que la paciente presente una hepatitis viral crónica (hepatitis C, la más frecuente) y, por las manifestaciones clínicas y las características semiológicas del hígado, que se encuentre en una etapa de cirrosis compensada.

directa con la incapacidad de las células hepáticas para metabolizar la bilirrubina. Son típicos de esta etapa descompensada los hallazgos cutaneomucosos y las alteraciones de la semiología abdominal, así como las manifestaciones neurológicas (véase más adelante *Examen físico*).

La posibilidad de descompensación para el paciente individual es difícil de predecir, ya que en ello inciden la etiología de la cirrosis; la capacidad de eliminar o tratar la causa; el grado de reserva hepática, y la presencia de comorbilidades, hepatocarcinoma o infección. Sin embargo, se estima que un 60% de los cirróticos se descompensan a los 10 años del diagnóstico.

En esta etapa de cirrosis descompensada aparecen alteraciones circulatorias, pulmonares y renales. Las primeras incluyen una intensa vasodilatación generalizada y un estado circulatorio hiperdinámico manifestado por taquicardia e hipotensión arterial.

El *síndrome hepatopulmonar* consiste en insuficiencia respiratoria debida a desequilibrios en la ventilación/perfusión. Como los capilares pulmonares están dilatados, muchos glóbulos rojos pasan simultáneamente por la circulación pulmonar sin oxigenarse, lo que constituye un *shunt* de derecha a izquierda. Los pacientes tienen cianosis, hipocratismo digital y numerosos angiomas en araña (*spiders*). Se manifiesta con disnea e hipoxemia que empeoran al pasar del decúbito dorsal a la posición de pie (platipnea y ortodesoxia). La hipertensión pulmonar, producida por exposición a sustancias vasoconstrictoras, al principio es reversible, pero evoluciona a una arteriopatía pulmonar plexogénica.

El *síndrome hepatorrenal* es una insuficiencia renal funcional, sin daño estructural del riñón, que presenta muy mal pronóstico. Aparece en los pacientes con insuficiencia hepática grave y ascitis refractaria al tratamiento. Es ocasionado por una intensa vasoconstricción de las arterias renales que produce la hipoperfusión del órgano. Se caracteriza por oliguanuria y aumento de las cifras de creatinina, hiponatremia y sodio urinario menor de 10 mEq/L.

Hipertensión portal

La **hipertensión portal** es el estado de aumento continuo de la presión del sistema de la vena porta, casi siempre debido a un aumento de la resistencia, cuya etiología más frecuente es la cirrosis. De acuerdo con el lugar de obstrucción del sistema portal, la hipertensión portal se clasifica en prehepática (trombosis de la vena porta), hepática (presinusoidal, sinusoidal y postsinusoidal) y suprahepática (síndrome de Budd-Chiari) (**fig. 48-13-1**).

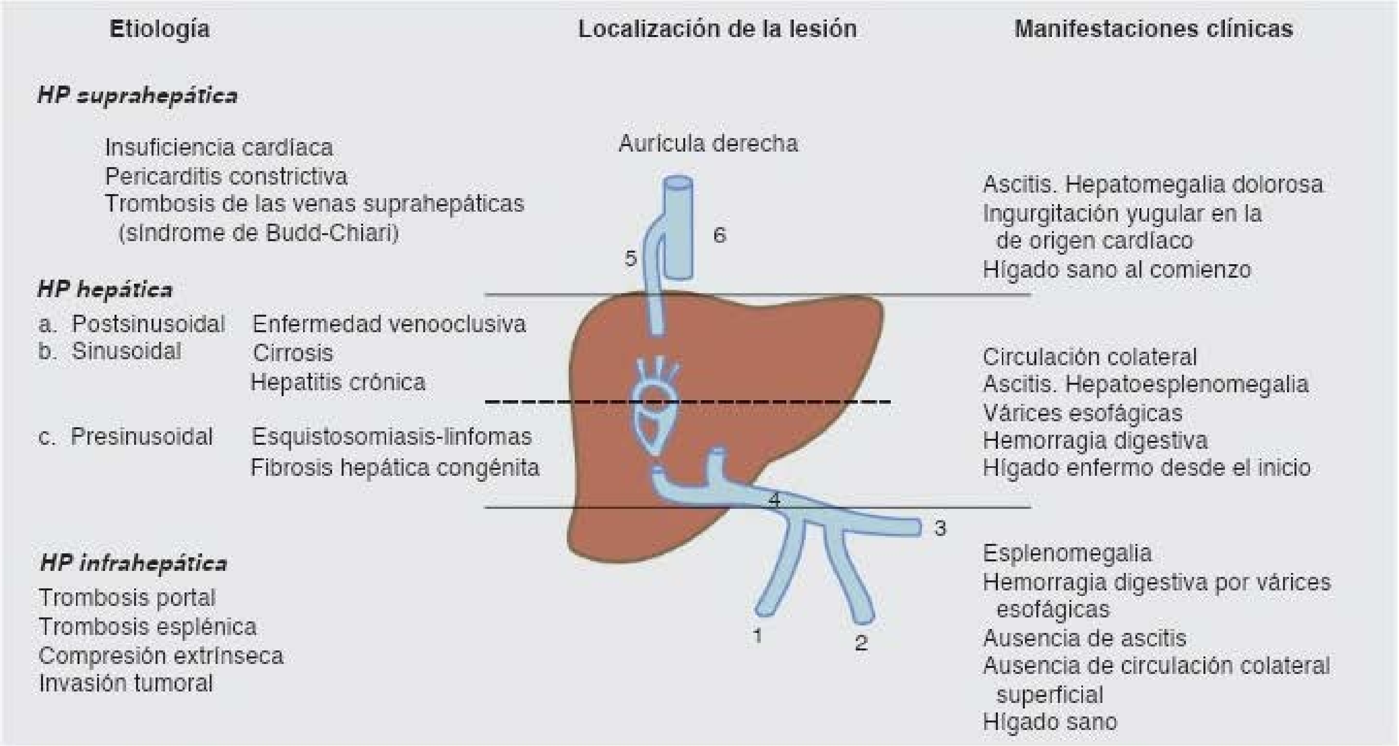

Etiología
Localización de la lesión
Manifestaciones clínicas
HP suprahepática
Insuficiencia cardíaca
Pericarditis constrictiva
Trombosis de las venas suprahepáticas (síndrome de Budd-Chiari)
Aurícula derecha
5
6
Ascitis. Hepatomegalia dolorosa
Ingurgitación yugular en la de origen cardíaco
Hígado sano al comienzo
HP hepática
a. Postsinusoidal
b. Sinusoidal
Enfermedad venoocclusiva
Cirrosis
Hepatitis crónica
c. Presinusoidal
Esquistosomiasis-linfomas
Fibrosis hepática congénita
Circulación colateral
Ascitis. Hepatoesplenomegalia
Várices esofágicas
Hemorragia digestiva
Hígado enfermo desde el inicio
4
3
HP infrahepática
Trombosis portal
Trombosis esplénica
Compresión extrínseca
Invasión tumoral
1
2
Esplenomegalia
Hemorragia digestiva por várices esofágicas
Ausencia de ascitis
Ausencia de circulación colateral superficial
Hígado sano

Fig. 48-13-1. Etiología y manifestaciones clínicas de la hipertensión portal. 1. Mesentérica superior. 2. Mesentérica inferior. 3. Esplénica. 4. Porta. 5. Suprahepáticas. 6. Cava inferior.

Las principales manifestaciones clínicas de la hipertensión portal son las várices gastroesofágicas, la ascitis, la esplenomegalia con hiperesplenismo y la encefalopatía hepática aguda y crónica. Estas situaciones están relacionadas con la aparición de colaterales portosistémicas.

El sistema venoso portal carece de válvulas, esto facilita el flujo venoso retrógrado (hepatófugo) desde el sistema porta de presión elevada hasta la circulación venosa sistémica (vena cava). El flujo colateral se produce en las venas rectales (hemorroides), la unión esofagogástrica (várices esofágicas), el espacio retroperitoneal y el ligamento falciforme del hígado (colaterales periumbilicales) (**fig. 48-13-2**).

La circulación colateral, partiendo de la región umbilical, se extiende en dirección ascendente por el hemiabdomen superior y la base del tórax. Cuando las anastomosis portoparietales se efectúan a través de gruesos troncos venosos umbilicales y paraumbilicales, se desarrolla una ampolla varicosa umbilical y la circulación abdominal deriva no solo hacia la cava superior, sino también hacia la cava inferior y adopta el aspecto de cabeza de medusa.

Várices esofágicas

Las várices esofágicas están presentes en un 30% de los pacientes con cirrosis compensada y en un 60% de aquellos con cirrosis descompensada. La hemorragia por várices constituye una emergencia en la cual muere el 20% de los pacientes. Un 70% de los que sobreviven al primer episodio, si no reciben tratamiento adecuado, presentan resangrado en un año; por lo tanto, es fundamental el diagnóstico precoz y su prevención. El riesgo de sangrado se relaciona con tres factores:

- Tamaño de las várices (mayor de 5 mm).
- Aspecto de las várices (signo rojo).
- Severidad de la disfunción hepática.

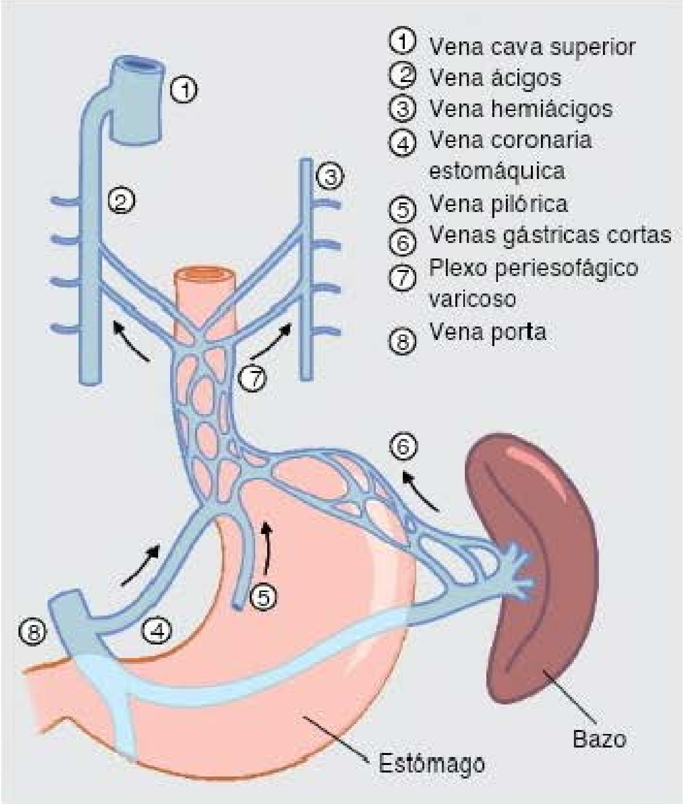


Fig. 48-13-2. Circulación venosa profunda en la hipertensión portal.

Algunos pacientes presentan una gastropatía congestiva por la hipertensión portal, en la que la mucosa gástrica es friable y sangra de forma lenta, a diferencia del sangrado masivo por várices.

Ascitis

Es la acumulación de líquido en la cavidad abdominal. El requisito fundamental para la formación de ascitis en la cirrosis es la hipertensión portal provocada por el aumento de la resistencia al flujo portal en el hígado. Esto desencadena vasodilatación arterial esplácnica a través de mediadores como el óxido nítrico, el monóxido de carbono y los canabinoides endógenos y, posteriormente, aumento del gasto cardíaco. En etapas avanzadas de la cirrosis, la vasodilatación esplácnica marcada con incremento de la presión capilar y aumento de la formación de linfa excede la capacidad de absorción y aumenta el grado de ascitis. Disminuye la presión arterial y aumenta la frecuencia cardíaca como consecuencia de la hipovolemia arterial efectiva. El aumento del volumen minuto cardíaco no logra compensar el "*underfilling* arterial". Por consiguiente, se produce la activación de factores vasoconstrictores (sistema nervioso simpático y renina-angiotensina-aldosterona) y la retención renal de agua y sodio y de factores antidiuréticos (hormona antidiurética) que alteran la excreción de agua libre y provocan ascitis e hiponatremia. Finalmente, se desarrolla el síndrome hepatorrenal.

Se propone que la translocación bacteriana desde la luz intestinal hacia los linfáticos mesentéricos sería la causa de la disfunción circulatoria, a través de la liberación de citocinas proinflamatorias y de óxido nítrico.

El líquido ascítico generado por la hipertensión portal presenta valores bajos de proteínas totales y de albúmina y tiene un gradiente albúmina sérica-albúmina en el líquido ascítico mayor o igual a 1,1, a diferencia de la ascitis no provocada por este mecanismo (p. ej., peritonitis tuberculosa, peritonitis carcinomatosa, serositis), que tiene un gradiente menor de 1,1. Esta medición es un índice importante en el diagnóstico, ya que tiene una certeza diagnóstica para hipertensión portal cercana al 97%. Se obtiene restando al valor de la albúmina sérica el valor de la albúmina del líquido ascítico obtenidos en el mismo momento (véase **cap. 50-2** *El paciente con ascitis*).

Una complicación de la ascitis es la ***peritonitis bacteriana espontánea*** que implica la infección del líquido ascítico en ausencia de perforación de una víscera hueca o de otro foco inflamatorio intraabdominal. Las alteraciones inmunitarias locales y sistémicas que presentan los pacientes cirróticos predisponen a esta infección. Se produce translocación bacteriana desde el intestino hacia los linfáticos mesentéricos y posteriormente las bacterias alcanzan la circulación sistémica, ya que evitan las células de Kupffer hepáticas a través de las colaterales portosistémicas. Ocurren bacteriemias transitorias que

CASO CLÍNICO 48-13-2

Amancio, de 58 años, bebedor de un litro de vino por día durante muchos años, presenta dolor y distensión abdominales, confusión y fiebre. Se encuentra ictérico, tiene múltiples arañas vasculares, equimosis e hipertrofia parotídea. El hígado es duro, se palpa el bazo, el abdomen es mate y se constata asterixis.
¿Cómo interpreta los síntomas y los hallazgos del examen físico?
¿Cuál pudo haber sido la causa de su enfermedad actual?
¿Qué procedimiento realizaría?

Comentario

Amancio presenta una cirrosis alcohólica descompensada con manifestaciones clínicas de hipertensión portal (ascitis, esplenomegalia y encefalopatía hepática) y de insuficiencia hepática (ictericia, sangrado en la piel y encefalopatía hepática). La presencia de fiebre debe hacer sospechar una infección como causa de la descompensación actual, principalmente una peritonitis bacteriana espontánea y, se debe realizar, por lo tanto, una paracentesis diagnóstica.

colonizan el líquido ascítico, cuyos mecanismos de defensa (reducción de los niveles de complemento) están alterados. La peritonitis bacteriana espontánea tiene una elevada mortalidad, por lo que son fundamentales el diagnóstico y el tratamiento tempranos. Dado que es frecuente la ausencia o escasez de síntomas (fiebre, oliguria, confusión), es necesario un elevado índice de sospecha. El diagnóstico se establece con un recuento de polimorfonucleares neutrófilos mayor de 250/mm^3 y un cultivo positivo del líquido (**caso clínico 48-13-2**) (véase más adelante *Paracentesis*).

Esplenomegalia

Casi siempre acompaña a la hipertensión portal, por lo que constituye un signo muy importante para su diagnóstico. El agrandamiento del bazo produce hiperesplenismo, que se traduce como una pancitopenia (trombocitopenia, leucopenia y anemia) en la sangre periférica.

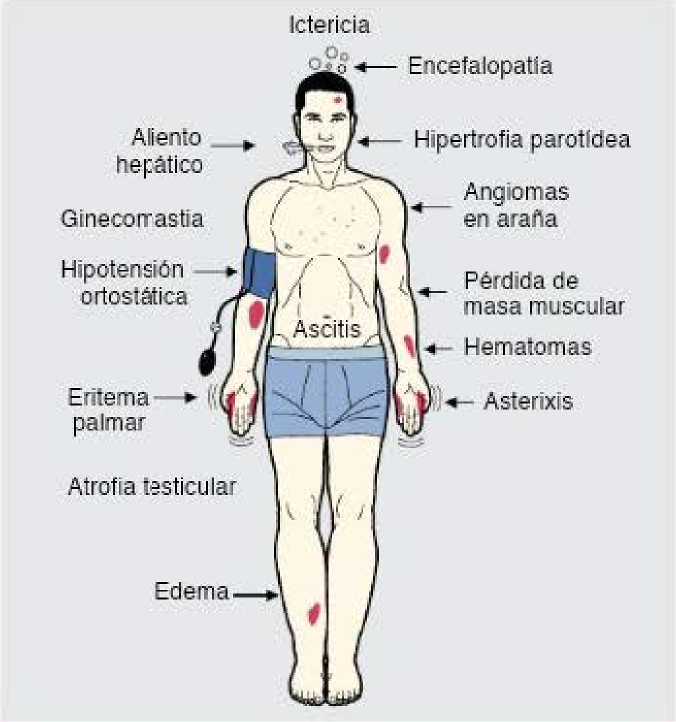


Fig. 48-13-3. Cuadro clínico de la cirrosis descompensada.

Insuficiencia hepática

La disminución del parénquima hepático funcionante, de manera crónica y progresiva, genera un síndrome clínico complejo que se pone de manifiesto por el deterioro de su capacidad de síntesis y de destoxificación de sustancias y que suele asociarse con las complicaciones de la hipertensión portal. La aparición de **encefalopatía** como consecuencia del deterioro del metabolismo hepático del amonio y otras sustancias neurotóxicas, producidas en el intestino, es el evento clínico más alarmante y puede llevar al coma (véase **cap. 48-14** *Insuficiencia hepática*). La alteración de su función sintética se expresa por alteraciones en los exámenes de laboratorio, en especial de la albúmina y de los factores de la coagulación (véase más adelante *Estudios de laboratorio*).

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

En un paciente con hepatopatía crónica en estadio cirrótico, la anamnesis puede orientar sobre su etiología. Se debe interrogar sobre:

- ***Consumo de alcohol.***
- ***Ingesta de fármacos hepatotóxicos.***
- ***Antecedentes epidemiológicos:*** posibilidad de contagio con virus de hepatitis (consumo de drogas, tatuajes, promiscuidad sexual, transfusiones).
- ***Antecedentes familiares de hepatopatías.***
- ***Síntomas inespecíficos si existe una sospecha sobre la afección*** (dolor en el hipocondrio derecho, anorexia, debilidad muscular, pérdida de la libido e impotencia, amenorrea).

Examen físico

Examen general

En la etapa descompensada, son pacientes con un grado variable de desnutrición, sobre todo en la cirrosis alcohólica. Se observa un decaimiento general y puede aparecer fiebre, probablemente a causa de bacteriemias transitorias por gérmenes gramnegativos o por necrosis hepatocelular. Son frecuentes el aliento hepático y las manifestaciones de colestasis (lesiones de rascado e ictericia, muy importante en la cirrosis biliar) (**fig. 48-13-3**).

Manifestaciones cutaneomucosas

Se observan ictericia, angiomas en araña en el territorio de la vena cava superior, eritema palmar, alteraciones en las uñas, equimosis y xantelasmas. En la piel puede haber hiperpigmentación debida al incremento de la melanina y depósito de colesterol alrededor de los ojos (xantelasmas) y en los tendones (xantomas), sobre todo en la cirrosis biliar primaria. Son comunes la epistaxis, los hematomas y las equimosis espontáneas provocados por un déficit de los factores de la coagulación y la plaquetopenia.

Las alteraciones en las uñas son los dedos en palillo de tambor (*clubbing*), las uñas de Muehrcke con bandas blan-

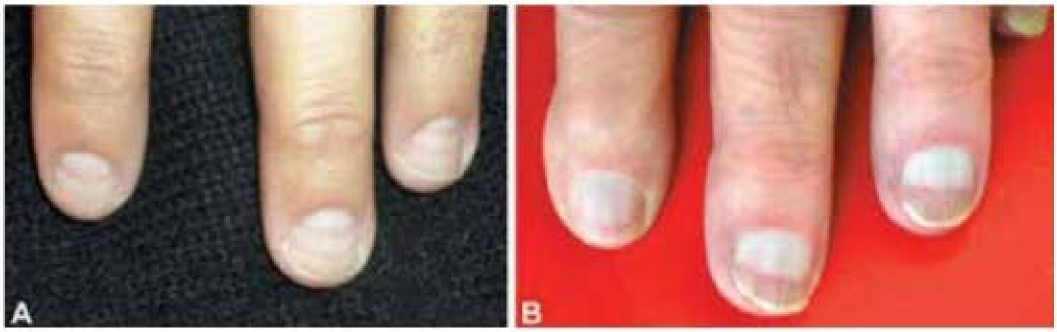


Fig. 48-13-4. A. Uñas de Muehrcke. **B.** Uñas de Terry o "mitad y mitad".

cas horizontales (**fig. 48-13-4A**) y las uñas de Terry (mitad y mitad) con la parte proximal blanca y la distal roja (**fig. 48-13-4B**), ambas producidas por la hipoalbuminemia.

Los angiomas en araña tienen una arteriola central desde donde irradian pequeñas ramas y miden hasta 0,5 cm. La compresión de un vaso central provoca su aclaramiento (**fig. 48-13-5**). Pueden estar presentes en personas sanas (pequeños y menos de tres). Se asocian con la cirrosis alcohólica y con el síndrome hepatopulmonar.

El eritema palmar se manifiesta en la eminencia tenar e hipotenar y, al igual que los angiomas en araña, se ven también en el embarazo, la tirotoxicosis y la desnutrición.

En el hombre se detectan ginecomastia (que se debe diferenciar de la lipomastia), disminución del vello corporal y atrofia testicular (hábito de Chvostek [**Epónimos**]), disminución de la libido e infertilidad ocasionadas por los trastornos en el metabolismo hormonal. En las mujeres se pueden observar signos de virilización y puede haber amenorrea o irregularidades menstruales.

Palpación abdominal

La palpación no es un método preciso para establecer el tamaño del **hígado**, pero tiene utilidad para determinar las características y la consistencia del borde hepático inferior, o para detectar cambios a lo largo del tiempo. El borde hepático es duro, filoso y, a veces, nodular. En los estadios avanzados, el hígado puede ser de tamaño normal e incluso puede no palparse.

A diferencia del hígado, un **bazo** palpable indica que su tamaño está aumentado. Como se mencionó, esto ocurre en casi todos los casos en que hay hipertensión portal.

Existe distensión abdominal por el desarrollo de **ascitis**, y **circulación colateral** (**fig. 48-13-6A** y **B**). La presencia de matidez en ambos flancos con concavidad superior y matidez desplazable indica un volumen de líquido ascítico superior a 1000 mL. El signo de la onda ascítica aparece con mayores cantidades de líquido y, con volúmenes muy importantes, es evidente "el abdomen en batracio". Se pueden observar en la pared abdominal las colaterales portosistémicas periumbilicales.

Los pacientes pueden presentar un leve dolor abdominal cuando existe infección del líquido ascítico.

Alteraciones neurológicas

La encefalopatía hepática comprende un amplio espectro de signos y síntomas neurológicos y psiquiátricos y alteraciones neurofisiológicas que se presentan de forma insidiosa o aguda en el curso de diferentes hepatopatías. La asterixis o *flapping* se manifiesta al extender las manos con los dedos separados generándose movimientos oscilatorios con intervalos de un segundo (véase **video** *Flapping*). Desaparece en los pacientes en coma, ya que se necesita la contracción voluntaria (véase **cap. 48-14** *Insuficiencia hepática*).

En el **cuadro 48-13-4** se exponen los hallazgos del examen físico más útiles para predecir la presencia de cirrosis en los pacientes con hepatopatía crónica.

Exámenes complementarios

Estudios de laboratorio

Constituyen uno de los elementos más importantes para el diagnóstico y el pronóstico de la enfermedad, así como para la búsqueda de su etiología. Aportan información sobre:

- **Necrosis hepática:** el aumento de las transaminasas GOT (AST) y GPT (ALT) es el principal marcador de daño hepatocelular.
- **Colestasis:** hay aumento de bilirrubina total y directa, fosfatasa alcalina, 5-nucleotidasa y gamma-glutamiltranspeptidasa.

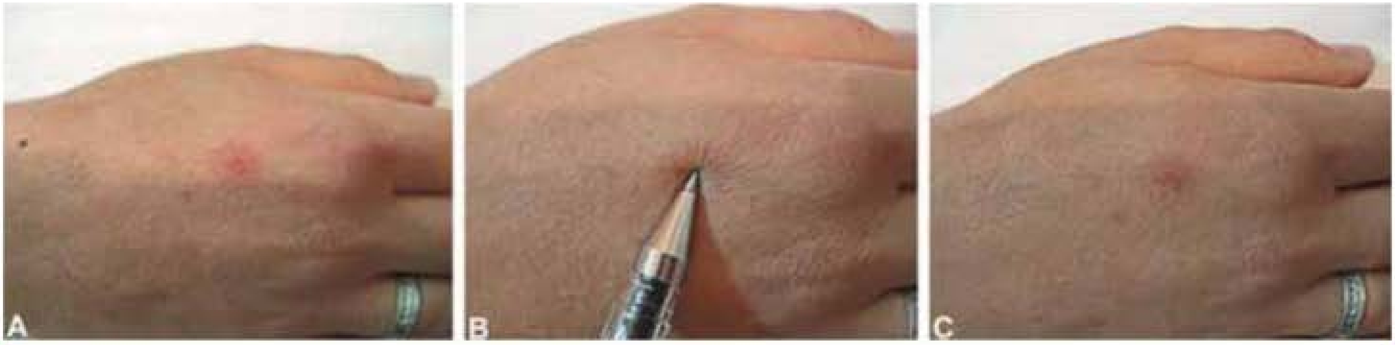
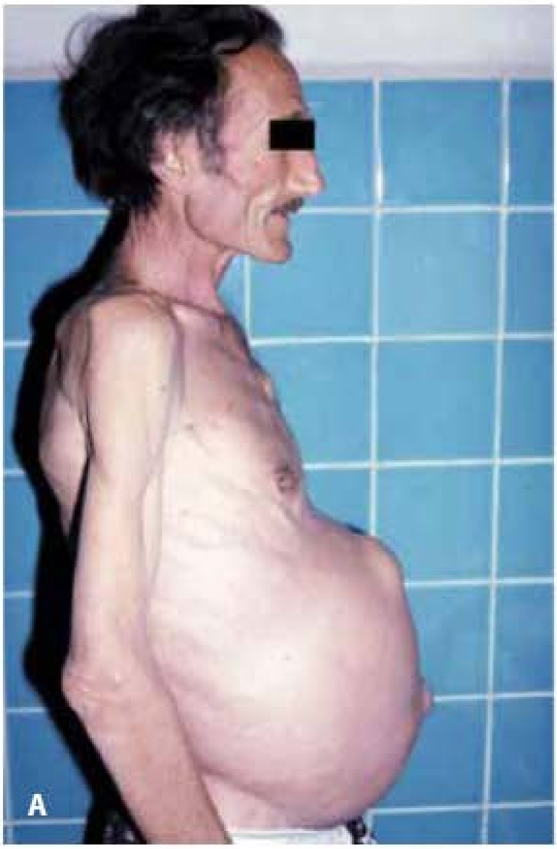


Fig. 48-13-5. A, B y C. Angioma en araña que se aclara mediante la compresión del vaso central.



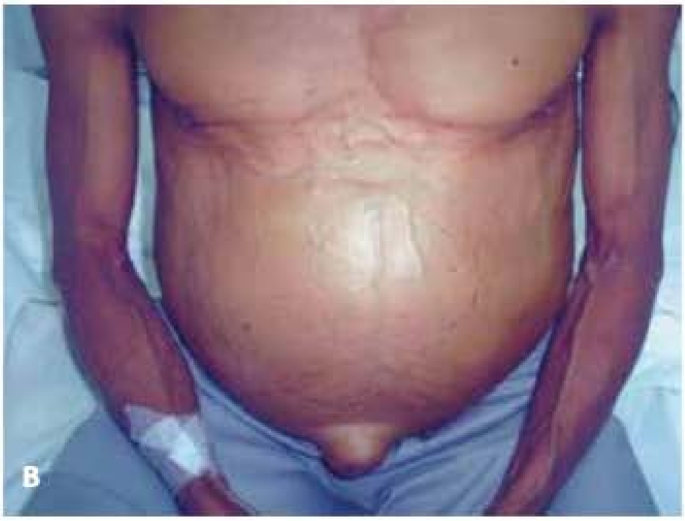


Fig. 48-13-6. A. Paciente con cirrosis alcohólica descompensada. Obsérvense la desnutrición y la distensión abdominal con ombligo eventrado, característica de la ascitis por hipertensión portal. **B.** Paciente con ascitis, hernia umbilical y circulación venosa colateral en el abdomen.

- **Función hepática:** prolongación del tiempo de protrombina, disminución de la seudocolinesterasa (CHE), disminución de la albúmina e hipergammaglobulinemia policlonal son indicadores de insuficiencia hepática (véase **cap. 50-3** *El paciente con alteraciones en el hepatograma*).

En el ***hemograma*** se puede observar anemia ferropénica (por hemorragia digestiva), anemia megaloblástica (por déficit de vitamina B_{12} o ácido fólico) o pancitopenia por hiperesplenismo.

Las **pruebas destinadas a detectar la etiología** son la detección de anticuerpos y antígenos de hepatitis B, anticuerpos y PCR del virus de la hepatitis C, ceruloplasmina (enfermedad de Wilson), saturación de transferrina y ferritina (hemocromatosis), anticuerpos antinucleares, antimúsculo liso y anti-LKM (hepatitis autoinmune), y anticuerpos antimitocondriales y anti-M2 en la cirrosis biliar primaria.

Paracentesis

A todo paciente cirrótico con ascitis se le debe realizar una *paracentesis diagnóstica* para determinar el gradiente de albúmina entre el suero y el líquido ascítico y descartar una infección del líquido o, en algunos casos, una *paracentesis evacuadora* para la extracción de grandes volúmenes (varios litros) con fines terapéuticos.

La punción se realiza en la cama del paciente, utilizando una técnica aséptica y no está contraindicada por las alteraciones de la coagulación, a excepción de la coagulación intravascular diseminada. La punción se realiza en la fosa ilíaca izquierda (pues la movilidad del colon sigmoide disminuye la posibilidad de su punción accidental) y, si el volumen del líquido ascítico es pequeño, se la puede hacer bajo guía ecográfica.

Es importante medir el número de glóbulos blancos y su recuento diferencial. Un valor de neutrófilos mayor de 250/mm^3 es un indicador de infección en el líquido

CUADRO 48-13-4. Hallazgos que predicen la cirrosis en los pacientes con hepatopatía crónica

Hallazgo	Sensibilidad (%)	Especificidad (%)	CP si el hallazgo está	
			Presente	Ausente
Ascitis	14-52	82-99	6,6	0,8
Ictericia	16-44	83-99	3,8	0,8
Encefalopatía	9-29	98-99	8,8	NS
Ginecomastia	18-58	92-97	7,0	NS
Circulación colateral	9-51	79-100	9,5	NS
Hígado palpable	50-86	66-88	2,7	0,3

Estándar diagnóstico para cirrosis: biopsia hepática con aguja.
CP: cociente de probabilidad. NS: no significativo.
Adaptado de: McGee S. Evidence-Based Physical Diagnosis. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p.449.

CUADRO 48-13-5. Clasificación de Child-Pugh para la evaluación de la función hepática

Parámetros	1 punto	2 puntos	3 puntos
Bilirrubina (mg/dL)	< 2	2-3	> 3
Albúmina (g/dL)	> 3,5	2,8-3,5	< 2,8
Tiempo de protrombina (Quick)	> 70	40-70	< 40
RIN	< 1,7	1,7 a 2,3	> 2,3
Ascitis	Ausente	Leve	Moderada
Encefalopatía	Ausente	I-II	III-IV

Grado A: menor o igual a 6 puntos
Grado B: entre 7 y 9 puntos
Grado C: entre 10 y 15 puntos

(peritonitis bacteriana espontánea) y obliga a iniciar el tratamiento antibiótico de inmediato. Se debe colocar una muestra de 10 mL de líquido ascítico en una botella de hemocultivo, ya que aumenta el rédito diagnóstico. Los gérmenes aislados con mayor frecuencia son *Escherichia coli* y *Klebsiella pneumoniae*. Debe descartarse siempre una peritonitis secundaria; los niveles de glucosa bajos en el líquido y el cultivo polimicrobiano avalan este diagnóstico.

Estudios por imágenes

La *ecografía abdominal* revela datos sobre la forma y estructura del hígado (es común la hipertrofia del lóbulo caudado), el bazo y la circulación colateral; además, permite detectar ascitis de pequeño volumen, signos de hipertensión portal y la presencia de un hepatocarcinoma. Es el estudio de elección por su disponibilidad y bajo costo, con una sensibilidad del 91% y una especificidad del 94% para el diagnóstico de cirrosis. Con el estudio Doppler puede detectarse trombosis en el sistema venoso portal y, por Doppler color, la inversión del flujo portal normal (hepatófugo).

La *tomografía computarizada* y la *resonancia magnética* no agregan mucha información a la aportada por la ecografía. La *elastografía* posibilita determinar el grado de fibrosis.

La *esofagogastroduodenoscopia* es útil para detectar várices esofágicas y gastropatías secundarias a la hipertensión portal. Mediante la *colangiografía por resonancia magnética* o la *colangiopancreatografía endoscópica retrógrada* es posible evaluar la obstrucción de la vía biliar.

Biopsia hepática

Puede realizarse por vía percutánea o por cirugía laparoscópica. Permite establecer el diagnóstico de certeza y, en algunos casos, el diagnóstico etiológico.

La necrosis del parénquima, su reemplazo por nódulos de regeneración y depósitos de tejido conjuntivo son comunes a todas las formas de cirrosis. La cirrosis se puede clasificar en micronodular, macronodular o mixta. La cirrosis alcohólica es casi siempre micronodular, con nódulos de regeneración que miden 3 mm de diámetro. Aunque no son específicos, son frecuentes los cuerpos de Mallory y la acumulación grasa difusa; esta última es más común en la zona pericentral.

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

El pronóstico de la cirrosis es altamente variable, ya que está influido por diversos factores que incluyen la etiología, la gravedad, la presencia de complicaciones y las comorbilidades. Cuando se produce la descompensación (p. ej., sangrado por várices, encefalopatía hepática, peritonitis bacteriana espontánea), la mortalidad es elevada.

Se cuenta con varios modelos predictivos para establecer el pronóstico de la cirrosis. Los más utilizados son la clasificación de Child-Pugh y el MELD (*Model for End-stage Liver Disease*).

La clasificación de **Child-Pugh** de la función hepática en tres grupos (A a C) se realiza sobre la base de la cuantificación de criterios clínicos y de laboratorio (**cuadro 48-13-5**). El puntaje varía entre 5 y 15. Los pacientes con 5 o 6 puntos están en estadio A (cirrosis compensada); los que tienen 7 a 9, en estadio B (compromiso funcional significativo), y aquellos con puntaje de 10 a 15, en estadio C (cirrosis descompensada). La supervivencia aproximada al año y a los 2 años en los pacientes con cirrosis en los estadios A, B y C de Child-Pugh es de 100, 80 y 45%, y 80, 60 y 35%, respectivamente.

El **MELD** se basa en los niveles de bilirrubina, creatinina y RIN, y en la etiología de la cirrosis. Se lo utiliza para priorizar a los pacientes en lista de espera para un trasplante hepático y también para predecir el pronóstico y la supervivencia.

Véase **Bibliografía** cap. 48-13 *Cirrosis.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 48-13 *Cirrosis.*

Véase **Autoevaluación** cap. 48-13 *Cirrosis.*

48-14

Insuficiencia hepática

Mariana Labato y Luis H. de Prado Isla

INSUFICIENCIA HEPÁTICA AGUDA

Definición

La **insuficiencia hepática aguda** (IHA) es un síndrome relativamente infrecuente, que se debe a una alteración grave de todas las funciones del hígado. A pesar del manejo médico intensivo, la mortalidad es de 40-80%. El trasplante de hígado es la única opción terapéutica para los pacientes que no se recuperan de forma espontánea.

En 1970, Trey y Davidson propusieron la definición original y definieron la insuficiencia hepática fulminante como la aparición de *encefalopatía hepática* (EH) dentro de las 8 semanas del inicio de los *síntomas* en una persona antes sana. Más tarde, Gimson y cols. utilizaron el término insuficiencia hepática de comienzo tardío para describir a los pacientes en los que las alteraciones del sensorio se desarrollan de las 8 a las 24 semanas del comienzo de los síntomas. Bernuau y cols. denominaron *falla hepática fulminante* (FHF) a la aparición de encefalopatía dentro de las 2 semanas del inicio de la *ictericia*, mientras que la llamaron hepatitis subfulminante si la encefalopatía aparece entre las 2 y 12 semanas del inicio de la ictericia. Por último, O'Grady propuso los términos de *insuficiencia hepática hiperaguda, aguda y subaguda* cuando la encefalopatía aparece dentro de los 8 días, entre los 8 y 28 días, y de 4 a 24 semanas del inicio de la ictericia, respectivamente.

Es importante discriminar el tiempo de aparición de la encefalopatía, ya que su presencia dentro de las 2 semanas conlleva mejor pronóstico de sobrevida y de recuperación sin secuelas. Hay consenso en cuanto a utilizar la presencia de ictericia y no los síntomas como el punto de comienzo de la enfermedad, ya que es más fácil de identificar tanto para el paciente como para el médico.

Etiopatogenia

El mecanismo causante de la IHA y de su evolución depende de modo fundamental de la etiología responsable. En las hepatitis virales, si bien no se conoce con certeza el origen, se considera que una respuesta inmunitaria excesiva del huésped puede ser la causa de la necrosis hepática masiva. Las lesiones por fármacos se deben a dos mecanismos: idiosincrasia (halotano y derivados, isoniazida, fenitoína) y toxicidad directa (paracetamol [acetaminofeno], derivados del benceno, tetracloruro de carbono). Los tóxicos como la amanita producen un bloqueo de la síntesis del RNA que interrumpe la transmisión genética en la célula. El tetracloruro de carbono y el fósforo provocan lesión por la rotura de la membrana celular. En el **cuadro 48-14-1** se enumeran las principales causas de lesión hepática aguda.

Manifestaciones clínicas

Pueden dividirse en dos grandes grupos: las manifestaciones de la lesión hepática propiamente dicha y aquellas de la falla multiorgánica y de las alteraciones metabólicas.

Manifestaciones de la lesión hepática

Comprenden la ictericia de aparición temprana con hiperbilirrubinemia de predominio conjugado; la disminución del tamaño del hígado; el aumento de las transaminasas (GOT y GPT) al inicio, con disminución franca en los estadios terminales; el descenso marcado de la seudocolinesterasa, y la disminución de los factores de la coagulación y de la síntesis de albúmina.

Manifestaciones de la falla multiorgánica y de las alteraciones metabólicas

Encefalopatía: es la característica sobresaliente de la FHF, ocurre en ausencia de hipertensión portal y no se conocen exactamente los mecanismos que la producen. En general, las hipótesis se basan en cambios en los niveles energéticos cerebrales, alteraciones estructurales y funcionales de la membrana sináptica y modificaciones en la función de los neurotransmisores. Se propone que

CUADRO 48-14-1. Etiología de la insuficiencia hepática aguda

Viral

Virus hepatotropos primarios
  - Virus de la hepatitis A
  - Virus de la hepatitis B (± D)
  - Virus de la hepatitis C
  - Virus de la hepatitis E
  - Virus de la hepatitis G (?)

Virus de fiebres hemorrágicas
Citomegalovirus
Herpes simple
Epstein-Barr
Paramixovirus
Adenovirus

Fármacos/tóxicos

Dependiente de la dosis
  - Paracetamol (acetaminofeno)
  - Tetracloruro de carbono
  - *Amanita phalloides*
  - Fósforo amarillo
  - Toxina de *Bacillus cereus*

Mecanismo idiosincrásico
  - Halotano
  - Isoniacida
  - Rifampicina
  - Ácido valproico
  - Carbamacepina
  - Antiinflamatorios no esteroides
  - Síndrome de Reye (ácido acetilsalicílico)
  - Nortriptilina

Metabólicas

Enfermedad de Wilson
Hemocromatosis neonatal
Déficit de alfa-1-antitripsina
Tirosinemia
Galactosemia
Intolerancia a la fructosa

Neoplásicas

Linfoma
Leucemias
Metástasis difusas (mama, melanoma, pulmón)
Síndrome hemofagocítico
Hemangioendotelioma

Asociadas al embarazo

Esteatosis gravídica
Síndrome HELLP*

Otras

Síndrome de Budd-Chiari
Hepatitis isquémica
Enfermedad venooclusiva
Hepatitis autoinmune
Hipertermia maligna
Enfermedad de Still del adulto
Postrasplante hepático
Hepatectomía parcial

Criptogénica

*HELLP: hemólisis, enzimas hepáticas elevadas, plaquetas disminuidas.

es la incapacidad de destoxificación hepática con la consiguiente acumulación de amoníaco, falsos neurotransmisores, ácidos grasos de cadena corta, benzodiacepinas endógenas y ácido gamma-aminobutírico, la responsable de los síntomas neurológicos.

En el **cuadro 48-14-2** se enumeran los grados de encefalopatía hepática. El grado de encefalopatía tiene valor pronóstico, ya que los pacientes con grados 1 y 2 pueden tener una buena evolución, mientras que en los que tienen grados 3 y 4 el pronóstico es ominoso a corto plazo. Clínicamente se caracteriza por agitación, confusión o incluso alucinaciones y puede llegar al coma. Se diferencia de la encefalopatía por hepatopatía crónica en que rara vez se observa asterixis y, salvo la ictericia, no hay manifestaciones cutáneas como las arañas vasculares ni manifestaciones endocrinas como la ginecomastia.

Hipertensión endocraneal por edema cerebral: el edema cerebral afecta a 75-80% de los pacientes con encefalopatía de grado IV y es la causa más frecuente de muerte en la FHF. Se debe a un edema de los astrocitos, principal célula comprometida en esta enfermedad, y se traduce clínicamente por los síntomas y signos de hipertensión endocraneal. Las manifestaciones iniciales del edema cerebral consisten en cambios de las respuestas pupilares, bradicardia, hipertensión e hiperventilación. Pueden producirse modificaciones en el tono muscular, mioclonías, convulsiones y rigidez de descerebración. Puede llegar al paro respiratorio y al daño cerebral irreversible.

Infecciones: son una complicación común y una causa de muerte importante en los pacientes con FHF. El mayor riesgo de infección es ocasionado por disfunción del sistema reticuloendotelial, menor capacidad de opsonización del sistema del complemento, mayor translocación bacteriana y por la gran cantidad de procedimientos invasivos a los que son sometidos estos enfermos. Las manifestaciones clínicas suelen ser solapadas y el estado hiperdinámico que tienen *per se* hace que el alto índice de sospecha y la pesquisa sistemática sean imprescindibles para iniciar el tratamiento tempranamente.

Coagulopatía: es consecuencia de la abrupta y profunda disminución de la síntesis hepática de los factores procoagulantes y anticoagulantes, así como de la disminución de la depuración hepática de factores fibrinolíticos, lo que condiciona una tendencia hemorragípara. Estas alteraciones pueden determinar un estado similar al de la coagulación intravascular diseminada y la distinción entre ambas entidades suele ser dificultosa. El factor 7 es el factor dependiente de K de vida media más corta (4-6 horas) y la incapacidad de aumentar un 25% su valor luego de una dosis de vitamina K indica una reserva hepática disminuida. En algunos centros se realiza la medición seriada del factor 5 (independiente de la vitamina K) como método de elección para evaluar la coagulopatía. El factor 8 es el único factor que no es sintetizado por el hígado y una relación 8/5 > 30 se asocia con mal pronóstico. A pesar de estas alteraciones, el sangrado espontáneo es raro y el sitio afectado con mayor frecuencia es el tubo digestivo.

Alteraciones hemodinámicas: las alteraciones hemodinámicas características son el aumento del gasto cardíaco y la disminución de la resistencia periférica. La

CUADRO 48-14-2. Clasificación de la encefalopatía hepática

Etapa	Estado mental	Alteraciones motoras
Subclínica	Examen normal, deterioro en el desempeño de su trabajo	Deterioro en la ejecución de pruebas psicomotoras o de dibujo de figuras o relación de números
Grado I	Confusión leve, apatía, agitación, ansiedad, euforia, inquietud, alteración del sueño	Temblor fino, coordinación lenta, asterixis
Grado II	Somnolencia, letargo, desorientación, conducta inadecuada	Asterixis, disartria, reflejos primitivos (succión)
Grado III	Mayor somnolencia, confusión notable, lenguaje incomprensible	Hiperreflexia, Babinski, mioclonías, hiperventilación
Grado IV	Coma	Postura de descerebración, respuesta a estímulos dolorosos al inicio; puede progresar a flacidez y ausencia de respuesta a estímulos

sobreproducción de óxido nítrico sería el mecanismo que, además de producir vasodilatación y *shunts* en la microcirculación, inhibiría la utilización del oxígeno a nivel celular provocando mayor hipoxia tisular. La caída de la resistencia vascular sistémica, sumada a la hipovolemia que suelen tener estos pacientes, genera hipotensión arterial e hipoperfusión tisular, con la consiguiente acidosis metabólica.

Alteraciones metabólicas:

- El ***aliento hepático*** (*fetor hepaticus*) se debe a la eliminación de mercaptanos por la respiración.
- La ***hipoglucemia*** se observa en más del 40% de los pacientes y es consecuencia de la depleción de los depósitos hepáticos de glucógeno junto con la disminución de la gluconeogénesis. Se debe medir la glucosa plasmática con frecuencia (6 a 8 veces por día) y evitar la hipoglucemia mediante la infusión de dextrosa al 10% o glucosa hipertónica, según sea necesario.
- La ***hipopotasemia*** es una alteración frecuente y se debe a la contracción de volumen, el uso de diuréticos y el aumento del tono simpático.
- La ***hiponatremia*** dilucional es más común en los casos de insuficiencia hepática subfulminante. Los mecanismos son varios, entre ellos, el incremento en la secreción de ADH debida a la hipoperfusión tisular, el deterioro de la función renal y la activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona.
- La ***hipofosfatemia*** se debe a redistribución, con pasaje desde el extracelular al intracelular. Se observa en los pacientes con la función renal conservada y es más frecuente en los casos de intoxicación por paracetamol.
- Las alteraciones del equilibrio ácido-base incluyen ***alcalosis respiratoria y metabólica*** en los estadios iniciales de la enfermedad.
- La ***acidosis metabólica*** (por acumulación de ácido láctico) es una constante a medida que la enfermedad progresa y la refractariedad al tratamiento es una indicación de trasplante.

Insuficiencia renal aguda: ocurre en más de la mitad de los pacientes con FHF. Los mecanismos que pueden desencadenarla son hipovolemia arterial efectiva, necrosis tubular aguda, nefrotoxicidad, sepsis, síndrome hepatorrenal o una suma de ellos. La urea plasmática no refleja el grado de severidad de la disfunción renal, ya que su producción está disminuida por el hígado insuficiente (**caso clínico 48-14-1**).

Diagnóstico

Anamnesis: en este tipo de pacientes, que se encuentran en estado comatoso, es impracticable. El interrogatorio indirecto a los familiares tendrá como objetivo identificar la posible etiología, ya que no es lo mismo una insuficiencia hepática aguda producida por una necrosis masiva poshepatitis que las alteraciones causadas por una sobredosis de paracetamol, que pueden corregirse con un tratamiento bien instituido en el momento preciso.

CASO CLÍNICO 48-14-1

Bianca tiene 35 años y es llevada a la guardia del hospital con alteraciones neuropsiquiátricas caracterizadas por confusión y agitación. Los familiares refieren que padece una depresión mayor y confirman la ingestión intencional de altas dosis (más de 20 g) de paracetamol 3 días antes de la consulta. En el examen físico presenta ictericia marcada y múltiples hematomas diseminados, además de alteración del nivel y del contenido de la conciencia. La palpación del hígado es dolorosa.

¿A qué pueden deberse estas alteraciones neuropsiquiátricas en una paciente con antecedentes de ingestión intencional de grandes dosis de paracetamol?

¿Qué exámenes de laboratorio pueden tener valor en la evaluación de esta paciente?

¿Qué caracteristicas particulares tiene la insuficiencia hepática producida por paracetamol?

Comentario

El paracetamol es la causa principal de insuficiencia hepática producida por tóxicos. Las manifestaciones neurológicas acompañadas de ictericia y las manifestaciones hemorragíparas, sumadas al antecedente de ingestión del fármaco, obligan a considerar la posibilidad de una encefalopatía hepática aguda. La marcada elevación de las transaminasas, la hiperbilirrubinemia con predominio de la forma indirecta, la prolongación del tiempo de protrombina, la hipoglucemia y la hiperlactacidemia pondrán de manifiesto la gravedad de la insuficiencia hepática. De manera característica, la intoxicación por paracetamol produce asimismo insuficiencia renal aguda en el 25% de los casos y existe un antídoto específico: la N-acetilcisteína intravenosa, que disminuye la mortalidad de la insuficiencia hepática ocasionada por este fármaco.

CASO CLÍNICO 48-14-2

Giuliano, de 50 años, con antecedentes de cirrosis por virus C confirmada mediante biopsia, consulta por irritabilidad, cambios en la personalidad y tendencia al sueño, que siguieron a un cuadro febril por el que no consultó. En el examen físico se constató ictericia leve, circulación venosa colateral en el abdomen, ascitis, disminución del nivel de conciencia, asterixis y reflejos de liberación piramidal.

¿Cómo interpreta las alteraciones neuropsiquiátricas? ¿Cuáles pueden ser sus causas?

Comentario

En los pacientes con cirrosis de larga evolución que tienen algún grado de encefalopatía crónica, existen factores desencadenantes que pueden provocar episodios de encefalopatía hepática aguda. Son episodios de duración limitada y suelen revertir con el tratamiento de los factores de descompensación. En este paciente, que refiere un episodio febril previo, se debe buscar alguna infección como causa del cuadro, sin dejar de tener en cuenta otros factores, ya que muchas veces la precipitación de una encefalopatía aguda es multicausal. En los pacientes con ascitis, además de un examen físico exhaustivo y los estudios complementarios habituales para descartar neumonía, infección urinaria o bacteriemia, no se puede obviar la realización de una paracentesis diagnóstica para evaluar una posible peritonitis bacteriana espontánea.

Examen físico: pondrá en evidencia a un paciente gravemente enfermo, con las manifestaciones de la IHA y las alteraciones de la encefalopatía hepática según su grado (véase **cuadro 48-14-2**). La mayor parte de los pacientes suelen tener ictericia. La palpación hepática puede ser dolorosa, pero en la mayoría de los casos el hígado no se palpa, ya que su tamaño disminuye y puede llegar a un 60% del normal.

Exámenes complementarios: los estudios de laboratorio confirmarán la gravedad del daño hepático y las alteraciones metabólicas que presentan estos pacientes. En el **cuadro 48-14-3** se indican las de mayor valor pronóstico.

INSUFICIENCIA HEPÁTICA CRÓNICA

Este tema se ha tratado en el **capítulo 48-13** *Cirrosis*, de manera que aquí solo se describirá la encefalopatía hepática crónica o encefalopatía portosistémica.

CUADRO 48-14-3. Exámenes de laboratorio en la insuficiencia hepática aguda

Glucemia: puede existir hipoglucemia grave que empeora el estado de coma

Bilirrubina directa: normalmente muy elevada, salvo en los casos hiperagudos

Tiempo de protrombina: está prolongado (porcentaje disminuido); es la alteración más temprana

pH: normal o aumentado; la acidosis es de mal pronóstico

Albúmina: baja, debido a una disminución de la función de síntesis; es una alteración tardía

Transaminasas (GOT y GPT): muy elevadas, más de 1.000; pueden llegar a 10.000 en los estadios iniciales; en estadios finales disminuyen por pérdida de la masa hepática

Encefalopatía hepática crónica

Definición

La encefalopatía hepática crónica (EHC) es un complejo síndrome neuropsiquiátrico caracterizado por un conjunto de alteraciones funcionales del sistema nervioso que pueden ser reversibles y que se presentan en las afecciones hepáticas que evolucionan con insuficiencia hepatocelular y aumento de la circulación portosistémica.

Fisiopatología

Se han propuesto varias teorías para explicar el desarrollo de la encefalopatía hepática en los pacientes con cirrosis. Algunos investigadores sostienen que la encefalopatía hepática es un trastorno de la función de los astrocitos. Estos representan aproximadamente un tercio del volumen cortical y desempeñan un papel clave en la regulación de la barrera hematoencefálica. Están involucrados en el mantenimiento de la homeostasis de los electrolitos y en el suministro de nutrientes y precursores de los neurotransmisores a las neuronas. También cumplen una función en la desintoxicación de numerosos productos químicos. Se cree que las sustancias neurotóxicas, como el amoníaco y el manganeso, podrían contribuir con los cambios morfológicos y funcionales en los astrocitos, conocidos como astrocitosis de tipo Alzheimer II, en la que, a diferencia de la encefalopatía hepática aguda, el edema no es una característica fundamental. La encefalopatía hepática también puede concebirse como un trastorno por la acumulación de sustancias neurotóxicas en el cerebro. Las posibles neurotoxinas incluyen ácidos grasos de cadena corta, mercaptanos, falsos neurotransmisores (como tiramina, octopamina y beta-feniletanolaminas), manganeso, amoníaco y ácido gamma-aminobutírico (GABA).

La hipótesis del amoníaco

El **amoníaco** (NH_3) es producido en el tracto gastrointestinal por la degradación bacteriana de las aminas, los aminoácidos, las purinas y la urea, y por la actividad de la glutaminasa, que convierte la glutamina en glutamato y amoníaco, principalmente en los enterocitos y el riñón. Normalmente, el amoníaco se metaboliza en el hígado por su conversión en urea mediante el ciclo de Krebs y en glutamina, reacción que depende de la actividad de la glutamina sintetasa. Esta enzima, además de estar presente en el hígado, se encuentra en el músculo, los riñones y el cerebro. Sin embargo, los astrocitos no pueden aumentar la actividad de la glutamina sintetasa cuando existe hiperamoniemia, lo que los vuelve más vulnerables a los efectos del amoníaco. La menor masa de hepatocitos funcionantes y la derivación portosistémica son los dos factores principales que contribuyen a la hiperamoniemia observada en la cirrosis.

Un apoyo adicional para la hipótesis del amoníaco proviene de la observación clínica de que los tratamientos que disminuyen los niveles de amoníaco en la sangre disminuyen los síntomas de la encefalopatía hepática. Sin embargo, un argumento en contra es la observación de que un 10% de los pacientes con encefalopatía importante tienen niveles normales de amoníaco en el suero y muchos pacientes con cirrosis tienen niveles elevados de amoníaco sin evidencia de encefalopatía. Por otro lado, el amoníaco no induce el electroencefalograma (EEG) clásico asociado con la encefalopatía hepática.

La hipótesis del GABA

Durante 20 años se propuso que la encefalopatía hepática era el resultado de un incremento del tono gabaérgico en el cerebro debido a un aumento de los niveles de GABA y de las benzodiacepinas endógenas en el plasma. Sin embargo, ahora se considera que algunas neurotoxinas como el amoníaco y el manganeso ocasionan un aumento de la producción de los receptores de las benzodiacepinas de tipo periférico (PTBR) en los astrocitos. Los PTBR, a su vez, estimulan la conversión de colesterol en neuroesteroides inhibitorios que, finalmente, se liberan al espacio sináptico y aumentan la neurotransmisión inhibitoria uniéndose a su receptor en el complejo GABA de las neuronas.

Clasificación

La encefalopatía se puede presentar en las cuatro formas clínicas siguientes:

1. **Encefalopatía hepática aguda grave** (véase *Insuficiencia hepática aguda*): en un paciente sin hepatopatía crónica es la primera manifestación de insuficiencia hepática.
2. **Encefalopatía hepática aguda en una encefalopatía hepática crónica:** por lo general se presenta en cirróticos descompensados en quienes incide algún factor desencadenante. Son episodios de duración limitada y suelen revertir con el tratamiento en un porcentaje elevado de casos.
3. **Encefalopatía hepática crónica:** se presenta en cirróticos crónicos con grandes *shunts* arteriovenosos portosistémicos espontáneos o quirúrgicos. Suele ser progresiva e irreversible, con fluctuaciones en los síntomas, agravados por transgresiones en la dieta, hemorragias digestivas, incumplimiento terapéutico, períodos de estreñimiento, infecciones, etc.
4. **Encefalopatía hepática subclínica o latente:** se define por alteraciones en las pruebas psicométricas, el EEG o en las pruebas neurofisiológicas, sin que haya síntomas clínicos evidentes.

Manifestaciones clínicas

Alteraciones mentales

- ***Alteraciones de la conciencia:*** trastornos del sueño, hipersomnia, inversión del ritmo del sueño, disminución de los movimientos espontáneos, apatía.
- ***Alteraciones de la personalidad:*** euforia o depresión no justificada, agresividad, irritabilidad y pérdida de la responsabilidad familiar.
- ***Deterioro intelectual:*** varía de pequeñas alteraciones a un estado confusional grave; apraxia construccional caracterizada por la imposibilidad de reproducir dibujos y un deterioro simple de la escritura.

Alteraciones neuromusculares

- **Temblor aleteante** (*flapping tremor* o asterixis): se debe a una alteración en el tono muscular. Se observa con los brazos extendidos y las manos en hiperextensión con los dedos separados, presentándose como movimientos rápidos de flexión y extensión de las articulaciones metacarpofalángicas y de la muñeca (véase **video** *Flapping*).
- **Signos extrapiramidales:** hipertonía y signo de la rueda dentada.
- **Convulsiones:** en las etapas terminales.
- **Otras alteraciones:** trastornos de la marcha, temblor, ataxia, coreoatetosis y Babinski (**Epónimos**) bilateral.

Si bien existen similitudes entre la encefalopatía de la insuficiencia hepática aguda y la encefalopatía hepática crónica, sobre todo en los estadios finales, hay diferencias clínicas importantes que deben tenerse en cuenta (**cuadro 48-14-4**).

Diagnóstico

Anamnesis

Fundamentalmente, estará dirigida a tratar de discernir los factores precipitantes que desencadenan la encefalopatía y que son: insuficiencia renal; consumo de tranquilizantes, sedantes e hipnóticos; hemorragia digestiva; ingesta de diuréticos (alcalosis hipopotasémica); dieta hiperproteica; infecciones, y constipación (**cuadro 48-14-5** y **caso clínico 48-14-2**). No debe omitirse el

CUADRO 48-14-4. Diferencias entre la encefalopatía de la insuficiencia hepática aguda y de la insuficiencia hepática crónica (encefalopatía portosistémica)

	Insuficiencia hepática aguda	Encefalopatía portosistémica
Encefalopatía	Súbita y progresiva	Gradual, fluctuante
Edema cerebral	Sí	No
Enfermedad hepática	Aguda (necrosis masiva)	Crónica (cirrosis)
***Shunts* portosistémicos**	No	Sí
Falla multiorgánica	Común	Inusual
Eventos precipitantes	No	Comunes (hemorragias, infecciones, fármacos)
Tratamiento	Intensivo	De los factores precipitantes
Pronóstico	Malo	Bueno

CUADRO 48-14-5. Causas de descompensación de la encefalopatía hepática

Insuficiencia renal	La insuficiencia renal provoca la disminución de la depuración de urea, amoníaco y otros compuestos nitrogenados
Hemorragia digestiva	La presencia de sangre en el tracto gastrointestinal superior genera un aumento de la absorción de amoníaco y de nitrógeno en el intestino. El sangrado puede predisponer a la hipoperfusión renal y al deterioro de la función renal. Las transfusiones de sangre pueden ocasionar una hemólisis leve, con la consiguiente elevación de los niveles de amoníaco en la sangre
Infección	La infección puede predisponer a la insuficiencia renal y al catabolismo tisular; ambas situaciones aumentan los niveles de amoníaco en la sangre
Constipación	La constipación aumenta la producción intestinal y la absorción de amoníaco
Medicamentos	Los medicamentos que actúan sobre el sistema nervioso central, como los opiáceos, benzodiacepinas, antidepresivos y antipsicóticos, pueden empeorar la encefalopatía hepática
Tratamiento diurético	La disminución de los niveles séricos de potasio y la alcalosis pueden facilitar la conversión de NH_4^+ en NH_3
Dieta hiperproteica	Es una causa poco frecuente de encefalopatía hepática

interrogatorio sobre el estado psiquiátrico previo del paciente, que puede confundirse en algunos casos con las manifestaciones de la encefalopatía.

Examen físico

En el examen físico de un paciente con encefalopatía deben buscarse las manifestaciones de la insuficiencia hepática crónica y de la hipertensión portal.

El estado mental y las alteraciones motoras variarán de acuerdo con el grado de encefalopatía (véase **cuadro 48-14-2**). Si es posible, debe indicarse al paciente que realice dibujos simples como cuadriláteros, estrellas, o hacerlo firmar y luego, con la evolución de la afección, ver si mejora o empeora la apraxia construccional. Deben buscarse el temblor aleteante (*flapping*), el signo de la rueda dentada (extrapiramidalismo) y el signo de Babinski.

Exámenes complementarios

Están orientados a evaluar la función hepática y la hipertensión portal, descartar la IHA y caracterizar la EHC a través de:

- ***Gases en sangre:***
  - Alcalosis respiratoria (por estímulo del centro respiratorio).
  - Alcalosis mixta (en casos de hipopotasemia por el uso de diuréticos).
  - Acidosis metabólica (en los estadios terminales por aumento de ácidos inorgánicos).

- ***Amoniemia:*** se debe medir en la sangre arterial, que es de mayor valor que la determinación en la sangre venosa. Si bien su correlación con el grado de compromiso hepático no es buena, es útil si se realizan medidas seriadas para seguir la evolución de la EHC.

- ***Exámenes no rutinarios:***
  - ***Tomografía computarizada:*** muchas veces es necesario realizarla para descartar otras patologías, como sangrado subaracnoideo o intraparenquimatoso, sobre todo si el paciente tiene signos de foco neurológico.
  - ***Electroencefalograma (EEG):*** las manifestaciones que se ven en el EEG son tempranas e incluso aparecen antes que las clínicas. Son características, pero no específicas, pues se pueden ver también en la uremia, la hipercapnia, el déficit de vitamina B_{12} y la hipoglucemia.
  - ***Resonancia magnética:*** puede mostrar imágenes hiperintensas características por la acumulación del manganeso en el globo pálido.
  - ***Punción lumbar:*** según el cuadro clínico, para descartar principalmente la meningitis.

Véase **Bibliografía** cap. 48-14 *Insuficiencia hepática.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 48-14 *Insuficiencia hepática.*

Véase **Autoevaluación** cap. 48-14 *Insuficiencia hepática.*

48-15

Síndromes pancreáticos

Mariana Labato y Luis H. de Prado Isla

INTRODUCCIÓN

Los **síndromes pancreáticos** incluyen los siguientes cuadros patológicos: inflamatorio agudo (pancreatitis aguda), inflamatorio crónico (pancreatitis crónica) y tumoral (tumores del páncreas).

ANATOMOFISIOLOGÍA DEL PÁNCREAS

El páncreas es una glándula pequeña y profunda, difícilmente accesible a la palpación y a la exploración clínica. Carece de cápsula propia y se encuentra en el retroperitoneo, lo que favorece, en circunstancias patológicas, que la inflamación y la necrosis pancreática se extiendan fácilmente a todo el espacio retroperitoneal y engloben los órganos adyacentes.

El páncreas exocrino, a través de las células acinares, secreta al duodeno mediante el conducto de Wirsung las enzimas pancreáticas, que son el mayor y más importante constituyente del líquido pancreático. El páncreas secreta diariamente unos 1.500 mL de un líquido claro, inodoro, fluido, de baja viscosidad y con un pH de 7,5 a 8,5, compuesto por agua, electrolitos y aproximadamente 24 proteínas, la mayoría de las cuales son enzimas. El Na^+, el K^+ y el bicarbonato son los mayores iones, mientras que el Cl^-, el Ca^{++}, el cinc, el fosfato y el sulfato se encuentran en menor concentración. Las células acinares secretan un líquido que es similar al extracelular, en tanto que las ductales van añadiendo de forma progresiva un líquido rico en bicarbonato, de modo que la cantidad relativa de este último aumenta y puede llegar hasta 120 mEq/L. En su constitución proteica, el 90% son enzimas y proenzimas secretadas por las células acinares de forma activa (lipasa, amilasa y ribonucleasa) y de forma inactiva (tripsinógeno, profosfolipasa A, proelastasa, quimotripsinógeno y procarboxipeptidasas A y B). Los precursores enzimáticos proteolíticos se activan en el duodeno, donde la enterocinasa secretada por la pared de este, en presencia de un pH apropiado y calcio (aportado por el páncreas), cataliza la transformación del tripsinógeno en tripsina y esta última precipita un fenómeno en cascada que transforma el resto de las enzimas proteolíticas en enzimas activas.

La secreción del páncreas se produce bajo el control de mecanismos nerviosos y hormonales. La digestión aumenta la secreción pancreática a partir de los estímulos que surgen del duodeno por dos caminos distintos y que actúan en el ámbito de los conductos y de las células acinares. Uno es la liberación de acetilcolina y el otro, la liberación de secretina y colecistocinina (CCK) producida por la llegada del quimo al intestino. Ambas hormonas actúan sobre receptores específicos a nivel acinar. La secretina, principal responsable de la secreción de bicarbonato a nivel ductal, actúa sobre la base del aumento del AMP cíclico, mientras que la acetilcolina y la CCK lo hacen a través de la movilización del Ca^{++} intracelular. Todos estos mecanismos son fundamentales para el inicio de la digestión a nivel intestinal y la falta de alguno de ellos puede llegar a invalidar la secreción pancreática.

PANCREATITIS AGUDA

DEFINICIÓN

Es un proceso inflamatorio agudo que resulta de la liberación y activación de las enzimas pancreáticas dentro de la propia glándula, que puede comprometer por continuidad otros tejidos y órganos vecinos e, incluso, desencadenar la disfunción de órganos y sistemas distantes.

ETIOPATOGENIA

La etiología puede clasificarse en causas directas o indirectas (**cuadro 48-15-1**); las más frecuentes son la biliar y la alcohólica.

Desde el punto de vista anatomopatológico, se consideran dos formas: la ***edematosa***, que es la más fre-

CUADRO 48-15-1. Factores etiológicos de la pancreatitis aguda

Directos

- Traumatismo directo en el abdomen
- Traumatismo posquirúrgico
- Colangiopancreatografía retrógrada
- Manometría del esfínter de Oddi
- Esfinterectomía endoscópica

Indirectos

- *Litiasis biliar:* es la causa más frecuente (45% de los casos)
- *Ingestión crónica de alcohol:* es la segunda causa (35% de los casos)
- *Alteraciones metabólicas:*
  - hipertrigliceridemia mayor de 1000 mg/dL (en la hiperlipoproteinemia de tipo V)
  - hipercalcemia (como en el hiperparatiroidismo) e insuficiencia renal
- *Fármacos:* son responsables de un 5% de los casos:
  - didesoxicitosina (DDC)
  - didesoxiinosina (DDI)
  - azatioprina
  - mercaptopurina
  - ácido valproico
  - paracetamol
- *Infecciones:*
  - virus (parotiditis, rubéola, citomegalovirus, adenovirus, HIV, Coxsackie),
  - bacterias (*Mycoplasma, Campylobacter, Legionella, M. tuberculosis*, complejo *M. avium*)
  - parásitos (ascardiasis y clonorquiasis)

Enfermedades del tejido conjuntivo: lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nudosa, sarcoidosis

Malformaciones congénitas: páncreas *divisum*, páncreas anular (generalmente pancreatitis recurrente)

cuente (70-80% de los casos) y se caracteriza por edema intersticial, exudado inflamatorio leve e indemnidad de las células pancreáticas, y la ***necrohemorrágica***, forma de evolución grave con hemorragias intrapancreáticas y necrosis que exceden la glándula e invaden los tejidos y órganos circundantes, lo que da lugar a un grave cuadro peritoneal con manifestaciones sistémicas.

FISIOPATOLOGÍA

Las bases del comienzo de la pancreatitis aguda están dadas por la activación de las enzimas pancreáticas dentro de los ácinos y su liberación a través de los conductos pancreáticos. A partir de observaciones clínicas y experimentales, se han propuesto diversos mecanismos que inician la pancreatitis aguda y que se pueden resumir en dos teorías: la activación de las enzimas pancreáticas por el reflujo del contenido biliar y la autodigestión del páncreas por mecanismos citotóxicos.

Reflujo biliar

Claude Bernard fue el primero en inducir una pancreatitis experimental mediante la inyección de bilis dentro de los conductos pancreáticos en animales de laboratorio. Posteriormente se comprobó (Mat Cutcheon) que los ácidos biliares en concentraciones normales ejercen un efecto destructivo sobre las paredes acinares, lo que confiere a la bilis una acción citotóxica demostrada por la producción de una necrosis temprana, a la que más tarde sigue una necrosis grasa o una hemorragia como respuesta secundaria a la disolución de la célula pancreática. La bilis produciría la liberación de tripsina activa que, a su vez, activaría la profosfolipasa A y la proelastasa. La lecitina sería el sustrato que formaría la isolecitina, que al unirse a la fosfolipasa A puede formar productos tóxicos o hemolíticos. Esta teoría ya no se considera importante y ha sido eclipsada por la autoactivación, dado que es muy raro encontrar una vía biliar común que una el colédoco y el conducto de Wirsung; no obstante, la obstrucción del conducto pancreático cerca de la ampolla de Vater podría explicar algunos casos de pancreatitis en pacientes con litiasis biliar.

Autodigestión pancreática

Esta teoría, hoy la más aceptada, propone que en las primeras etapas de la pancreatitis aguda se produce una activación intraacinar de las proenzimas. Estas enzimas activadas causan lesión celular y la gravedad del cuadro pancreático estará determinada por los eventos que ocurren a continuación de esa lesión. Estos incluyen un aumento de la inflamación celular y de la activación enzimática, así como la generación y liberación de citocinas y otros mediadores químicos inflamatorios. Esta actividad se traduce en la digestión de las membranas celulares que produce edema, hemorragia intersticial, daño vascular, necrosis grasa y necrosis parenquimatosa.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Dolor

Es intenso, grave, postrante y transfixiante, se presenta en el epigastrio irradiado en forma de cinturón y se extiende hacia el dorso, desde la séptima hasta la duodécima vértebra dorsal. Afecta a personas casi siempre sanas y coincide con una ingesta copiosa rica en grasas o con exceso de alcohol.

Es continuo y no cede con los analgésicos comunes; se caracteriza por su duración, que puede ser de hasta 24 a 48 horas. El paciente busca una posición que disminuya el dolor sentándose y flexionando el tórax en posición ventral o en decúbito lateral, con las piernas flexionadas sobre el abdomen, buscando disminuir la presión de la glándula inflamada sobre la columna lumbar. El dolor puede estar acompañado de signos de irritación peritoneal (**caso clínico 48-15-1**).

Náuseas y vómitos

Es el segundo signo más frecuente y por lo general acompaña al dolor; se caracteriza por la eliminación de contenido gástrico, biliar y, en ocasiones, materia fecal. Los vómitos suelen ser copiosos y, a diferencia de los que ocurren en afecciones gástricas o vesiculares, no alivian el dolor (**caso clínico 48-15-2**).

Signos abdominales

La difusión del líquido pancreático a través del espacio retroperitoneal es la causa de los signos abdominales de

CASO CLÍNICO 48-15-1

Alma, de 58 años, consulta por padecer un dolor epigástrico intenso y vómitos de 14 horas de duración, que comenzaron poco después de la cena la noche anterior. No tiene antecedentes de consumo de alcohol y no toma medicamentos. En el examen físico tiene una frecuencia cardíaca de 110 lat/min y moderada sensibilidad abdominal en el epigastrio, sin signos peritoneales. El laboratorio informa: glóbulos blancos 18.500/mm^3, hematocrito 49%, amilasa sérica 450 UI/L, lipasa sérica 320 UI/L, glucemia 220 mg/dL, GPT 280 UI/L y láctico-deshidrogenasa (LDH) 860 UI/L. Los valores de calcio, albúmina, triglicéridos y electrolitos son normales.

¿Qué diagnóstico le sugiere el cuadro clínico?
¿Cómo evaluaría su pronóstico?
¿Cuál es la etiología más probable?
¿Cómo la confirmaría?

Comentario

El cuadro clínico es compatible con una pancreatitis aguda. Frente a esta situación, es necesario evaluar inmediatamente la gravedad y su posible causa. La paciente tiene un puntaje de Ranson que indica un alto riesgo de complicaciones debido a su edad, el recuento de glóbulos blancos y los niveles de LDH y de GOT (puntaje de 5). Debe ser internada, recibir hidratación intensa y ser estrechamente supervisada. Teniendo en cuenta su sexo, la edad, la ausencia de ingesta de alcohol y los niveles de GPT, la litiasis biliar es la causa más probable. La ecografía abdominal es el estudio inicial para evaluarla.

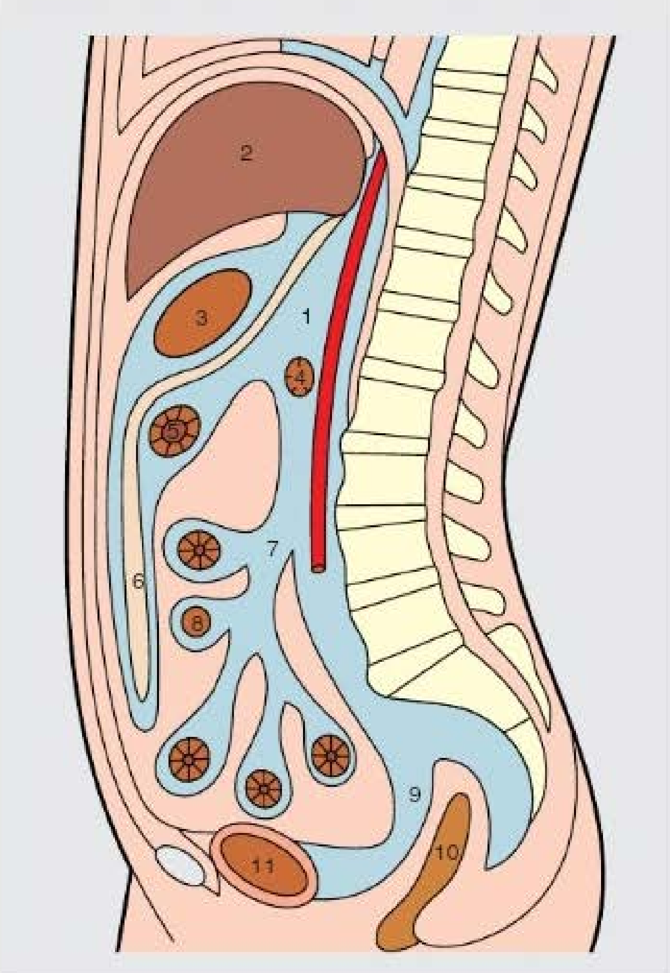


Fig. 48-15-1. Difusión de la secreción pancreática en la cavidad peritoneal. 1) páncreas, 2) hígado, 3) estómago, 4) sección transversal del duodeno, 5) colon transverso, 6) epiplón mayor, 7) mesenterio, 8) asa del intestino delgado, 9) parte inferior del espacio retroperitoneal frente al saco de Douglas, 10) ampolla rectal, 11) vejiga.

la pancreatitis (**fig. 48-15-1**); puede llegar hasta el fondo del saco de Douglas y, a través del hiato aórtico, hasta el tórax (y ocasionar pleuritis). A lo largo del mesenterio puede llegar a la fosa ilíaca derecha y simular un cuadro apendicular y por el epiplón gastrohepático, al hígado. La proximidad del intestino se manifiesta por la producción de íleo paralítico regional (asa centinela) y distensión abdominal generalizada por aumento del contenido retroperitoneal y distensión de las asas intestinales.

CASO CLÍNICO 48-15-2

Harry, de 37 años, consulta por un intenso dolor epigástrico, náuseas y vómitos de 12 horas de duración, que comenzaron luego de una ingesta copiosa. Tiene antecedentes de consumo de alcohol y tabaquismo. En el examen físico está normotenso, febril (con 38 ºC) y tiene una frecuencia cardíaca de 120 lat/min. El abdomen muestra leve defensa en el epigastrio, sin signos peritoneales. Los resultados de laboratorio evidencian: glóbulos blancos 12.500/mm^3, hematocrito 45%, amilasa sérica 650 UI/L, glucemia 20 mg/dL, GOT 180 UI/L y LDH 730 UI/L. Los valores de calcio, triglicéridos, creatinina y electrolitos son normales. La ecografía abdominal descarta litiasis y la vía biliar no se encuentra dilatada.

¿Qué diagnóstico le sugiere el cuadro clínico?
¿Cómo evaluaría su pronóstico?
¿Cuál es la etiología más probable?

Comentario

El cuadro clínico es compatible con una pancreatitis aguda. Para predecir su gravedad pueden utilizarse los criterios de Ranson en el momento del ingreso. Este paciente tiene un valor de 1 (por el aumento de la LDH) que lo ubica en un riesgo bajo de sufrir complicaciones. En este caso, la causa más probable es la alcohólica, ya que la ecografía es un método sensible para descartar la patología de la vía biliar.

La evidencia de hemorragia retroperitoneal se manifiesta en casos raros y muy graves por la equimosis del ombligo (*signo de Halsted-Cullen*) y la equimosis de los flancos (*signo de Grey Turner*) (véase **fig. 47-3A**).

En los casos graves, la secreción pancreática activada supera los márgenes de la glándula y la difusión peritoneal puede llegar a constituir un síndrome de falla multiorgánica, caracterizado por alteraciones sistémicas extrapancreáticas (**cuadro 48-15-2**).

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Se basa en la evaluación de las características del dolor, su forma de comienzo, sus antecedentes y las condiciones previas a su presentación.

Deben evaluarse todos los signos y síntomas a fin de hacer el diagnóstico diferencial de todas las posibilidades de abdomen agudo, con especial hincapié en los antecedentes de enfermedad vesicular y la ingestión de bebidas alcohólicas, así como de medicamentos u otras sustancias capaces de producir una reacción pancreática aguda.

CUADRO 48-15-2. Manifestaciones sistémicas de la pancreatitis aguda grave

Pulmonares - Pleuritis - Atelectasia - Síndrome de dificultad respiratoria aguda
Renales - Oliguria - Anuria
Hepáticas - Ictericia, insuficiencia hepática
Cardíacas Hipotensión arterial, shock - Cambios en el ECG que sugieren isquemia - Arritmias
Sistema nervioso central - Confusión - Desorientación - Coma
Gastrointestinales - Peritonitis - Íleo
Hematológicas - Coagulación intravascular diseminada - Trombosis, tromboembolismo
Metabólicas - Hipocalcemia - Hiperglucemia

La aparición brusca de síntomas muy alarmantes (dolor epigástrico, vómitos repetidos, meteorismo abdominal, estado de shock) se conoce como "drama pancreático de Dieulafoy" (**Epónimos**) y marca el comienzo de una pancreatitis aguda hemorrágica.

Es importante evaluar el tipo de vómitos del paciente y la poca repercusión que tienen sobre el dolor. Debe interrogarse sobre el antecedente de un cuadro similar que se haya producido con anterioridad.

Examen físico

Salvo en los casos de pancreatitis leve, en los que el dolor es el único síntoma, por lo general se trata de un paciente gravemente enfermo, angustiado, inquieto y que se queja de un dolor intenso con las características descritas antes. Puede presentar fiebre y signos de falla circulatoria con hipoperfusión periférica (extremidades frías y cianóticas), hipotensión arterial, taquicardia e hipovolemia (formación de un tercer espacio) que puede llegar al shock.

El compromiso pulmonar puede ponerse de manifiesto por estertores crepitantes basales, atelectasias y derrame pleural, generalmente en el lado izquierdo. La disnea y la cianosis pueden presentarse ante la agravación del cuadro respiratorio. Es manifiesta la oliguria acompañada por síntomas de deshidratación. La ictericia puede aparecer en un 15% de los casos y dependerá de la participación vesicular en el cuadro.

La palpación del abdomen muestra una pared dolorosa y tensa, sobre todo en la región epigástrica, pero rara vez una masa palpable bien definida, y una defensa abdominal muy discreta en relación con la intensidad del dolor. No hay contractura, como se observa en el abdomen agudo de la apendicitis o de la úlcera perforada, más bien se trata de un abdomen doloroso sin signos de irritación peritoneal y con disminución de los ruidos intestinales (abdomen agudo blando).

Exámenes complementarios

Estudios de laboratorio

El valor de la **amilasa sérica** en tres o más veces el nivel normal es diagnóstico de pancreatitis aguda. Este se eleva a las 6 a 12 horas del inicio del cuadro para disminuir, en casos no complicados, a sus valores normales a partir del tercer día, cuando comienza su aumento en la orina (**amilasuria**). Sin embargo, la triplicación de los valores de amilasa puede no verse en un 20% de los pacientes con pancreatitis alcohólica debido a la incapacidad del parénquima para producir amilasa y en 50% de los pacientes con pancreatitis asociada a hipertrigliceridemia porque los triglicéridos interfieren en su determinación.

Si bien sus niveles no están relacionados con la gravedad del cuadro, su elevación persistente indica complicaciones (quistes pancreáticos, líquido en la cavidad peritoneal, necrosis pancreática). Cabe recordar que los valores de la amilasa pueden elevarse en otras afecciones, como úlcera perforada, colecistitis aguda o macroamilasemia.

La **lipasa** tiene mayor sensibilidad y especificidad que la amilasa para realizar el diagnóstico de pancreatitis, se eleva a las 4 a 8 horas del inicio de los síntomas y permanece elevada por más tiempo (de 8 a 14 días). Es la determinación de elección, si está disponible.

El hallazgo de niveles altos de lipasa y amilasa en el líquido peritoneal también es útil para establecer el diagnóstico.

Se han intentado determinaciones de otras enzimas más involucradas en la fisiopatología de la pancreatitis, como isoamilasas, elastasas, tripsina y fosfolipasa A, pero no han podido reemplazar a la amilasa y a la lipasa en su valor diagnóstico.

Con frecuencia hay leucocitosis mayor de 15.000 leucocitos/mm^3 e hipocalcemia. Puede haber una momentánea elevación de la bilirrubina directa, así como de la fosfatasa alcalina y las enzimas GOT y GPT. Durante un ataque de pancreatitis aguda, la elevación de la GPT > 150 UI/L sugiere una causa biliar.

La PCR es un marcador confiable y accesible para evaluar la severidad. Es un buen marcador pronóstico de la pancreatitis aguda severa, necrosis pancreática y mortalidad hospitalaria si se determina a las 48 horas del ingreso en el hospital.

El incremento de los triglicéridos es consecuente con la pancreatitis por hipertrigliceridemia.

Puede haber hipoxemia y es un signo de mal pronóstico. El aumento de la urea y de la creatinina indica compromiso renal y la elevación de la glucemia se presenta en casos graves con gran compromiso necrótico de la glándula.

Dado que la pancreatitis aguda grave ocasiona una elevada mortalidad y que en estos casos es necesario realizar el tratamiento en la unidad de cuidados intensivos, se han elaborado varios sistemas de clasificación que evalúan los parámetros clínicos y de laboratorio para identificar a los pacientes de riesgo. Entre ellos, la escala de Ranson, el APACHE II (*Acute Physiology and Chronic Health Evaluation II*) y los criterios de Atlanta son los más utilizados (**cuadros 48-15-3 y 48-15-4**).

Estudios por imágenes

Ecografía

Es el estudio de elección para descartar la litiasis biliar. Con frecuencia, el gas intestinal y el consiguiente íleo dificultan la sensibilidad para evaluar la glándula. No obstante, por su facilidad de realización, su inocuidad y su bajo costo, la ecografía es uno de los métodos de estudio más usados en la pancreatitis aguda. En la evaluación de la presencia o la ausencia de cálculos biliares, se recomienda obtener al menos dos ecografías de buena calidad si la primera no es diagnóstica.

Radiología

- **Radiografía de tórax:** se pueden ver desde alteraciones en las bases pulmonares (derrame pleural o atelectasia) hasta el desarrollo del síndrome de dificultad respiratoria aguda.
- **Radiografía simple de abdomen:** permite detectar el íleo regional sobre la región pancreática (el asa centinela), el borramiento del psoas y un íleo difuso.

Tomografía computarizada

La **tomografía computarizada (TC) con escáner dinámico** (inyección de contraste en bolo) también permite clasificar por grados la gravedad del proceso inflamatorio y necrótico local, como describió Balthazar, y establecer la presencia de alteraciones adicionales, como colecciones de líquido y abscesos, las cuales pueden requerir modalidades especiales de tratamiento médico, quirúrgico o de radiología intervencionista (drenaje percutáneo dirigido).

La TC no está indicada en la evaluación inicial de la enfermedad. En las primeras 24 a 48 horas, el hallazgo de necrosis puede ser equívoco y solo el 25% de los pacientes con pancreatitis la desarrollan; más aún, la necrosis puede no aparecer en las primeras 48 horas. La TC al inicio de la enfermedad solo está indicada cuando hay dudas diagnósticas para descartar otras causas intraabdominales de los síntomas y signos del paciente.

CUADRO 48-15-3. Criterios de Ranson para predecir la gravedad de la pancreatitis aguda

Al ingresar	A las 48 horas
Edad mayor de 55 años	Disminución del hematocrito > 10%
Glucemia > 200 mg/dL	Aumento de la uremia > 5 mg/dL
Leucocitosis > 16.000/mm³	Calcemia < 8 mg/dL
LDH sérica > 350 UI/L	PaO_2 < 60 mm Hg
GOT (AST) sérica > 250 UI/L	Déficit de base > 4 mEq/L
	Secuestro de líquido > 6 litros

La presencia de uno a tres criterios representa una pancreatitis leve; la mortalidad aumenta de manera significativa con cuatro o más criterios.

Adaptado de Ranson JHC, Rifkind KM, Roses DF, et al. Surg Gynecol Obstet 1974;139:69.

CUADRO 48-15-4. Criterios de Atlanta de severidad de la pancreatitis aguda

Pancreatitis aguda grave: aquella que está asociada con:
Falla orgánica:
- shock (presión sistólica < 90 mm Hg)
- insuficiencia pulmonar ($PaO_2 \leq$ 60 mm Hg)
- falla renal (niveles de creatinina > 2 mg/dL tras la rehidratación)
- hemorragia gastrointestinal (más de 500 mL en 24 horas de pérdidas) y/o

Complicaciones locales:
- necrosis
- absceso
- seudoquiste

Durante la evolución del cuadro (más allá de las 48-72 horas), las indicaciones de realizar una TC son: pancreatitis severa, falla orgánica persistente, signos de sepsis o deterioro del estado clínico después de 6 a 10 días de internación (que es el tiempo promedio cuando se producen las complicaciones tempranas de la pancreatitis) (**fig. 48-15-2**).

PANCREATITIS CRÓNICA

DEFINICIÓN

La pancreatitis crónica describe una serie de enfermedades fibroinflamatorias progresivas que dañan la glándula y causan insuficiencia pancreática exocrina y endocrina.

ETIOLOGÍA

Si bien hay controversias con respecto a la etiología de la pancreatitis crónica, se pueden considerar tres grandes grupos: la pancreatitis crónica calcificante, la pancreatitis obstructiva y la pancreatitis autoinmune (**cuadro 48-15-5**).

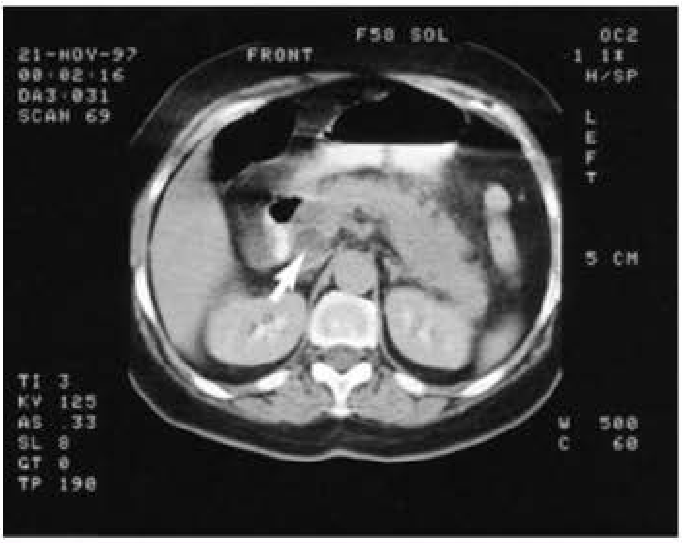


Fig. 48-15-2. Pancreatitis aguda edematosa. Obsérvense el aumento del tamaño del páncreas y los focos de necrosis (flecha).

CUADRO 48-15-5. Causas de pancreatitis crónica

Pancreatitis crónica calcificante
Alcoholismo crónico
Tabaquismo
Genética
Asociada a enfermedades sistémicas
Idiopática
- Juvenil
- Tropical
- Senil

Pancreatitis obstructiva
No tumoral
- Trauma cerrado
- Pancreatitis aguda
- Seudoquistes
- Litiasis

Tumoral
- Adenocarcinoma
- Neoplasia mucinosa papilar intraductal
- Cistoadenoma seroso
- Tumores neuroendocrinos del páncreas (de células de los islotes)

Pancreatitis autoinmune
Tipo 1
Tipo 2

Pancreatitis crónica calcificante

Es la forma más frecuente y se caracteriza por obstrucción de los conductos pancreáticos primarios y secundarios, con distribución irregular y con distinto grado de compromiso dentro de la glándula. El factor iniciador son las proteínas fibrilares que precipitan en las pequeñas ramas de los conductos y forman tapones que se calcifican. Las sales de calcio cristalizarían a causa de la secreción disminuida de un quelante del calcio y de un estabilizador proteico que impide la cristalización del calcio (proteína litiásica pancreática). Con posterioridad se forman precipitados proteicos laminares en el conducto mayor, que también se calcifican. Esta obstrucción del flujo normal de la secreción pancreática se traduce en destrucción de los ácinos, fibrosis con focos de inflamación, edema, necrosis, metaplasia y dilatación del sistema ductal.

El alcoholismo crónico es la causa más frecuente de pancreatitis crónica y llega hasta el 80% en algunas estadísticas. En alcohólicos graves, con una ingestión de más de 100 mL diarios de alcohol absoluto, puede presentarse como un episodio agudo, pero en realidad este se produce sobre la base de una enfermedad crónica y progresiva (**caso clínico 48-15-3**). La supresión del alcohol puede mejorar, aunque irregularmente, los síntomas dolorosos y la progresión de la diabetes, pero no altera el proceso de fibrosis ni la insuficiencia exocrina.

También se describieron como causas la carencia proteica observada en casos graves de desnutrición en áreas geográficas que coinciden con las del *kwashiorkor* (India, Indonesia y África central), la herencia y causas endocrinas como el hiperparatiroidismo.

Pancreatitis obstructiva

Se debe a la obstrucción del conducto pancreático principal, que presenta una dilatación uniforme, y no se reconocen en ella tapones proteicos ni calcificaciones.

CASO CLÍNICO 48-15-3

Amado, de 60 años, consulta por dolor epigástrico irradiado al dorso, acompañado en ocasiones de vómitos y que se alivia parcialmente cuando se reclina hacia delante. Tiene, además, un diagnóstico reciente de diabetes y episodios de diarrea abundante, pastosa y maloliente. Entre sus antecedentes refiere consumo importante de alcohol y haber sufrido varios episodios de pancreatitis aguda. En el examen físico se ve a un paciente adelgazado, pero sin otros datos significativos. Los análisis de laboratorio no muestran alteraciones, excepto hiperglucemia. La radiografía simple de abdomen evidencia calcificaciones pancreáticas y la determinación de grasas en la materia fecal es mayor de 10 g/día.

¿Qué diagnóstico le sugiere el cuadro clínico?
¿Qué importancia tienen los antecedentes?
¿Cómo se confirma el diagnóstico sospechado?
¿Con qué entidad debe hacerse el diagnóstico diferencial?

Comentario

Este caso reúne los síntomas y los signos característicos de una pancreatitis crónica (dolor epigástrico posprandial, diabetes y esteatorrea). El antecedente de ingesta alcohólica durante varios años, los episodios de pancreatitis aguda y el deterioro progresivo del estado general apoyan el diagnóstico. Si bien este caso es bastante sugerente y no necesitaría más estudios complementarios, en general el diagnóstico de pancreatitis crónica es difícil de realizar y se requieren una tomografía computarizada de abdomen y una CPRE para descartar, fundamentalmente, el cáncer del páncreas.

Pancreatitis autoinmune

Es una forma de pancreatitis crónica en la cual la inflamación responde rápidamente al tratamiento con corticosteroides. Hay dos subtipos: tipo 1 y tipo 2, que parecen ser dos enfermedades distintas. La *pancreatitis autoinmune de tipo 1* es la manifestación pancreática de la enfermedad sistémica por IgG4, caracterizada por compromiso multiorgánico, elevación sérica de IgG4, cambios histológicos típicos (infiltrado linfoplasmocitario denso, fibrosis "estoriforme", flebitis obliterativa y > 10 plasmocitos IgG4 positivos por campo) y rápida respuesta a los esteroides. La *pancreatitis autoinmune de tipo 2*, también llamada pancreatitis ductal central idiopática, se caracteriza por la infiltración neutrofílica de los conductos epiteliales que llevan a su obliteración.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Dolor

Si bien hay casos de pancreatitis que evolucionan de forma asintomática o con trastornos digestivos inespecíficos y que se confunden con cólicos vesiculares o crisis dolorosas epigástricas, en la mayoría de los casos el dolor motiva la consulta al médico. Este se presenta en un 50% de los pacientes como un episodio de pancreatitis aguda y en un 35% con una evolución insidiosa.

El dolor aparece en forma de crisis dolorosas epigástricas o en el hipocondrio derecho, después de una ingesta copiosa de alimentos o de alcohol. Es característica en estos pacientes una posición antálgica de flexión ventral para disminuir el dolor (posición de plegaria). Algunas crisis duran horas y desaparecen de manera espontánea y en otros casos duran entre horas y días, con una intensidad e irradiación al epigastrio y al dorso similares a las producidas en los episodios de pancreatitis aguda. La persistencia del dolor y su reaparición con la ingestión de alimentos agobian al paciente, impiden su alimentación y lo inducen al tratamiento con analgésicos narcóticos que agravan su cuadro general y repercuten en su psiquismo. La iniciación y el agravamiento del dolor se deben al aumento de la presión intraparenquimatosa y ductal, y a la inflamación perineural por la fibrosis.

En la mayoría de los casos se produce un alivio espontáneo a partir de los 6 años que coincide con la aparición de otros síntomas ocasionados por la disminución de la secreción pancreática exocrina y endocrina.

Diarrea pancreática

La esteatorrea (heces pastosas de color masilla, malolientes, que flotan en el agua) afecta a un tercio de los pacientes y se correlaciona con bajos niveles de lipasa pancreática. Se asocia también con creatorrea (mala digestión proteica ocurrida cuando existe un déficit de tripsina mayor de 90%) y baja absorción de vitaminas liposolubles, calcio y magnesio.

Pérdida de peso

La pancreatitis crónica es una enfermedad caquectizante debido a la disminución de la ingesta de alimentos para evitar el dolor, el abuso de analgésicos y los problemas de absorción de nutrientes por el déficit de las enzimas pancreáticas.

Diabetes

Se presenta en un tercio de los pacientes y en los estadios avanzados debido a la destrucción de los islotes de Langerhans; produce hiperglucemia y glucosuria y hace necesaria la indicación de insulina en un porcentaje elevado de casos.

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Un interrogatorio minucioso basado en los síntomas dolorosos característicos en el epigastrio y en el hipocondrio derecho, sumado a los antecedentes de alcoholismo crónico y enfermedad litiásica vesicular, debe hacer sospechar una enfermedad pancreática crónica.

Cuando los pacientes llegan a la consulta ya han tenido varios episodios dolorosos y presentan disminución de peso, esteatorrea y síntomas de carencias alimentarias múltiples, a veces están ictéricos y con síntomas y signos característicos de la diabetes. Estas alteraciones obligarán a descartar la presencia de una neoplasia pancreática, biliar o del tracto digestivo superior.

Examen físico

La exploración física del paciente con pancreatitis crónica no suele ser demostrativa. En aquellos con una afección de larga evolución pueden observarse los signos carenciales ligados a la pérdida de peso que aparecen por la malabsorción intestinal y el déficit de alimentación.

La palpación de la región epigástrica puede ser dolorosa, y pueden buscarse los puntos dolorosos de la zona pancreática como un hallazgo de poca sensibilidad y especificidad. El punto pancreático (Desjardins) se encuentra a unos 5 a 7 cm del ombligo en una línea que lo une con el vértice de la axila derecha. La zona pancreática coledociana (Chauffard) (**Epónimos**) está delimitada por una línea recta vertical que sale del ombligo y una horizontal en 90º. La zona comprende unos 5 cm hacia arriba, entre la línea vertical y la bisectriz (**fig. 48-15-3**).

Exámenes complementarios

Estudios de laboratorio

Las enzimas pancreáticas, amilasa y lipasa, suelen estar normales. Un aumento prolongado de la amilasa indicaría una obstrucción pancreática por seudoquistes.

En casos avanzados puede haber diabetes con hiperglucemia, glucosuria, prueba de tolerancia a la glucosa anormal y niveles reducidos de insulina.

La esteatorrea se manifiesta claramente por las características de la materia fecal (heces voluminosas, grasas, de color masilla, muy olorosas y que flotan sobre el agua) y por la certificación, en los exámenes de materia fecal, de la presencia de grasa y creatorrea.

En un estudio microscópico de las heces coloreadas con Sudán y eosina, el hallazgo de más de 10 fibras musculares por campo con bajo aumento y de más de 100 gotas de grasa por campo con alto aumento indica una malabsorción significativa.

También se puede hacer la prueba para detectar grasa en la materia fecal, en la cual, con una dieta de 72 horas previas con una ingestión de 100 g de grasas por día, la observación de más de 6 g de grasa en 24 horas indica esteatorrea (prueba de Van de Kamer).

La medición cuantitativa de excreción fecal de elastasa es útil para determinar la suficiencia pancreática. La elastasa es una enzima que no se degrada en el intestino y se encuentra inalterada en las heces. La sensibilidad es muy alta para las insuficiencias graves y la especificidad ronda el 80-90%, pero no es útil para diagnosticar las formas leves de insuficiencia exocrina pancreática.

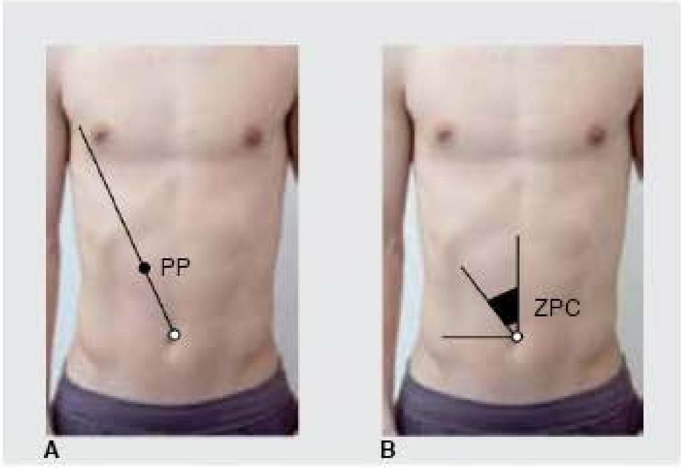


Fig. 48-15-3. Puntos y zonas pancreáticas. A. Punto pancreático (PP) de Desjardins. B. Zona pancreático-coledociana (ZPC) de Chauffard.

Pueden demostrarse alteraciones de la función hepática si el paciente es un alcohólico crónico y hay un cuadro de cirrosis agregado.

Pruebas funcionales pancreáticas

Se pueden realizar mediante la estimulación de la secreción pancreática de dos maneras: con una comida de prueba o mediante una prueba de estimulación. En ambos casos se realizan usando un tubo de doble luz (Drieling) que permite la aspiración simultánea de los contenidos del estómago y el duodeno.

Comida de prueba: la prueba de Lundh consiste en la ingestión de una comida que incluye grasas, hidratos de carbono y proteínas que estimula la secreción pancreática, y la medición de los niveles de tripsina en el líquido duodenal.

Prueba de estimulación o prueba de secretina (estimula la secreción de agua y electrolitos): se inyecta secretina y se mide, en períodos de 10 minutos durante 80 minutos, el volumen de secreción pancreática y la concentración de bicarbonato. En la pancreatitis crónica se observa una disminución franca de todos esos parámetros.

Si bien estas pruebas son útiles, no están fácilmente accesibles en la práctica clínica.

Estudios por imágenes

Ecografía: suele ser el procedimiento inicial de diagnóstico por la facilidad de su instrumentación y la carencia de contraindicaciones. Sin embargo, la obesidad, el exceso de aire y la realización de estudios previos con bario impiden lograr imágenes que superen a las de la tomografía computarizada.

Radiología: la radiografía directa de abdomen puede mostrar calcificaciones en la región pancreática (pancreatitis crónica calcificante). En la radiografía seriada gastroduodenal pueden verse desplazamientos del estómago o el duodeno por el páncreas o por la presencia de seudoquistes.

Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) y colangiopancreatografía por resonancia magnética: permiten una demostración directa del árbol biliar y de los conductos pancreáticos y constituyen los estudios de elección para la visualización de una estenosis en el conducto terminal común o en el conducto de Wirsung. El conducto pancreático tiene una forma sigmoidea, mide aproximadamente 3 mm de diámetro en la cabeza, 2 mm en el cuerpo y 1 mm en la cola. Un aumento del diámetro superior a 5 mm se considera dilatación y pone en evidencia una obstrucción. Otras imágenes que se pueden presentar en la pancreatitis crónica son estrecheces que producen una imagen en forma de "rosario" o imagen de "cadena de lagos".

Tomografía computarizada: delimita con precisión los márgenes de la glándula y de las estructuras vecinas; es muy útil para mostrar masas sólidas y quistes que afectan el páncreas, pero no permite distinguir lesiones inflamatorias de otras tumorales (fig. 48-15-4). La tomografía doble helicoidal proporciona imágenes de mayor definición al eliminar los artefactos provocados por los movimientos del paciente.

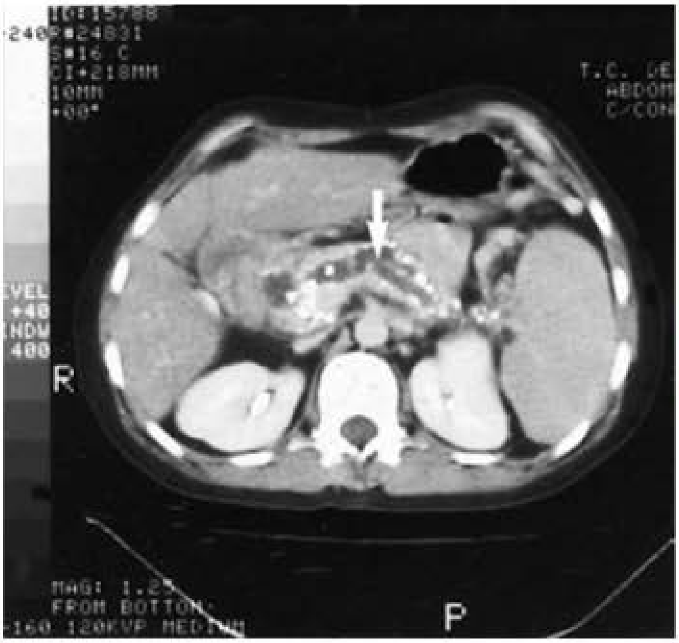


Fig. 48-15-4. Pancreatitis crónica calcificada con dilatación del conducto de Wirsung (flecha).

Ecografía endoscópica: la iniciación de estudios con transductores endoscópicos a través del tubo digestivo (ecografía endoscópica) aporta datos sobre el parénquima y las características del conducto de Wirsung. Los datos obtenidos pueden ser similares a los de la CPRE, pero con la ventaja de que muestran el parénquima y las estructuras vasculares.

Recientemente, se han propuesto criterios para el diagnóstico de la pancreatitis crónica que requieren al menos un ***síntoma clínico*** como dolor, ataques recurrentes de pancreatitis aguda, esteatorrea, diabetes o complicaciones relacionadas. Estos criterios clínicos deben estar acompañados de ***alteraciones características en las imágenes*** o pruebas ***funcionales pancreáticas anormales*** (cuadro 48-15-6).

TUMORES DEL PÁNCREAS

CLASIFICACIÓN

Se dividen en dos grupos: los tumores **endocrinos** y los **exocrinos**.

Tumores endocrinos

Los tumores endocrinos, a su vez, se pueden dividir en dos grupos. Los **no funcionantes**, que pueden causar síntomas obstructivos del tracto biliar o del duodeno, hemorragias del tracto intestinal o masas abdominales, y los **funcionantes**, que secretan en exceso una hormona en particular y causan diversos síntomas.

Los tumores funcionantes pueden generar hipoglucemia (insulinoma con hipersecreción de insulina), síndrome de Zollinger-Ellison (gastrinoma con hipersecreción de gastrina), síndrome de Verner-Morrison (vipoma con hipersecreción de péptido intestinal vasoactivo), síndrome carcinoide (causado por tumores carcinoides), diabetes (glucagonoma con hipersecreción de glucagón), síndrome de Cushing (hipersecreción de ACTH) e hiperglucemia leve con colelitiasis (somatostinoma).

CUADRO 48-15-6. Criterios para el diagnóstico de la pancreatitis crónica

Síntomas clínicos
Dolor
Ataques recurrentes de pancreatitis aguda
Esteatorrea
Diabetes
Complicaciones de la pancreatitis crónica

Complicaciones
Obstrucción o estenosis de la vía biliar con colestasis o ictericia
Obstrucción o estenosis duodenal con signos clínicos
Obstrucción o estenosis vascular con signos de hipertensión portal o esplénica
Seudoquistes pancreáticos complicados (infección, hemorragia, compresión de órganos adyacentes)
Fístula pancreática
Ascitis pancreática
Otras complicaciones raras en relación con los órganos vecinos (estrechez colónica, seudoquiste esplénico, etc.)

Imágenes diagnósticas
Cambios ductales: irregularidad del conducto de Wirsung o sus ramas con defectos de relleno o sin ellos, cálculos, estructura o dilatación ductal (> 3 mm)
Cambios parenquimatosos: aumento difuso o localizado de la glándula, quistes o calcificaciones

Tumores exocrinos

El adenocarcinoma de páncreas es el tumor más frecuente (90% de los tumores sólidos malignos) y es la quinta causa de muerte por neoplasia en los países desarrollados. La incidencia es de 10 casos por cada 100.000 habitantes, con una preponderancia del sexo masculino de 1,5 a 2 veces. Suele presentarse en mayores de 55 años y la supervivencia a los 5 años es de solo 1-5% de los pacientes afectados. Se han identificado muy pocos factores de riesgo en esta patología; pueden tener alguna incidencia el fumar cigarrillos y la pancreatitis crónica. El adenocarcinoma de células ductales es 9 veces más frecuente que el de células acinosas. Se localiza en la cabeza del páncreas en un 70%, en el cuerpo en un 20% y en la cola en un 10%. La forma de presentación clínica depende de la localización del tumor.

ADENOCARCINOMA DE PÁNCREAS

Manifestaciones clínicas

Los síntomas se presentan tardíamente en el curso de la enfermedad y, cuando se hace el diagnóstico, el 90% de los pacientes tienen un tumor que ya ha avanzado localmente y ha afectado las estructuras retroperitoneales y ha metastatizado en los ganglios linfáticos, en el hígado o en el peritoneo (**caso clínico 48-15-4**).

La ictericia obstructiva progresiva en un paciente mayor debe hacer pensar en una neoplasia de la cabeza del páncreas, sobre todo si está acompañada por pérdida de peso y dolor epigástrico. El dolor es intenso y creciente en la parte superior del abdomen, se irradia al dorso y calma con la actitud de flexión hacia delante que adoptan los pacientes. En ocasiones el dolor es transitorio y se acompaña de hiperamilasemia, lo que indica pancreatitis aguda secundaria a obstrucción ductal causada por el tumor. Los tumores del cuerpo pueden hacer su presentación por el dolor debido a su cercanía al plexo solar y los de la cola suelen permanecer silentes hasta la producción de metástasis.

CASO CLÍNICO 48-15-4

Adelina, de 72 años, consulta por padecer un dolor en el hemiabdomen superior, progresivo, que cede parcialmente con analgésicos, acompañado de anorexia y pérdida de peso. Como único antecedente, fue tabaquista de 20 cigarrillos por día durante 50 años. En el examen físico presenta un adelgazamiento franco y se palpa el hígado agrandado, nodular y aumentado de consistencia.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

¿Qué exámenes complementarios solicitaría?

Comentario

En una paciente con los hallazgos referidos en el examen físico se debe sospechar una enfermedad neoplásica y realizar un estudio por imágenes del abdomen. En este caso se realizó una tomografía computarizada que reveló una masa de 3 × 4 cm en la cola del páncreas, adenopatías regionales y múltiples metástasis hepáticas. La punción guiada por ecografía de la lesión en el hígado más accesible reveló la presencia de un adenocarcinoma del páncreas.

Es frecuente que aparezca intolerancia a la glucosa, probablemente como consecuencia directa del tumor. Otras manifestaciones iniciales son la trombosis venosa y la tromboflebitis migratoria (*síndrome de Trousseau*), la hemorragia digestiva por várices originadas por compresión del sistema venoso portal por el tumor y la esplenomegalia causada por la trombosis de la vena esplénica.

Con mucha menor frecuencia pueden producirse hemorragias digestivas debidas a ulceración duodenal o signos de obstrucción en este nivel.

La evaluación de un paciente en quien se sospecha un cáncer pancreático debe centrarse en el diagnóstico y la estadificación de la enfermedad, la evaluación de resecabilidad y la paliación de los síntomas.

Diagnóstico

Anamnesis

Estará destinada a evaluar las características del dolor y a tratar de reunir datos sobre antecedentes de litiasis vesicular o alcoholismo grave para descartar la presencia de una pancreatitis crónica. Se deben recabar datos sobre la duración y la evolución de la afección y su relación con el tiempo, y de las alteraciones generales del estado nutricional del paciente.

Se debe pensar en una neoplasia de la cabeza del páncreas en todo adulto que, sin antecedentes de cólicos biliares o de enfermedad vesicular, presenta una ictericia progresiva.

Examen físico

En un paciente con ictericia progresiva y vesícula palpable no dolorosa (*signo de Bard y Pick*, hay que sospechar una obstrucción maligna periampular (*ley de Courvoisier-Terrier*) (**Epónimos**). La observación de una hepatomegalia dura y nodular indica un hígado con metástasis. También indican metástasis a distancia los nódulos periumbilicales y el hallazgo de un ganglio linfático (*nódulo de Virchow*) (**Epónimos**) en la fosa supraclavicular izquierda.

Exámenes complementarios

Estudios de laboratorio

Los análisis de rutina suelen ser normales, salvo que exista obstrucción del conducto biliar o haya metástasis hepáticas, caso en el que habrá un aumento de fosfatasa alcalina, 5' nucleotidasa y bilirrubina. Hay un aumento de la glucemia en un 25% de los casos.

Si bien se cuenta con marcadores serológicos de antígenos asociados a tumores, como el antígeno carcinoembrionario (CEA) y el CA 19-9, entre otros, el CA 19-9 es el único biomarcador con demostrada utilidad clínica para el seguimiento terapéutico y la detección temprana de la recidiva en los pacientes con cáncer pancreático conocido. Sin embargo, no es útil para la detección temprana del cáncer en los pacientes sin diagnóstico previo ni para diferenciar las lesiones benignas de las malignas.

Estudios por imágenes

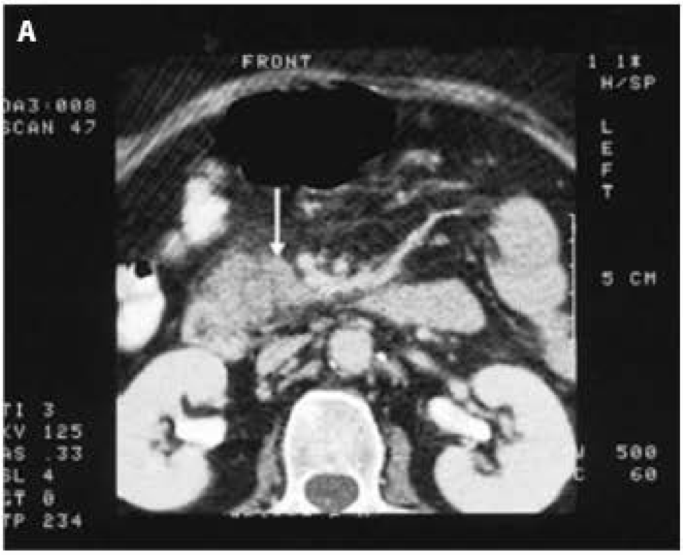
Tomografía computarizada helicoidal con administración de contraste intravenoso: esta técnica de alta resolución es de elección para predecir la resecabilidad del tumor si no se encuentra enfermedad extrapancreática y no existe obstrucción de la arteria mesentérica superior, el tronco celíaco, la vena mesentérica superior o la vena porta.

Tomografía computarizada con administración de contraste intravenoso: es el método más sencillo para demostrar una neoplasia de páncreas; permite delimitar muy bien los márgenes de la glándula y, globalmente, predice un 80-90% la resecabilidad del tumor. También es posible realizar la punción biópsica dirigida que permitirá hacer el diagnóstico histológico (**fig. 48-15-5A** y **B**).

Ecografía endoscópica: ayuda a detectar los estadios tempranos de la enfermedad y muestra tumores muy pequeños no accesibles a la tomografía computarizada. También puede guiar la biopsia.

Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE): permite estudiar el conducto de Wirsung y es útil para diferenciar algunas pancreatitis crónicas del cáncer de páncreas. También tiene utilidad terapéutica porque hace posible colocar un *stent* en la vía biliar para mejorar la colestasis en los pacientes con neoplasias de la cabeza del páncreas inoperables.

Colangiopancreatografía por resonancia magnética: es una alternativa a la CPRE, es mejor que la TC para definir la anatomía del árbol biliar y el conducto pancreático; también se pueden evaluar las vías biliares tanto por encima como por debajo de una estenosis e identificar lesiones intrahepáticas.



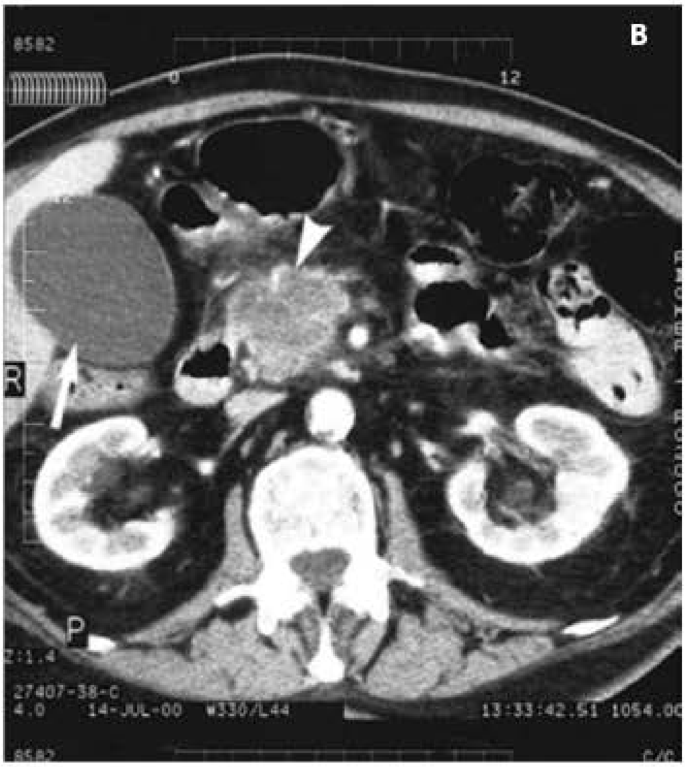


Fig. 48-15-5. A. Tumor del cuerpo del páncreas sin compromiso de la vía biliar. **B.** Tumor de la cabeza del páncreas (punta de flecha) con vesícula biliar dilatada (flecha).

Véase **Bibliografía** cap. 48-15 *Síndromes pancreáticos.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 48-15 *Síndromes pancreáticos.*

Véase **Autoevaluación** cap. 48-15 *Síndromes pancreáticos.*

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

49-1

Estudios por imágenes

Daniel E. Cione

INTRODUCCIÓN

La complejidad del estudio por imágenes del aparato digestivo ha ido aumentando con el transcurso de los años por los nuevos métodos de diagnóstico que se han agregado a la radiología convencional, único método de estudio existente durante mucho tiempo. En algunos casos, la radiología ha sido reemplazada totalmente, por ejemplo, la colecistografía oral para el estudio de la vesícula biliar, que hoy se estudia mediante la ecografía. No obstante, es necesario conocer todas las metodologías diagnósticas, desde las más sencillas hasta las más complejas, y saber que muchas veces los métodos de menor complejidad resultan suficientes y evitan un gasto innecesario y la irradiación excesiva de los pacientes.

En este capítulo se describirán los métodos diagnósticos por sectores, desde la faringe hasta la ampolla rectal. En todos los casos, se verán primero los de menor y luego los de mayor complejidad, sin que esto sugiera necesariamente la secuencia en la que deben solicitarse. Se expondrán las indicaciones y, en especial, las contraindicaciones que puede tener, o no, cada estudio.

FARINGE Y ESÓFAGO

La faringe es un conducto musculomembranoso que comunica la cavidad bucal con el esófago y cuyo límite inferior es el anillo formado por el músculo cricofaríngeo. Se caracteriza por su peristaltismo, que debe estudiarse dinámicamente.

Estudios no contrastados

Radiografía de cuello de frente y de perfil

Esta técnica se utiliza en especial para la búsqueda de cuerpos extraños deglutidos que sean visibles a los rayos X, como monedas, prótesis dentarias o huesos. También puede ser útil en la búsqueda de abscesos retrofaríngeos en los que se puede observar el aumento del espacio retrofaríngeo o aire, en el caso de la presencia de gérmenes anaerobios.

Radiografía de tórax de frente y de perfil

Se utiliza también en la búsqueda de cuerpos extraños y se debe solicitar antes de realizar los estudios contrastados, porque la densidad del bario no deja ver los cuerpos extraños. Frente a la posibilidad de la ingestión de un cuerpo extraño, es conveniente efectuar radiografías de cuello de frente y perfil, de tórax de frente y perfil y de abdomen acostado, pues no se sabe la ubicación, ya que depende del tiempo que haya pasado desde la ingestión. Es útil, además, para en la visualización de una hernia hiatal de mediano o gran volumen, en el megaesófago, en los divertículos esofágicos y en la búsqueda de neumoperitoneo.

Estudios contrastados

En general se usa el ***sulfato de bario*** como contraste, a veces como único agente de contraste simple y otras con doble contraste, cuando se utiliza el aire y antiespasmódicos como el ***butilbromuro de hioscina*** o el ***propinox*** para generar hipotonía. No siempre es conveniente el estudio de doble contraste, porque la generación de hipotonía varía el peristaltismo normal. Cuando se buscan alteraciones de la deglución o del peristaltismo esofágico y reflujo gastroesofágico, el uso de doble contraste es negativo para el diagnóstico de las alteraciones de la motilidad del tubo digestivo. A veces se utilizan ***compuestos yodados***, que dan un contraste más "lavado", cuando se sospecha una perforación. Deben usarse con precaución, pues su aspiración bronquial puede ser peligrosa.

Como pauta general, los estudios con ingestión de sulfato de bario están contraindicados en las obstrucciones intestinales bajas y se deben efectuar con mucho cuidado en la atresia esofágica y en las obstrucciones esofágicas graves. Asimismo, deben usarse con precaución en los trastornos severos del peristaltismo faringoesofágico por el riesgo de aspiración y siempre se realizarán con control radioscópico. Si se ve pasaje a las vías aéreas, se debe suspender la ingestión del medio de contraste.

Es aconsejable no utilizar el término "trago de bario", pues no indica qué sector se desea estudiar. Por el contrario, en su solicitud se debe usar el nombre específico del sector por investigar.

Tránsito o seriada faringoesofágica

El estudio del tubo digestivo es estático y también dinámico porque se efectúa la visualización del avance del contraste con la radioscopia convencional o, mejor aún, con el intensificador de imágenes y el circuito cerrado de televisión. Se hacen placas radiográficas múltiples (de ahí el nombre de "seriada"). Para obtener un estudio completo, debe constar de dos elementos: las radiografías, que representan un documento que se puede examinar muchas veces, y el informe radioscópico del especialista. Este informe es también un documento fundamental, pues es aquello que convierte el examen del aparato digestivo en un estudio personalizado, que debe ser realizado por un médico radiólogo y no por un técnico o un idóneo sin los conocimientos necesarios de los signos dinámicos de cada sector y las posiciones o los mecanismos, muchas veces, imprescindibles para llegar al diagnóstico correcto. Si se dispone de grabación continua en VHS o DVD, es posible evaluar *a posteriori* el estudio. El video es de gran utilidad para analizar la deglución (***videodeglución***) y se realiza sobre todo en los trastornos neurológicos de la faringe y el esófago.

Tránsito esofágico o seriada esofágica

Se puede efectuar con simple o doble contraste. Es importante tener en cuenta que en este estudio no se analiza de manera exhaustiva la faringe y no se obtienen imágenes de esa región porque son áreas de examen diferentes; si se desea estudiarlas, hay que consignarlo especialmente.

En el tránsito esofágico, en el que el pasaje del bario emula al bolo alimenticio en su recorrido, se observa radioscópicamente su pasaje y se obtienen imágenes en posiciones oblicuas. La más usada es la oblicua anterior derecha, el perfil estricto, así como el frente y, muchas veces, el decúbito ventral y dorsal para evaluar el reflujo y las hernias hiatales. Se observan con mucha claridad las lesiones estenóticas de las neoplasias esofágicas o las dilataciones y las imágenes de falta de relleno, los divertículos, las várices esofágicas, las hernias hiatales y las compresiones extrínsecas del mediastino, ya sean vasculares o por adenopatías (**fig. 49-1-1A** y **B**).

Ecografía esofágica

Se realiza con transductores intracavitarios, como si se hiciera una endoscopia digestiva, y así se evalúan las lesiones parietales de escasa magnitud.

Tomografía computarizada con contraste intravenoso y sin él

En la región del cuello es muy útil para analizar el sector faríngeo y su compleja anatomía y, en la región del tórax, se puede ver el trayecto del esófago, en especial sus paredes, y medir su grosor y su relación con los órganos mediastínicos (**fig. 49-1-2**).

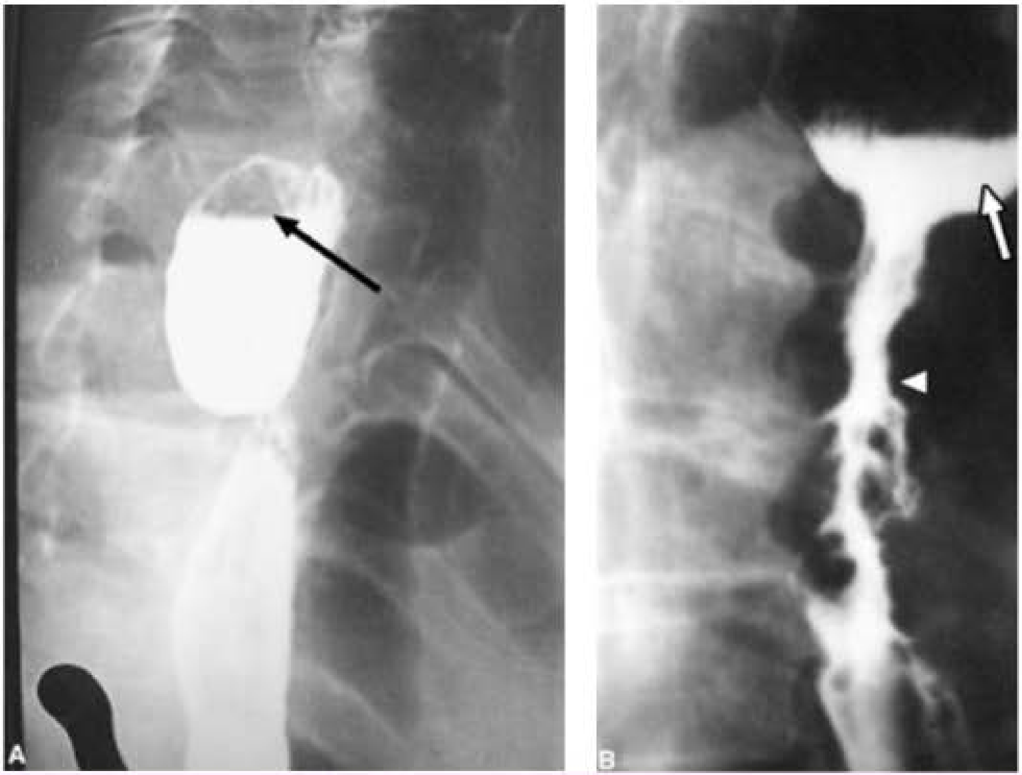


Fig. 49-1-1. A. Tránsito faringoesofágico en posición oblicua en el que se observa un divertículo de Zenker con un nivel hidroaéreo (flecha larga). **B.** Tránsito esofágico con estenosis irregular (punta de flecha) y dilatación supraestenótica (flecha corta) en un carcinoma de esófago.

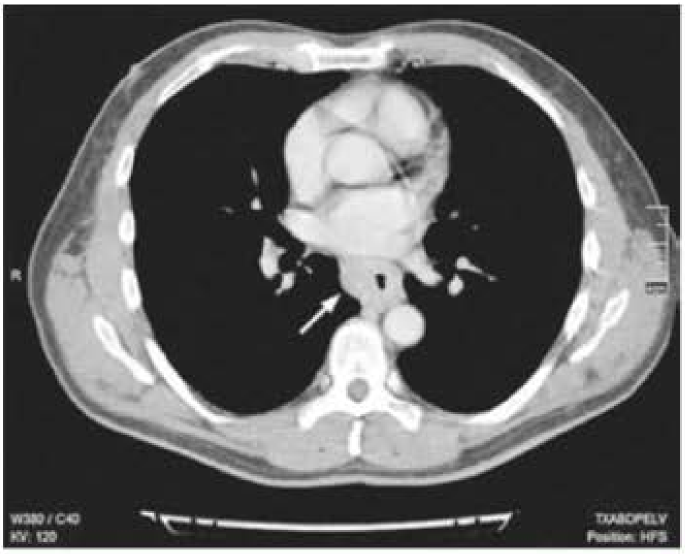


Fig. 49-1-2. Tomografía computarizada de tórax en la que se observa un engrosamiento de las paredes del esófago (flecha) en un paciente con carcinoma de esófago.

Resonancia magnética

Con las distintas secuencias es posible evaluar las características del esófago y aporta información similar a la de la TC.

ESTÓMAGO Y DUODENO

Estudios no contrastados

Radiografía simple de abdomen

Se puede realizar con el paciente de pie o acostado (decúbito dorsal o ventral). En ella se observan la cámara gástrica (que también se puede apreciar en las radiografías de tórax) y los cuerpos extraños. Sirve, además, para localizar las sondas nasogástricas y visualizar masas abdominales que pueden desplazar el aire gástrico y colónico. En la úlcera perforada se observa aire por debajo del diafragma derecho (neumoperitoneo), pero puede estar ausente en el 50% de los casos por bloqueo de la perforación.

Estudios contrastados

Seriada gastroduodenal convencional

Se realiza el lleno progresivo y completo del estómago con sulfato de bario diluido con agua y se observan la anatomía y el peristaltismo gástrico en busca de zonas de rigidez que orientan hacia una patología como el cáncer gástrico o secuelas de úlceras gástricas. Las úlceras de estómago y duodeno son hallazgos frecuentes y se observan como un nicho. Se efectúa en distintas posiciones: de pie, decúbito dorsal y ventral y tomas oblicuas muy útiles para ver las caras y los bordes del estómago y el bulbo duodenal. Se analizan el pasaje del contraste al duodeno, el estudio del reflujo gastroesofágico y la búsqueda de hernias hiatales con las maniobras específicas y las posiciones especiales. Asimismo, se efectúa la compresión directa, ya sea manual o con compresores propios del equipo (**fig. 49-1-3A** y **B**).

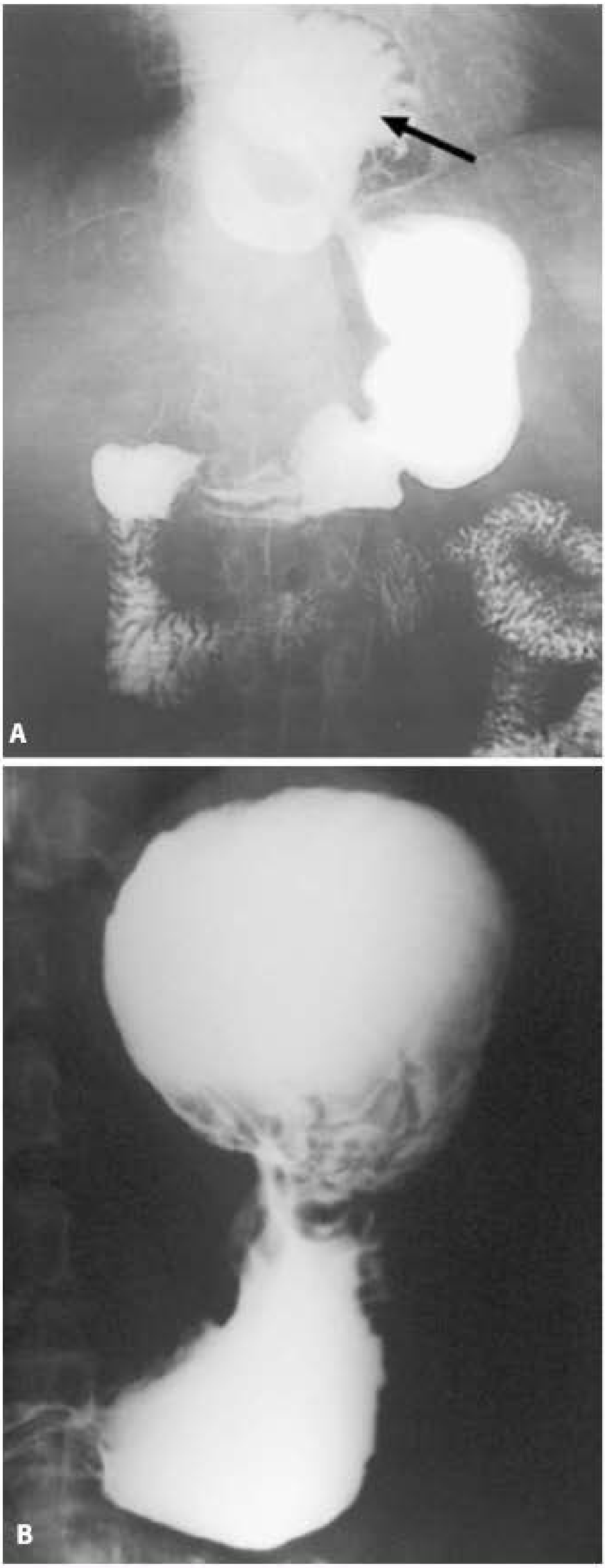


Fig. 49-1-3. A. Hernia hiatal por deslizamiento de mediano volumen (flecha). **B.** Seriada gastroduodenal con estómago en "reloj de arena" como secuela de una úlcera gástrica.

Mucosografía

Si bien se la puede considerar uno de los pasos de la seriada gastroduodenal, no siempre se lleva a cabo. Por lo tanto, si se buscan lesiones de la mucosa, es mejor consignar su pedido. Se realiza mediante un lleno parcial con pequeña cantidad de contraste y se visualizan los pliegues mucosos no distendidos.

Seriada gastroduodenal con técnica de doble contraste

Con esta técnica, desarrollada e impulsada por autores japoneses para el estudio del cáncer gástrico temprano, patología muy frecuente en Japón, se utiliza un bario más espeso, de mejor calidad y con mayor adherencia a las paredes gástricas, combinado con insuflación de aire (de ahí el nombre de doble contraste) e hipotonía con butilbromuro de hioscina o agentes similares. Dado que se deben inyectar 3 o 4 ampollas de estos fármacos, es fundamental tener en cuenta sus principales contraindicaciones: el glaucoma y la hipotensión severa. Se trata de un estudio más agresivo que la seriada convencional, por lo que se debe prestar especial atención en los pacientes con mal estado general, escasos reflejos tusígenos y poca colaboración; de hecho, uno de sus mayores riesgos es la aspiración del bario, que puede producir una neumonía por aspiración o incluso la muerte si la aspiración es masiva.

La distensión del estómago y de sus pliegues, que se logra con la seriada doble, permite ver la mucosa gástrica (área gástrica) y, por lo tanto, las lesiones iniciales que dañan la mucosa, como úlceras o pólipos pequeños. Las lesiones de mayor tamaño se ven con la seriada gastroduodenal convencional. Mientras que en la seriada convencional solo se ve con claridad el bulbo duodenal, la seriada doble muestra el marco duodenal en toda su magnitud debido a la disminución del peristaltismo. Sin embargo, no es posible estudiar el reflujo y el peristaltismo con eficacia mediante este método porque genera hipotonía de toda la musculatura digestiva.

Ecografía de abdomen

Dado que la ecografía es difícil de realizar en los órganos en los que hay aire, su uso en el tubo digestivo es limitado y su eficacia se circunscribe al estudio de vísceras sólidas como el hígado, el bazo y el páncreas. Es importante recordar que es un método dependiente del operador, es decir que el resultado depende, en gran medida, de la capacidad y la destreza de quien lo realiza. Su rendimiento diagnóstico se ve dificultado por la presencia de un panículo adiposo abundante y por el contenido gaseoso; pero, a su vez, la presencia de líquido lo vuelve más fácil; de ahí su utilidad para el diagnóstico de la ascitis. Con el examen Doppler de la vena porta es posible estudiar los síndromes de hipertensión portal.

Tomografía computarizada y resonancia magnética de abdomen

Son parte del estudio abdominal. Si bien se pueden hacer con contraste intravenoso, en casi todos los casos se administra un contraste oral de tipo yodado y con una dilución que lo hace poco visible a los rayos X convencionales, pero muy visible para la TC y la RM. Mientras que los estudios convencionales solo muestran la luz del tubo digestivo, la TC y la RM permiten observar el estómago con contraste yodado, las relaciones con los órganos vecinos y el grosor de la pared y sus características.

Angiografía

El estudio angiográfico del estómago es útil para la detección de hemorragias digestivas altas y para su tratamiento mediante embolización. Asimismo, hace posible la detección de várices en el techo gástrico y en el esófago mediante el estudio flebográfico de las anastomosis portocavas.

INTESTINO DELGADO

Estudios no contrastados

Radiografía simple de abdomen de pie y acostado

Es muy utilizada para la detección de cuerpos extraños, calcificaciones, masas abdominales y visceromegalias.

La radiografía simple de abdomen es fundamental como primer estudio por imágenes en la evaluación del paciente con dolor abdominal agudo. En posición de pie permite visualizar aire libre en la cavidad abdominal (neumoperitoneo), como una fina banda subdiafragmática; su presencia es indicativa de **perforación de una víscera hueca**.

En la **obstrucción intestinal (íleo mecánico)** posibilita la observación, en posición de pie, de niveles hidroaéreos. Estos se observan como una interfaz horizontal entre el líquido, por abajo y el aire por arriba. En la obstrucción del intestino delgado son predominantemente centroabdominales y en la del colon, periféricos y de mayor volumen.

A su vez, la posición acostada puede mostrar el exudado peritoneal (signo del revoque), que se pone de manifiesto como un aumento de espesor de la línea de contacto entre las asas intestinales, hallazgo que sugiere **peritonitis**.

En las obstrucciones altas (intestino delgado) y en posición acostada, se ven solo asas de delgado dilatadas, prácticamente sin presencia de aire en el colon. El líquido entre las válvulas conniventes permite observar la clásica imagen en "pila de monedas" (**fig. 49-1-4A**, **B** y **C**).

En el íleo paralítico se percibe la distensión de todo el tubo digestivo y, en muchos casos, se ve también la separación de las asas por el engrosamiento de la pared.

Estudios contrastados

Tránsito intestinal

Para el estudio del yeyuno y del íleon se utiliza el sulfato de bario diluido; respecto del primero, se observa la imagen "en hojas de helecho", que se debe a las características morfológicas del yeyuno, y en relación con el íleon, se ve la imagen "en pila de monedas". Se puede hacer el doble contraste combinando el sulfato con aire que se instila por una sonda colocada en el duodeno, o bien mediante carboximetilcelulosa. Está indicado en las patologías del intestino delgado, como estenosis, pólipos, enfermedad de Crohn, linfomas, TBC y síndromes de malabsorción. El estudio comienza en el duodeno y se debe llegar hasta la región ileocecal, que es una localización preferencial de muchas de estas patologías (**fig. 49-1-5**).

La patología benigna más habitual es el síndrome de malabsorción (enfermedad celíaca, enfermedad de Whipple, colagenopatías), en el que se observa dilatación de asas delgadas, en especial del yeyuno, segmentación de la co-

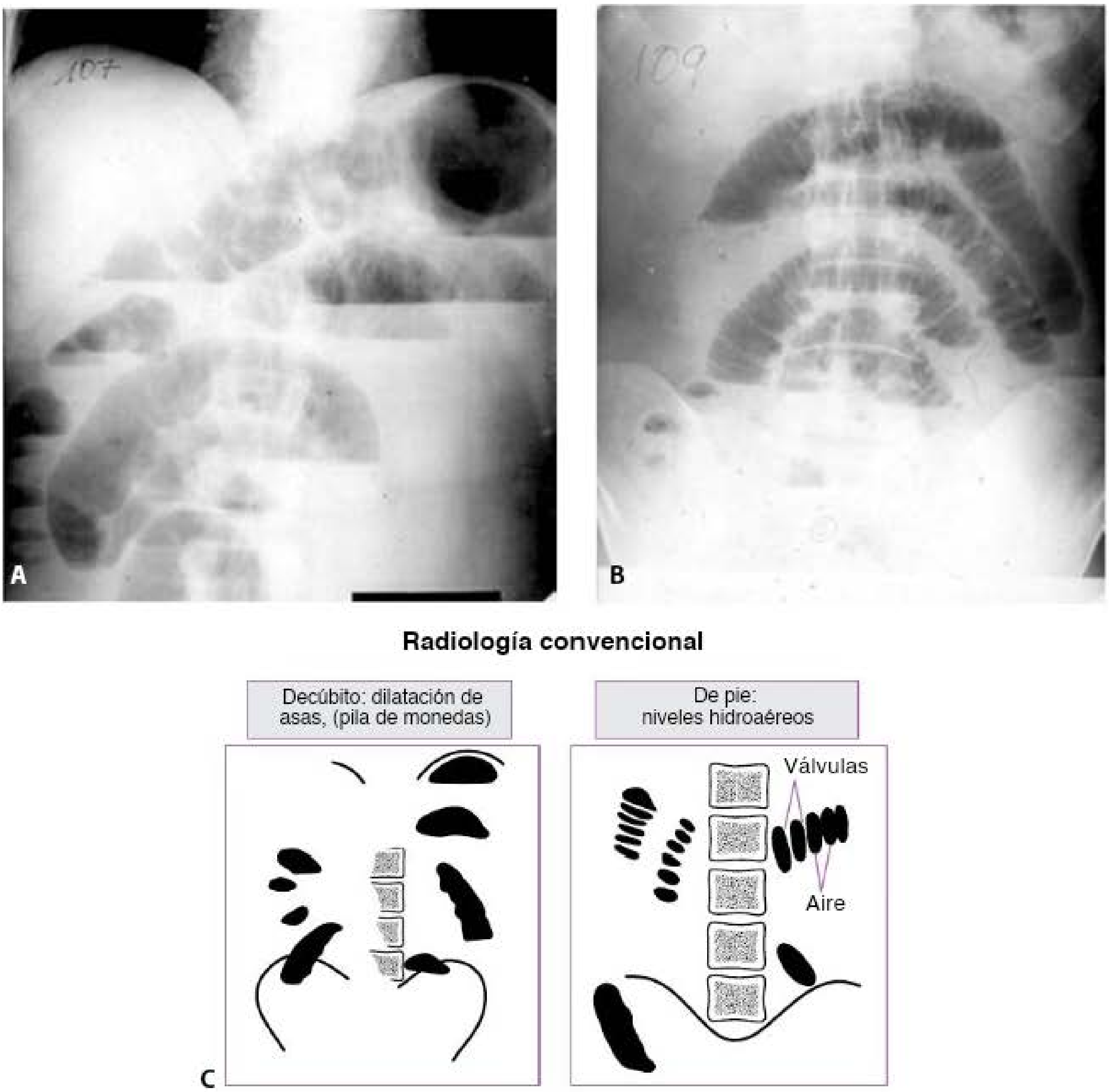

107
A
109
B
Radiología convencional
Decúbito: dilatación de asas, (pila de monedas)
De pie: niveles hidroaéreos
Válvulas
Aire
C

Fig. 49-1-4. Radiografía simple de abdomen en una obstrucción alta. **A.** De pie, se observan niveles hidroaéreos del intestino delgado obstruido y distensión gaseosa del colon. **B.** Acostado, con las características imágenes en "pila de monedas". **C.** Dibujo esquemático.

lumna de bario y floculación de este, engrosamiento de los pliegues en las asas dilatadas y el "signo del *moulage*", que corresponde a un molde de bario en un asa distendida u atónica en la que los pliegues mucosos están borrados. En las enfermedades inflamatorias del intestino, como la enfermedad de Crohn, se observan ulceraciones irregulares de tipo alargado distribuidas entre los pliegues de la mucosa engrosados y distorsionados que estrechan la luz, aspecto en empedrado de la mucosa, fístulas en el íleon distal y estenosis segmentarias. Los tumores benignos que pueden encontrarse son leiomiomas, lipomas, adenomas y hemangiomas; de los malignos, el más frecuente es el linfoma, seguido del adenocarcinoma y el tumor carcinoide. Sus características radiográficas son similares y consisten en una lesión submucosa de poca altura o una masa pediculada que crece hacia la luz. En los malignos se agrega la ulceración.

Ecografía de abdomen

Su uso está limitado al intestino delgado. Tiene un valor mayor con el Doppler color en enfermedades vasculares como la isquemia o la trombosis mesentéricas, que son procesos agudos y muchas veces quirúrgicos de urgencia.

Tomografía computarizada (entero-TC)

Mediante un lleno adecuado con líquido en el delgado, se obtienen excelentes imágenes del intestino delgado para evaluar su pared, las asas y sus estructuras adyacentes.

Arteriografía

La angiografía mesentérica está indicada en todos los procesos vasculares del intestino delgado como

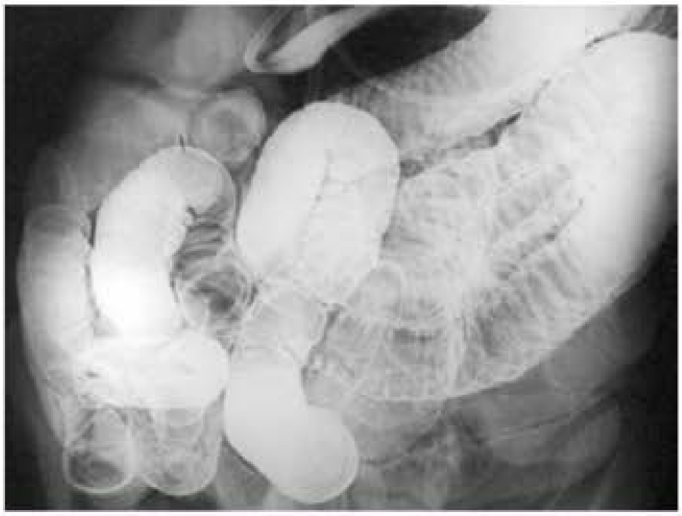


Fig. 49-1-5. Tránsito intestinal con doble contraste en el que se visualiza con precisión la anatomía normal de las asas intestinales.

hemorragias, vasculitis, aneurismas, trombosis e isquemia (**fig. 49-1-6**).

Medicina nuclear

Los estudios con radioisótopos permiten localizar el sitio de sangrado en una hemorragia digestiva y la detección de colecciones purulentas intraabdominales (técnica con leucocitos marcados).

COLON

Estudios no contrastados

Radiografía simple de abdomen de pie y acostado

Es de gran utilidad en los procesos agudos y obstructivos del colon, como ya se mencionó en el intestino delgado e, incluso, habilita a realizar el diagnóstico de un megacolon o de un bolo fecal con bastante seguridad.

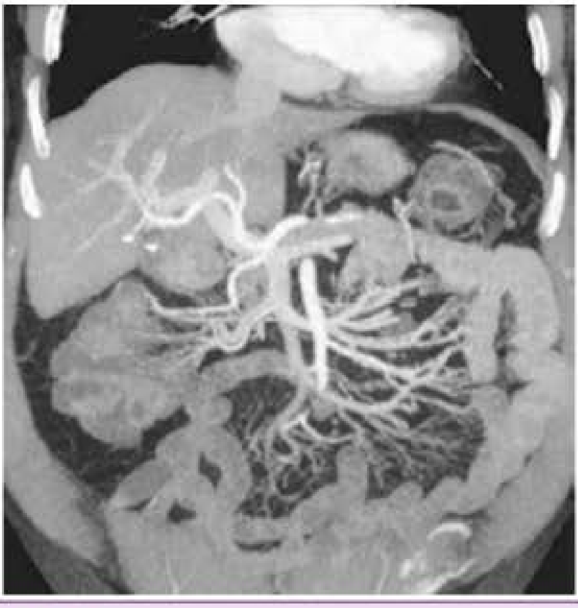


Fig. 49-1-6. Angiotomografía computarizada mesentérica en la que se observan las ramas vasculares de las arterias mesentéricas.

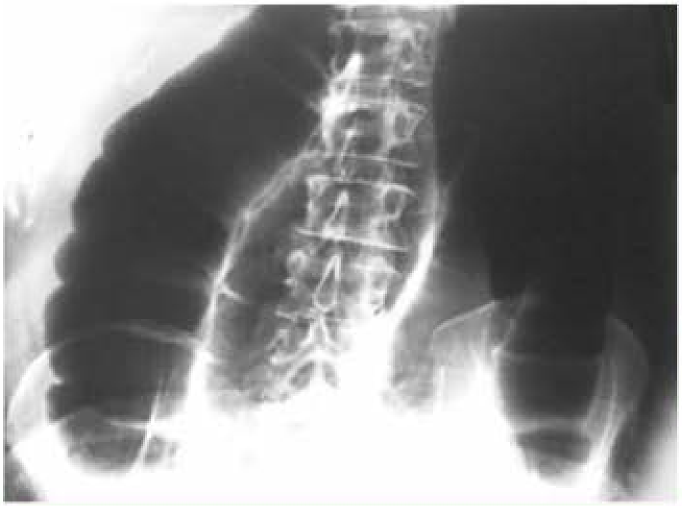


Fig. 49-1-7. Radiografía de abdomen acostado. Obstrucción baja con gran dilatación del colon sin asas del delgado visibles.

Muestra las haustras colónicas y su morfología. En las obstrucciones bajas (colon), en la posición acostada, se advierte la dilatación del marco colónico por encima del nivel de obstrucción y las asas de delgado menos dilatadas (**fig. 49-1-7**). En la posición de pie, se pueden ver niveles hidroaéreos con ubicación periférica.

Asimismo, evidencia las compresiones extrínsecas por órganos sólidos, como la hepatomegalia y la esplenomegalia, y los efectos de masa de los procesos pélvicos, como los tumores de ovario de cierta magnitud.

Estudios contrastados

Colon por enema y evacuado

Es el estudio clásico con relleno del recto hasta el ciego con sulfato de bario diluido en aproximadamente 1,5-2 litros de agua. Con el control radioscópico, se observa el avance del contraste por vía retrógrada y se obtienen placas en distintas posiciones hasta ver el pasaje ileocecal. En la actualidad ha perdido vigencia frente al doble contraste.

Colon con técnica de doble contraste

Se realiza administrando sulfato de bario con poca dilución y avanzando el contraste hacia el ciego con la instilación de aire en un colon hipotónico por la administración de butilbromuro de hioscina. Permite detectar alteraciones como enfermedad diverticular (la patología más frecuente del intestino grueso), colitis ulcerosa y tumores benignos (pólipos) y malignos (adenocarcinoma) (**fig. 49-1-8**).

El colon doble contraste está contraindicado en los procesos inflamatorios agudos como la diverticulitis y el megacolon tóxico por el riesgo de perforación.

Ecografía de abdomen

La ecografía suele ser útil a nivel del ciego y del apéndice para establecer el diagnóstico de apendicitis aguda, abscesos, mucocele apendicular y otras patologías de la región ileocecal.

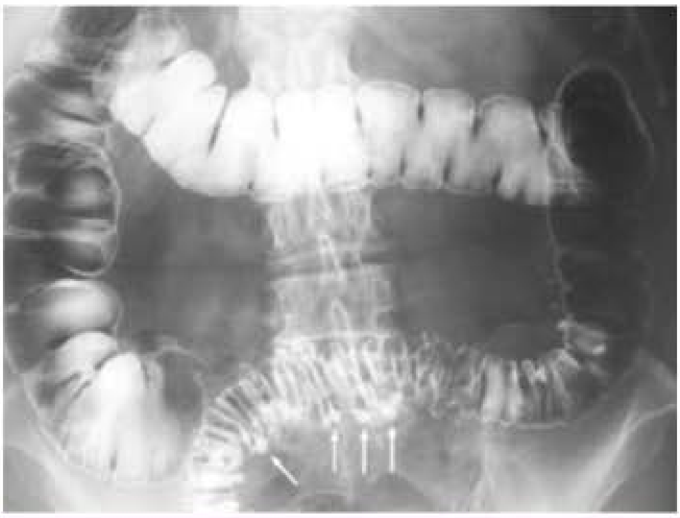


Fig. 49-1-8. Radiografía de colon con técnica de doble contraste en la que se observan divertículos en el sigmoide (flechas).

Tomografía computarizada de abdomen

Habitualmente el colon se rellena con contraste por vía oral; se debe esperar el tiempo suficiente para que el contraste llegue al colon. Cuando se utiliza contraste intravenoso, se puede ver el realce en las paredes por su irrigación, así como los vasos de la rica irrigación mesentérica que tiene el colon.

Colonoscopia virtual

Con los equipos de tomografía helicoidal de múltiples detectores se pueden obtener imágenes tridimensionales del colon y hacer "un viaje por su interior" para evaluar su mucosa y las posibles patologías, como si se estuviera realizando una endoscopia, pero sin el riesgo de la anestesia (fig. 48-1-9).

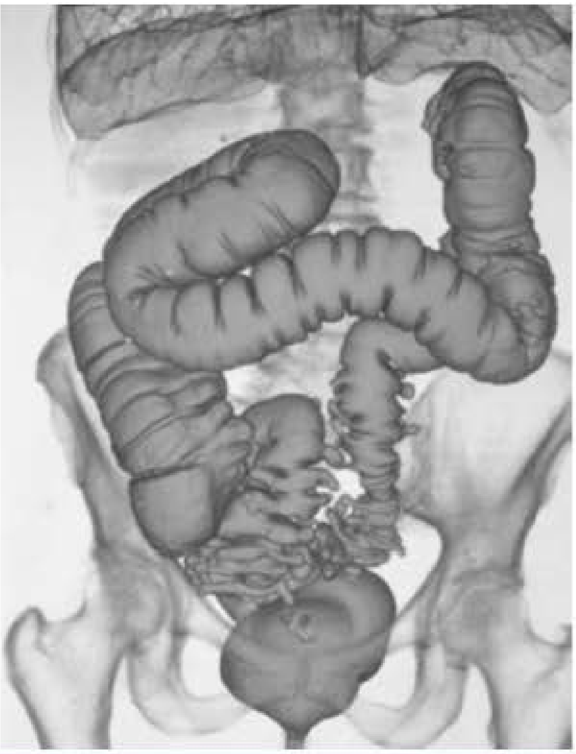


Fig. 49-1-9. Colonoscopia virtual realizada con un tomógrafo helicoidal.

Angiografía por tomografía computarizada

Se realiza con un equipo de TC helicoidal multicorte y con un bolo apropiado de contraste intravenoso, casi siempre utilizando una bomba inyectora. Se puede ver la vasculatura mesentérica superior e inferior, es decir, las arterias que forman el arco de Riolano que irrigan el colon y parte de la ampolla rectal.

Resonancia magnética de abdomen

Además de las extraordinarias imágenes espaciales de la resonancia, es posible efectuar una angiorresonancia para el estudio vascular de las arterias mesentéricas.

Angiografía mesentérica

Por cateterismo selectivo de las arterias mesentéricas superior e inferior es posible realizar una arteriografía para la visualización de las características vasculares y, si es necesario, realizar intervencionismo vascular.

VESÍCULA Y VÍAS BILIARES

Radiografía simple de abdomen

Permite ver con rapidez los cálculos biliares con contenido cálcico, la pared de la vesícula calcificada (vesícula de porcelana) y el aire en las vías biliares (aerobilia) en las fístulas biliodigestivas (fig. 49-1-10). Es posible la visualización de asas distendidas con niveles en los casos de colecistitis aguda (asa centinela).

Ecografía hepatobiliar

Es el estudio de elección, ya que se consigue una rápida visión de la vesícula y su contenido, así como la detección de las vías biliares y su calibre. Posibilita, a su vez, el diagnóstico preciso de la dilatación de las vías biliares intrahepáticas o extrahepáticas.

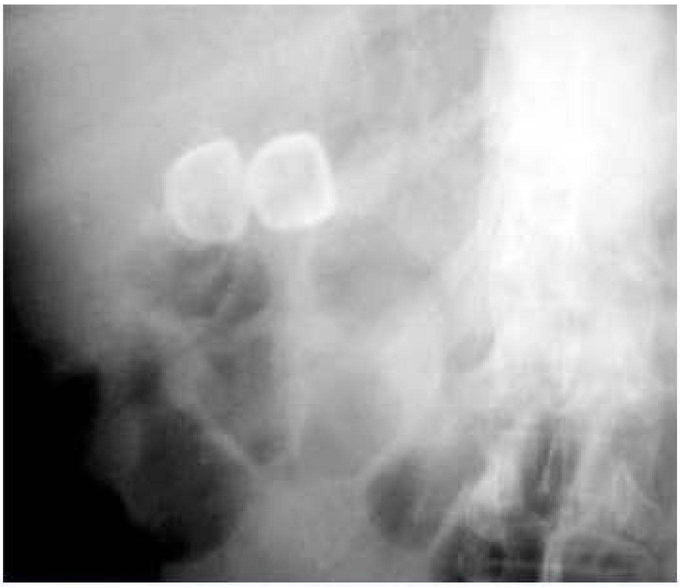


Fig. 49-1-10. Radiografía simple de abdomen en la que se observan dos cálculos en la vesícula biliar.

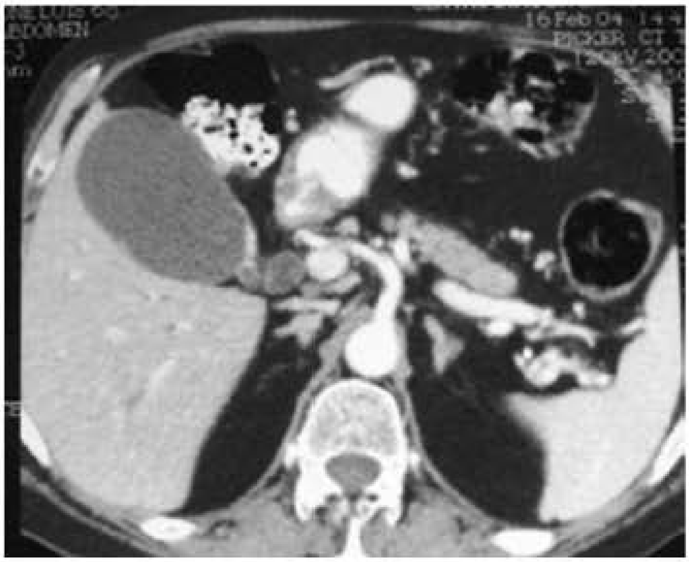


Fig. 49-1-11. Tomografía computarizada de abdomen en la que se observa la vesícula biliar con contenido normal y sus paredes sin alteraciones.

Tomografía computarizada de abdomen

Se observan con detalle las características anatómicas de la vesícula, sus paredes y las vías biliares (**fig. 49-1-11**). Debe tenerse en cuenta que se trata de un método más costoso que la ecografía.

Gammagrafía isotópica de las vías biliares

Más que una anatomía de precisión, que ya la ofrecen los métodos antes descritos, la principal ventaja del estudio isotópico de las vías biliares es que permite una evaluación funcional y metabólica de la función hepatobiliar.

Colangiografía

- ***Colangiografía intravenosa:*** por lo aleatorio de los resultados y las reacciones adversas del medio de contraste, se ha dejado de utilizar.
- ***Colangiografía transparietohepática:*** se realiza por punción cutánea hasta la localización de una vía biliar dilatada y se instila contraste yodado; se pueden tomar radiografías en diversas posiciones (**fig. 49-1-12**).
- ***Colangiografía retrógrada endoscópica:*** requiere la colaboración del endoscopista para la canalización de las vías biliares en la ampolla de Vater; se instila contraste yodado por vía retrógrada, llenando las vías biliares y a veces el conducto de Wirsung; se efectúan placas radiográficas con intensificador de imágenes y se obtienen resultados diagnósticos y terapéuticos con la posibilidad de la resección de la papila o la extracción de cálculos.

Colangiorresonancia

Hace posible el estudio de la vesícula y de las vías biliares sin contraste y la observación precisa de las características anatómicas (**fig. 49-1-13**).

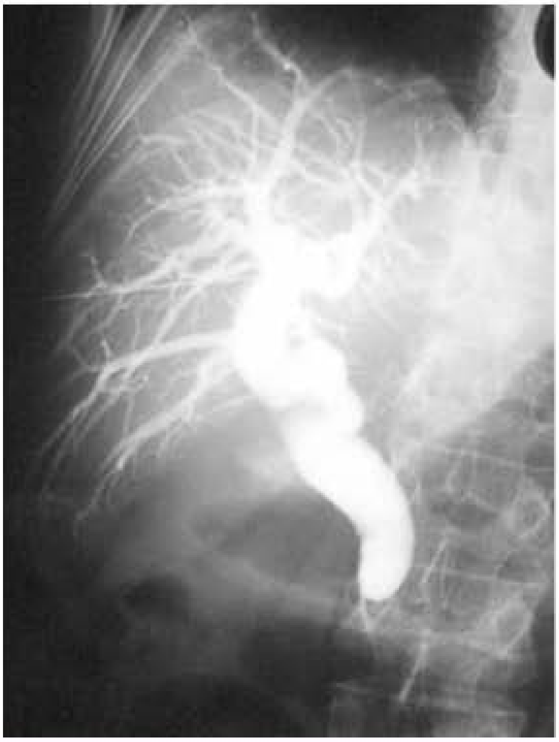


Fig. 49-1-12. Colangiografía transparietohepática en un paciente con colangiocarcinoma y gran dilatación de las vías biliares.

PÁNCREAS

El páncreas es un órgano situado en lo profundo en la cavidad abdominal y secundariamente retroperitoneal. No es factible su evaluación clínica mediante la palpación, por lo que el diagnóstico por imágenes se torna imprescindible en el análisis de su tamaño, su estructura y las patologías que lo afectan.

Radiografía simple de abdomen

Se utiliza en los procesos agudos, como la pancreatitis aguda, para observar las asas centinelas regionales distendidas. En una pancreatitis crónica es posible ver calcificaciones y masas por seudoquistes del páncreas (**fig. 49-1-14**).

Ecografía pancreática

Es un estudio que en general se asocia con la ecografía hepatobiliar cuando abarca ambas zonas (ecografía

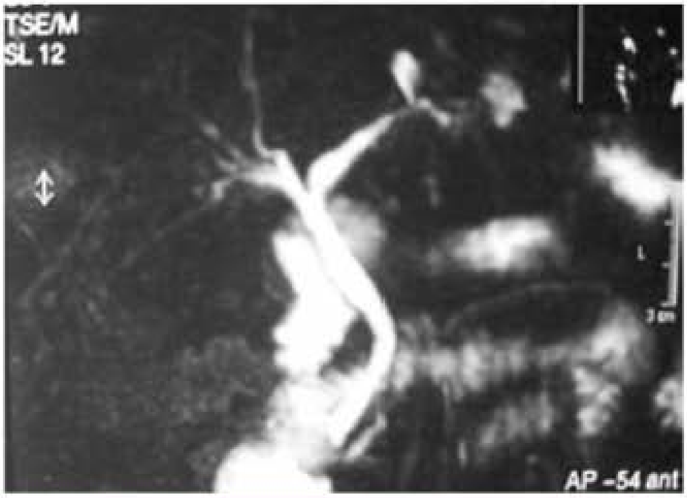


Fig. 49-1-13. Colangiorresonancia que muestra la dilatación de las vías biliares.

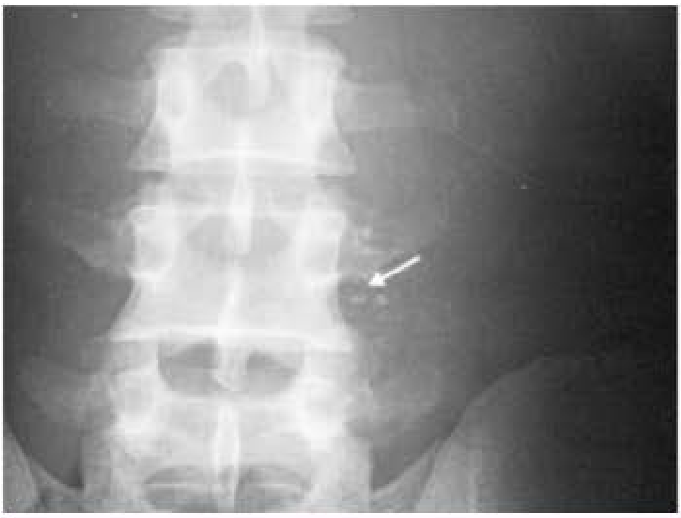


Fig. 49-1-14. Radiografía simple de abdomen donde se ven calcificaciones pancreáticas de una pancreatitis crónica.

hepatobiliopancreática). Está ampliamente disponible y es de rápida realización. Debe tenerse en cuenta que, en el contexto de los procesos agudos, el paciente puede no tener una buena preparación y, además, puede presentar distensión gaseosa que limita su rendimiento diagnóstico.

Con la ecografía es posible medir la cabeza, el cuerpo y la cola y determinar así el aumento de tamaño y las estructuras patológicas inflamatorias y tumorales. Es especialmente útil en la detección de los quistes pancreáticos.

Tomografía computarizada abdominal con protocolo para páncreas

Es uno de los métodos de elección para ver el páncreas, específico para procesos inflamatorios agudos y crónicos, y procesos tumorales como el cáncer de páncreas. Además, es útil como guía para las punciones de este órgano (**fig. 49-1-15A** y **B**).

Resonancia magnética de abdomen con gadolinio o sin él

Si bien se estudian las características anatómicas e histopatológicas con mayor exactitud que con la TC de abdomen, es un método más lento y costoso y no permite efectuar intervencionismo.

Arteriografía pancreática selectiva

Por cateterización del tronco celíaco se llega hasta la arteria pancreaticoduodenal y se analizan las características de su sector irrigado. Esto posibilita observar los vasos de neoformación en los procesos neoplásicos o detectar un insulinoma, que es un tumor muy vascularizado y pequeño.

HÍGADO

El hígado es una víscera sólida factible de estudiar mediante imágenes con numerosos métodos que ofrecen una información confiable y de apoyo al diagnóstico semiológico y de laboratorio, muchas veces definitivo.

Radiografía simple de abdomen

Se puede ver una hepatomegalia con compresión extrínseca del aire colónico y desplazamiento de las asas intestinales. También es posible observar calcificaciones hepáticas propias de procesos neoplásicos o parasitarios.

Ecografía hepatobiliar o abdominal

En cualquiera de ellas se incluye el análisis del hígado. Es un método rápido, poco costoso y eficaz para el estudio de la patología del hígado y, en pocos minutos, el especialista puede detectar las características de la estructura hepática (**fig. 49-1-16**).

Tomografía computarizada de abdomen

Puede realizarse con contraste intravenoso o sin él, con fases arteriales y portales o efectuar una angio-TC para evaluar la arteria hepática (**fig. 49-1-17A** y **B**).

Resonancia magnética de abdomen

Con las distintas secuencias y con los medios de contraste paramagnéticos es posible analizar el hígado en distintos planos anatómicos.

Arteriografía

Las angiografías hepáticas por cateterización no han perdido vigencia ante la angiorresonancia y la angio-TC

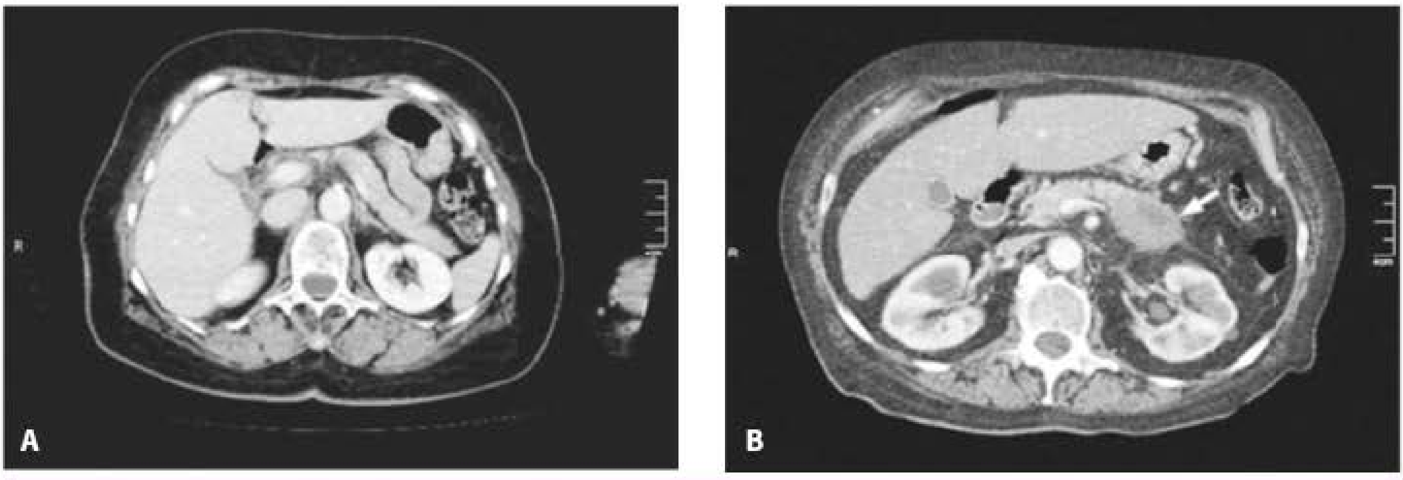


Fig. 49-1-15. A. Tomografía computarizada de abdomen con un páncreas normal. B. Tumor de la cola del páncreas (flecha).

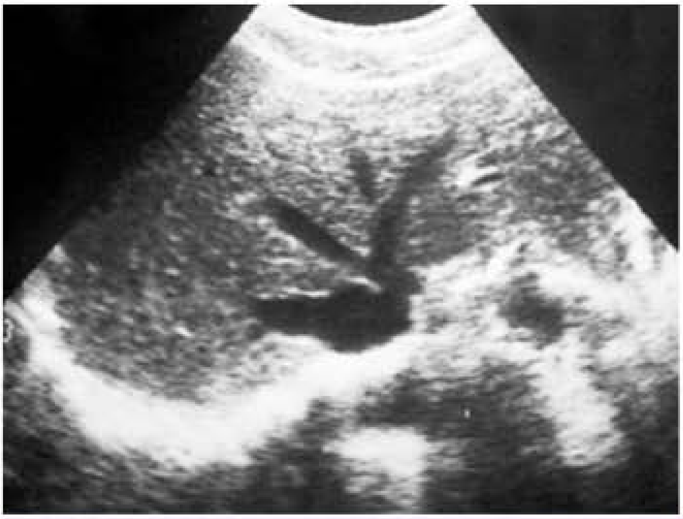


Fig. 49-1-16. Ecografía hepática con dilatación de las venas suprahepáticas.

porque, además de facilitar excelentes imágenes vasculares, posibilitan la colocación de *stent* o la embolización de las áreas patológicas.

Gammagrafía hepática

Los estudios con radioisótopos, como el ^{99}Tc, permiten evaluar en forma temprana el compromiso hepático sin que las imágenes sean tan anatómicas como en la TC y la RM.

Cuando se combina SPECT-CT o PET-CT se obtienen los mejores resultados. Utilizando glucosa marcada con flúor 18 se puede poner de manifiesto la actividad metabólica de las masas detectadas y hallar así nódulos primarios o secundarios y adenomegalias, en los casos en que otros métodos fracasan o brindan poca información.

BAZO

Radiografía simple de abdomen

Es posible determinar una esplenomegalia por el efecto de masa visible o por la compresión de estructuras vecinas como el estómago y el colon.

Ecografía abdominal

El bazo es un órgano accesible por la ecografía y se analiza su estructura fácilmente por la cercanía con la pared costal; se puede medir y determinar una esplenomegalia con eficacia.

Tomografía computarizada y resonancia magnética de abdomen

Se observan las características morfológicas del bazo con contraste y sin él en los distintos procesos primarios o secundarios.

Esplenoportografía

Se estudia la vena esplénica y la porta por punción del bazo e instilación del medio de contraste.

Arteriografía

Se trata de canalizar la arteria esplénica a través del tronco celíaco para inyectar la sustancia de contraste.

Gammagrafía esplénica

Se logra individualizar el bazo con la captación del isótopo y así evaluar su tamaño y ubicación. Es especialmente útil en los casos de poliesplenia.

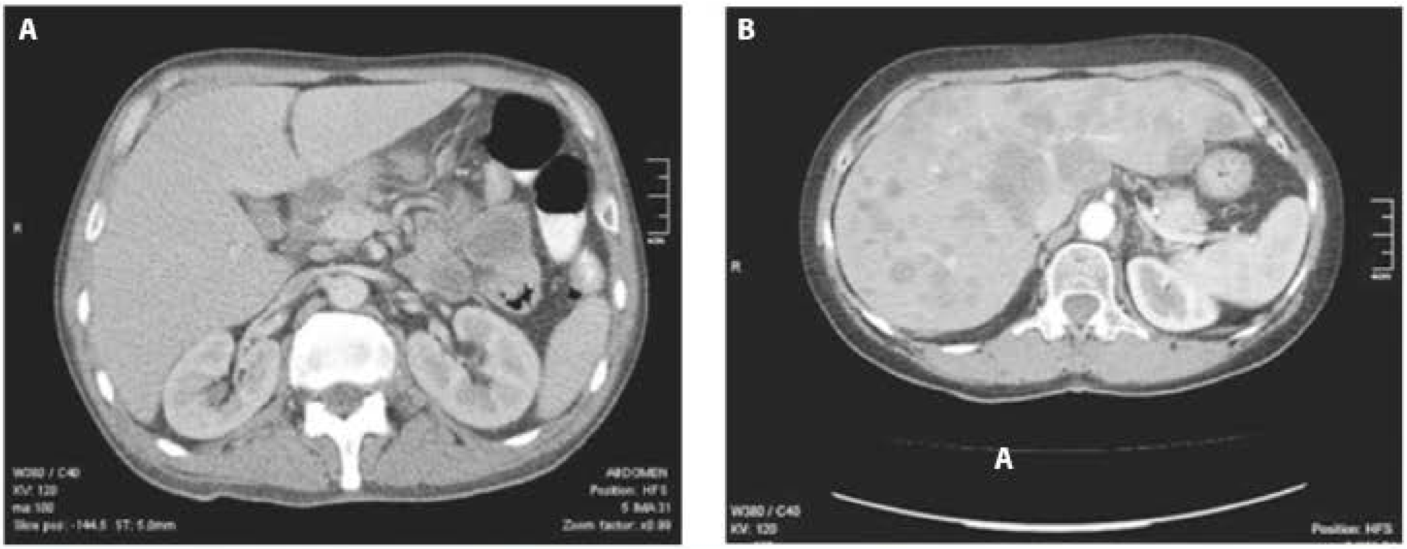


Fig. 49-1-17. A. Tomografía computarizada de abdomen que muestra un parénquima hepático normal. **B.** Múltiples imágenes hipodensas en el hígado por secundarismo tumoral.

Véase **Bibliografía** cap. 49-1 *Estudios por imágenes.*

Véase **Autoevaluación** cap. 49-1 *Estudios por imágenes.*

49-2

Endoscopia digestiva

Pablo Antelo

INSTRUMENTAL

El endoscopio flexible es un aparato complejo; consta esencialmente de una unidad de control, una caña y una sección distal flexible. En la primera se ubican el ocular, los controles de flexión para los cuatro movimientos, la entrada del canal de biopsia y los botones de aspiración y de insuflado (**fig. 49-2-1**). La caña flexible forma el cuerpo propiamente dicho del endoscopio. En el extremo distal se encuentra la sección con máxima flexibilidad, que permite dirigirla en las cuatro posiciones (derecha/izquierda, arriba/abajo). En él se ubican el objetivo, las terminaciones de los canales de biopsia y de aire y agua, y el haz de iluminación (**fig. 49-2-2**). La unidad de control se halla unida a una fuente de luz mediante un conector, a través del cual transcurren distintos canales que permiten el paso de luz, agua y aire. El canal de biopsia posibilita la aspiración de líquidos y el paso de diversos instrumentos, indispensables para los exámenes diagnósticos o terapéuticos (pinzas de biopsias, asas de polipectomías, agujas para inyección, etc.). La imagen se transmite por fibra óptica o mediante sistemas electrónicos (videochip CCD). A continuación se describen brevemente los principios en los que se basan estas técnicas.

Endoscopios de fibra óptica

El haz de visión de un endoscopio estándar de fibra tiene 2-3 mm de diámetro y contiene 20.000-40.000 finas fibras de vidrio, cada una cercana a los 10 micrones de diámetro. La luz dirigida sobre el extremo de una de

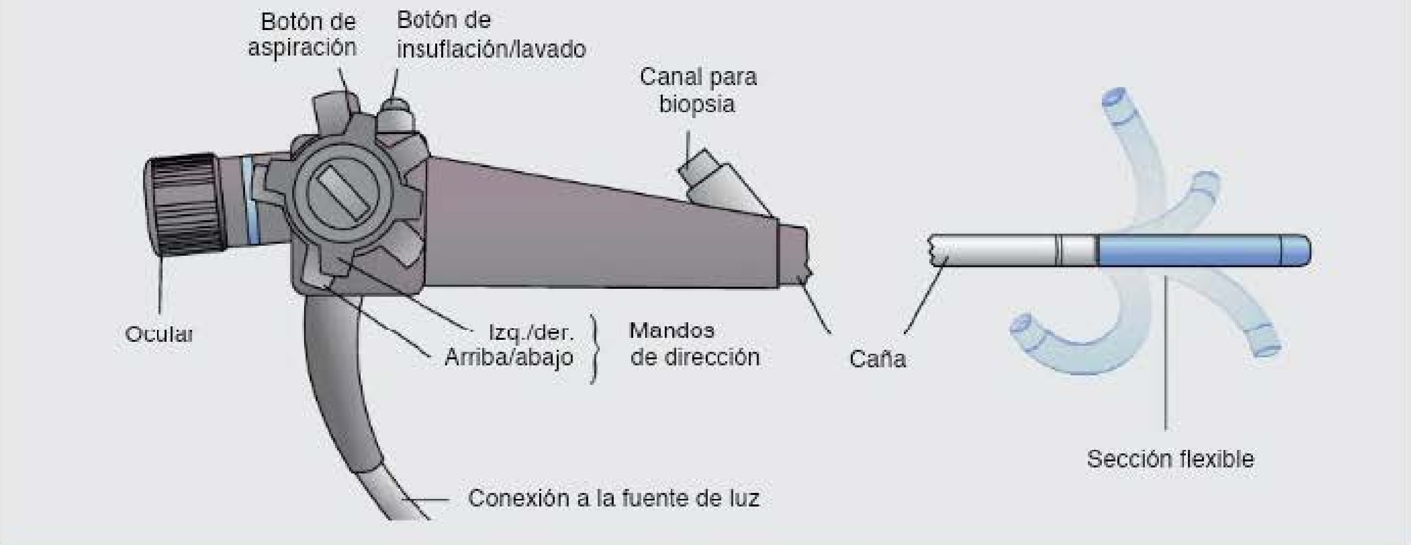


Fig. 49-2-1. Esquema de un endoscopio flexible.

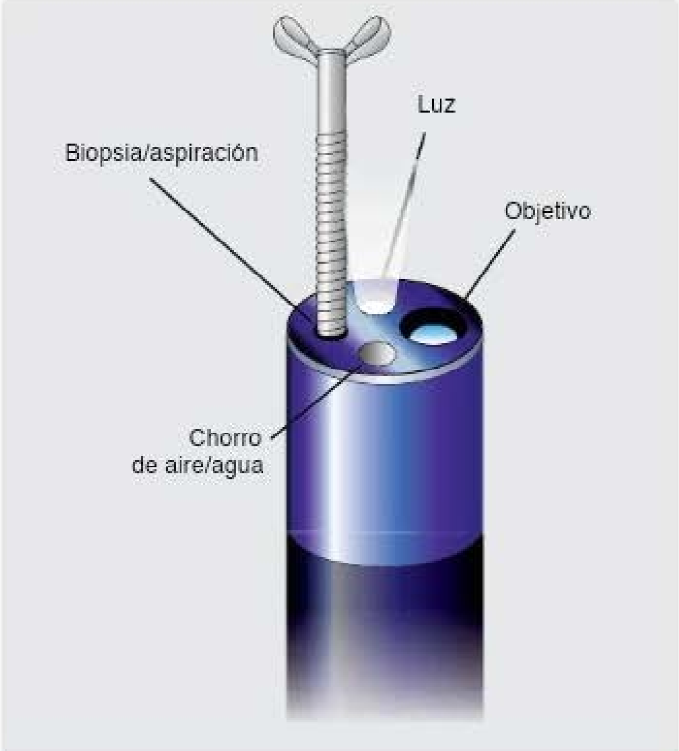


Fig. 49-2-2. Extremo distal del endoscopio.

estas fibras se transmite mediante repetidas reflexiones internas. La transmisión fiel de la imagen depende de que la situación de cada fibra sea idéntica en ambos extremos del haz (haz coherente). Este tipo de endoscopio está siendo reemplazado progresivamente por los videoendoscopios, debido a la mejor calidad de las imágenes que se obtienen.

Videoendoscopios

Los videoendoscopios de primera generación son mecánicamente idénticos a los fibroendoscopios, con un chip CCD y dispositivos electrónicos auxiliares montados en el extremo distal. En esencia, un CCD es un conjunto formado por 33.000-100.000 fotocélulas (conocidas como elementos fotográficos o píxeles) que reciben los fotones reflejados en la superficie de la mucosa y producen electrones en proporción a la luz recibida. Como en el caso de todos los demás sistemas de televisión, los receptores individuales de CCD responden solo a diferentes grados de luz y oscuridad, pero no al color.

Control direccional del extremo distal del instrumento: el movimiento del extremo distal del endoscopio se consigue gracias a un sistema de cables que van unidos a ese extremo, inmediatamente por debajo de la camisa protectora de goma flexible, y que cursan a lo largo de toda la caña del instrumento hasta llegar a los controles de angulación situados en la unidad de control.

Canales del instrumento: un canal de instrumentación (habitualmente de 2-3 mm de diámetro) permite el paso de finos accesorios flexibles (p. ej., pinzas de biopsia, cepillos para citología, agujas de escleroterapia, asas de diatermia) que, desde un acceso situado en la unidad de control del endoscopio y a través de la punta, emergen a nivel del campo visible.

Elementos auxiliares: la posibilidad de tomar muestras de los tejidos que se examinan constituye una parte fundamental de la endoscopia. Las pinzas constan de un par de valvas de bordes afilados, un cable metálico en espiral y un mango de control. El diámetro máximo está limitado por el tamaño del canal operativo del instrumento.

PREPARACIÓN DEL PACIENTE

La preparación del paciente para realizar un examen endoscópico comienza con una explicación detallada del procedimiento en términos comprensibles. Esto es vital para disminuir la ansiedad que genera la proximidad del estudio. Es de fundamental importancia obtener un consentimiento informado por escrito en el cual se deben enumerar las posibles complicaciones que pueden derivar del examen por realizar.

Para la *fibroendoscopia digestiva alta* (FEDA) solo se requiere un ayuno previo que, en condiciones habituales, no debe ser menor de 8 horas. Cuando haya retención de alimentos o presencia de sangre fresca o digerida, puede ser necesaria la colocación de una sonda nasogástrica para un lavado previo. El objetivo de estas medidas es obtener un campo visual sin detritos que obstaculicen la visión y reducir al mínimo la posibilidad de la aspiración pulmonar de esos restos.

Para la *colonoscopia*, la preparación adecuada del paciente requiere un nivel de complejidad mayor. Un examen adecuado implica un colon sin restos de materia fecal, ya que su presencia puede obligar a la cancelación del procedimiento. Las preparaciones más utilizadas son dos. La primera es con el uso de soluciones de polietilenglicol. Estas se caracterizan por tener un balance hidroelectrolítico cercano a cero. Ello permite la administración de grandes volúmenes sin riesgos de sobrecarga hídrica; lo habitual es la toma de 3 a 4 litros de la solución en las horas anteriores al estudio. Por ello, es de elección en los pacientes con trastornos en el manejo del medio interno (p. ej., insuficiencia renal, insuficiencia cardíaca, ascitis). La desventaja es la intolerancia que presentan muchos pacientes; es frecuente la aparición de náuseas y vómitos luego de ingerir más de 2 litros. El segundo tipo de preparación se realiza con la toma de una solución hipertónica de fosfatos monosódicos y disódicos. Este es un purgante de tipo osmótico, que se administra en dos tomas de 45 mL en las horas previas al examen. Debe estar acompañado por una gran ingesta de agua. Este tipo de preparación está contraindicado en los pacientes con trastornos en el manejo del medio interno (p. ej., insuficiencia renal, insuficiencia cardíaca, ascitis), ya que puede producir alteraciones en este. La ventaja que tiene con respecto a la solución de polietilenglicol es su mejor tolerancia. Ello ha hecho que sea la preparación de elección si no hay contraindicaciones.

Premedicación

El uso de medicaciones antes de los exámenes casi siempre es necesario. El requerimiento mínimo para la FEDA es la anestesia faríngea tópica con lidocaína al 10% precedida, una hora antes, por un ansiolítico por vía sublingual (p. ej., alprazolam 1-2 mg). Sin embargo, existe una tendencia casi universal al uso de sedación consciente por vía intravenosa. Los fármacos usados con mayor frecuencia son las benzodiacepinas (p. ej., midazolam 2-5 mg, diazepam 3-10 mg), administradas en forma lenta y adecuando la dosis a la respuesta del paciente. Dada la posibilidad de una depresión respiratoria, es imprescindible el uso de oximetría durante el procedimiento y contar con flumazenil, que permite revertir de forma inmediata la acción de estos fármacos. La colonoscopia requiere siempre el uso de sedación cuando el procedimiento se lleva a cabo con el propósito de alcanzar el ciego. Puede obviarse su uso si el examen se limita al rectosigmoide. Como durante la colonoscopia se produce un tironeamiento de los mesos del colon con el consiguiente estímulo doloroso, el nivel de sedación requerido es en general mayor que para la FEDA. El uso de propofol en goteo logra un nivel de analgesia mayor que, unido a un tiempo de acción ultracorto, lo ha convertido en el fármaco de elección para estos procedimientos.

TÉCNICAS ENDOSCÓPICAS

Fibroendoscopia digestiva alta

El paciente debe ubicarse en decúbito lateral izquierdo, previa colocación de un mordillo, que cumple la función de proteger el endoscopio durante el procedimiento. El endoscopio, previamente lubricado, se introduce siguiendo la curva del dorso de la lengua. Para ello se utilizan los controles de flexión del segmento distal del equipo. Se localiza la laringe con sus estructuras anatómicas típicas (**fig. 49-2-3**) y se avanza hasta apoyar el extremo distal en el músculo cricofaríngeo. Se le pide al paciente que efectúe un movimiento de deglución, mientras se avanza con delicadeza el instrumento. Franqueado el cricofaríngeo, se ingresa en el esófago, órgano de estructura tubular que, en condiciones normales, es de color blanco perlado. Se progresa hasta identificar el cambio mucoso o unión de los epitelios esofagogástricos. En ausencia de patología, este coincide con el esfínter esofágico inferior y se observan los pliegues gástricos al alcanzar este punto. Una leve presión es suficiente para franquear la zona y llegar al estómago. En condiciones normales hay una pequeña cantidad de contenido líquido, que se aspira a través del canal accesorio del endoscopio. Luego, es necesario insuflar aire de forma intermitente para contar con la cámara necesaria para una adecuada inspección. El techo gástrico se examina con una maniobra de retroflexión (maniobra de *u-turn*), que consiste en una angulación máxima del extremo distal del endoscopio, observándose el cuerpo del endoscopio que entra a través del cardias. Con ajustes finos de los comandos de flexión se procede luego a examinar los sectores restantes

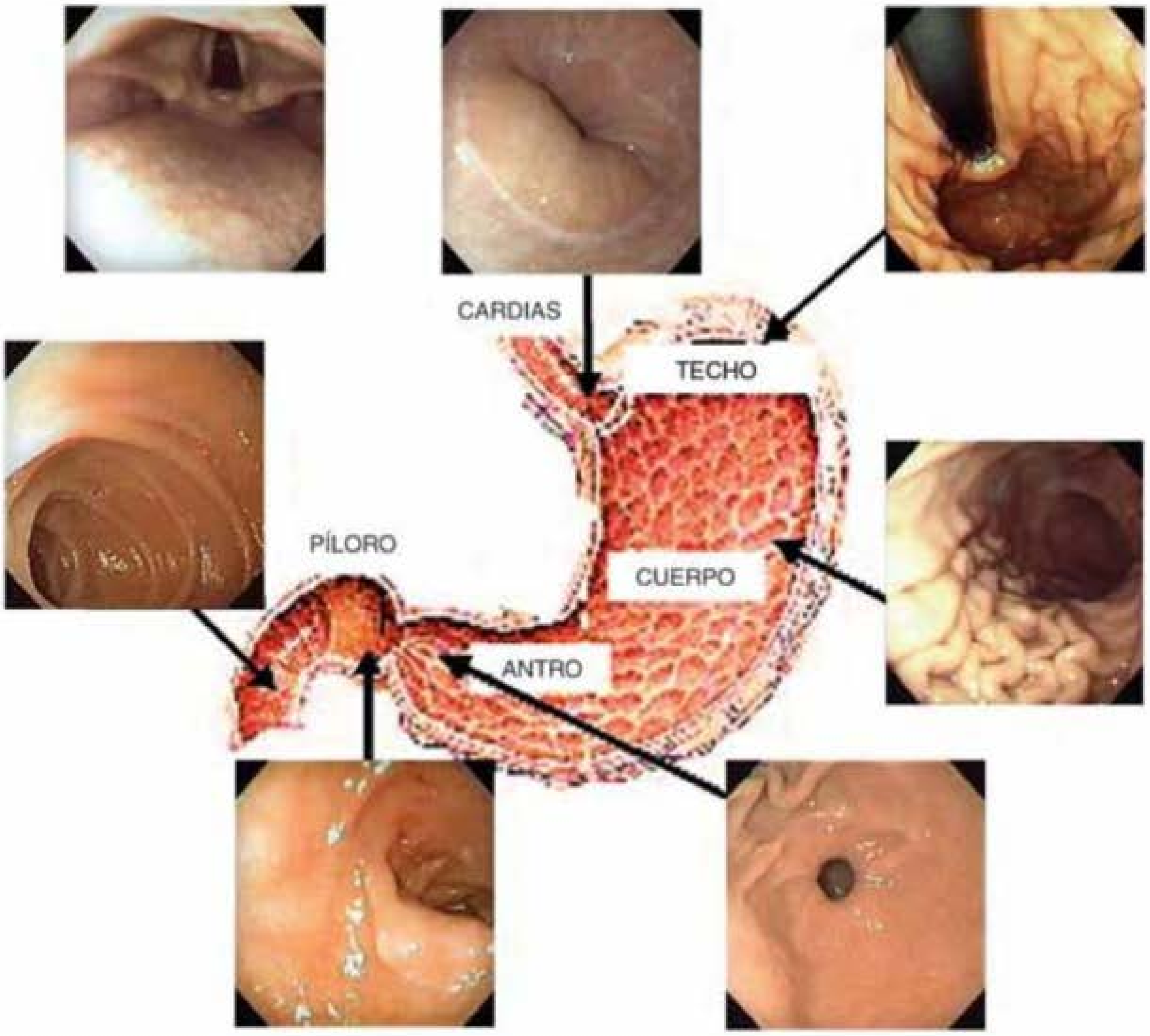


Fig. 49-2-3. Imágenes de una fibroendoscopia alta en diferentes niveles anatómicos.

del estómago, curva mayor con sus pliegues característicos, antro gástrico y píloro. Este se franquea en general con facilidad y se observa el bulbo duodenal. La segunda porción del duodeno debe ser parte rutinaria del examen y se caracteriza por sus pliegues típicos. Con esto concluye el examen diagnóstico, que un endoscopista entrenado puede realizar en pocos minutos.

Colonoscopia

Es técnicamente más dificultosa que la FEDA y requiere un tiempo de entrenamiento más prolongado. Antes del inicio del estudio se debe realizar un prolijo examen de las zonas anal y perineal. Su inspección permite ver, en ocasiones, la presencia de hemorroides, bocas fistulosas, lesiones papilomatosas, etc. A continuación se debe realizar un tacto rectal, con el cual se aprecia el tono del esfínter anal, el tamaño de la próstata en el hombre y la presencia de lesiones endoluminales. Una vez concluida esta parte del examen, se procede a introducir el endoscopio. Franqueado el esfínter anal, se observa la ampolla rectal, que en condiciones normales presenta una mucosa con la red vascular visible por transparencia (**fig. 49-2-4**). Luego de atravesar el ángulo rectosigmoideo se accede al colon sigmoide. Aquí suelen presentarse las más importantes dificultades de este examen. Ello se debe a que esta porción del colon, de gran movilidad, tiene numerosas angulaciones que dificultan el avance del endoscopio. A este nivel, la luz es de un calibre mucho más reducido que en el recto y pueden observarse múltiples haustras que se continúan con iguales características en el colon descendente. Progresando en sentido proximal, se alcanza el ángulo esplénico, que se reconoce por una coloración azulada de la mucosa debido a la aposición del bazo sobre la pared colónica. Después de franquear el ángulo esplénico, se llega al colon transverso. Esta porción del colon tiene una extensión muy variable y se reconoce con facilidad por su forma triangular característica. El extremo proximal del colon transverso se identifica habitualmente por la presencia de la mancha hepática. Esta referencia, reconocible por la coloración azulada de la mucosa, indica el contacto del colon con la cara inferior del hígado. Con maniobras de aspiración y flexión del extremo del endoscopio, es posible avanzar al colon ascendente. Este se reconoce por el calibre mucho mayor de la luz y la presencia de un tipo de haustras de aspecto muy característico. Por último se llega al ciego, que es reconocible porque a ese nivel se identifican detalles anatómicos muy típicos. Allí es posible observar la válvula ileocecal, con su color amarillento distintivo, la confluencia de las tenias cólicas y el orificio apendicular. Además, se puede ver la luz del instrumento por transiluminación de la pared, en la fosa ilíaca derecha. Con esto concluye la introducción hasta el ciego, que debe ser el objetivo de toda colonoscopia. El proceso de observación de la mucosa se realiza durante el retiro del instrumento, manteniendo una cámara adecuada con el uso de la insuflación intermitente. Debe controlarse este proceso para evitar la distensión excesiva del colon.

NUEVAS TÉCNICAS ENDOSCÓPICAS

Cromoscopia virtual

Recientemente se han agregado algunas innovaciones tecnológicas a la videoendoscopia convencional que per-

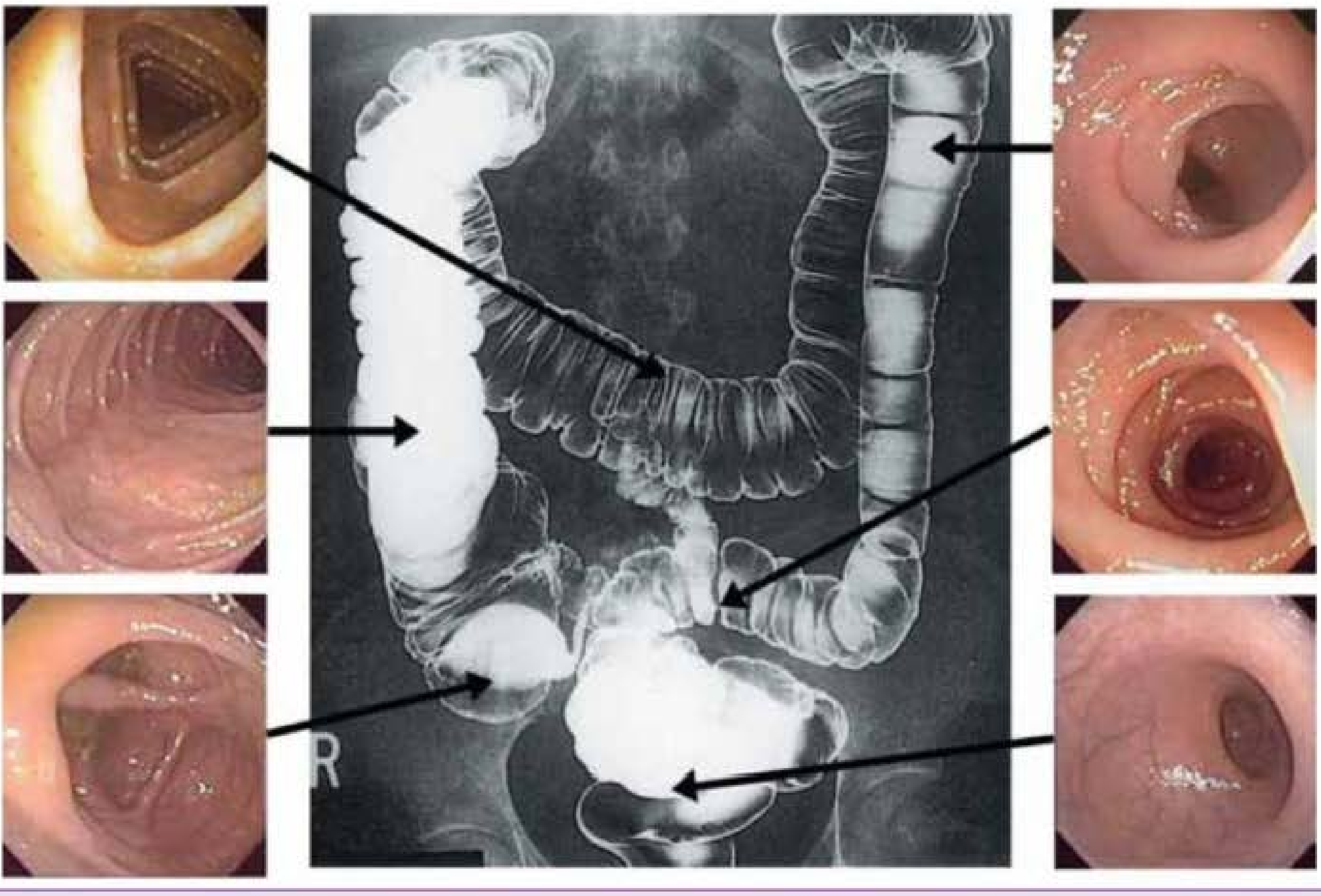


Fig. 49-2-4. Imágenes de una colonoscopia en diferentes niveles anatómicos.

miten realizar lo que se conoce como cromoscopia virtual. Existen básicamente dos tipos: FICE (*Fuji Intelligent Chromo-Endoscopy*) y la videoendoscopia de banda angosta (NBI: *Narrow Band Imaging*) creados por las empresas Fujinon y Olympus, respectivamente.

La tecnología FICE es un nuevo sistema tecnológico en endoscopia, basado en el uso de la luz espectral, que toma una imagen endoscópica ordinaria del videoprocesador, la procesa y con longitudes de ondas seleccionadas de la luz blanca obtiene una imagen que realza y magnifica las características de la mucosa, lo que permite identificar cambios morfológicos en el tejido. Este sistema ha recibido varias denominaciones, como cromoendoscopia virtual computarizada (CVC), *Fuji Intelligent Color Enhancement* (FICE), sistema de realce inteligente del color, tecnología de estimación espectral y, más recientemente, *Optimal Band Imaging system* (OBI), que contrasta con la tecnología NBI de Olympus, que utiliza filtros ópticos de longitudes de onda fijas.

La tecnología NBI, o de imágenes de banda angosta, es una técnica que mejora la resolución de las imágenes de la estructura fina de la superficie mucosa sin el uso de colorantes. NBI se basa en el fenómeno de que la profundidad de la penetración de la luz depende de su longitud de onda. Cuanto más larga sea la longitud de onda, más profunda es la penetración. La luz azul penetra solo superficialmente, mientras que la luz roja penetra en las capas más profundas.

Las técnicas de FICE y NBI tienen varias ventajas en comparación con la cromoendoscopia convencional: 1) no es necesario el uso de colorantes, 2) es fácil de usar, 3) permite la inspección de todo el campo endoscópico, mientras que los colorantes a menudo no se distribuyen por igual a lo largo de la mucosa. Además de estas ventajas prácticas, NBI revela la vasculatura superficial con un alto contraste, mientras que el patrón vascular suele ser menos visible en la cromoendoscopia convencional.

Cápsula endoscópica

Esta técnica de reciente aparición permite el estudio del intestino delgado. La cápsula endoscópica (PillCam®) es un instrumento descartable plástico que mide 2,6 × 1,1 cm. Consiste en una lente óptica, cuatro electrodos emisores de luz, un sensor, dos baterías y un microtransmisor. La cápsula capta y transmite dos imágenes por segundo, hasta que se agota la vida útil de la batería (7 horas ± 1). Las imágenes transmitidas son captadas por un sensor que el paciente porta durante el tiempo que dura el examen. Las características de las imágenes incluyen: un campo visual de 140°, una magnificación de 1,8, una profundidad de campo de 1 a 30 mm y un umbral de detección mínimo de 0,1 mm.

La cápsula es movilizada pasivamente en el tubo digestivo por los movimientos peristálticos y captura imágenes a través de toda la longitud del intestino delgado. Las principales limitaciones de esta técnica son la imposibilidad de insuflación, de toma de biopsias y de tratamiento de las lesiones.

Enteroscopia con doble balón

Con la cápsula endoscópica es posible explorar todo el intestino delgado de forma no invasiva para el paciente; sin embargo, como se mencionó, este dispositivo no permite realizar acciones intervencionistas como la toma de biopsias o la terapéutica endoscópica, además de estar contraindicada ante una presunta obstrucción intestinal. La enteroscopia oral de pulsión (*push* enteroscopia) ha sido el método diagnóstico y terapéutico utilizado habitualmente con este fin, pero su limitación es la imposibilidad de explorar todo el intestino delgado. El acceso a las lesiones fuera del alcance de la enteroscopia por pulsión convencional se realiza mediante cirugía y/o enteroscopia transoperatoria, considerada el método de referencia.

El enteroscopio de doble balón se propone como la técnica diagnóstica y terapéutica con capacidad potencial para acceder a la totalidad del intestino delgado. Compuesto por un enteroscopio de calibre fino que se acopla a un sobretubo especial flexible, ambos con balón de presión monitoreada alojado en el extremo distal, el enteroscopio de doble balón avanza mediante su sujeción al intestino a través el inflado alternativo de los balones del endoscopio y del sobretubo (mecanismo de avance-pulsión y retirada-tracción), con lo cual se consigue que el intestino delgado vaya telescopándose y se explore en su totalidad con buena maniobrabilidad y con un canal de biopsia suficiente para la toma de biopsia e intervenciones terapéuticas.

En la actualidad, el único sistema de enteroscopia por doble balón es el comercializado por la firma Fujinon. El dispositivo cuenta con un videoenteroscopio, que puede ser de dos tipos: de uso general (EN-450P5: Fujinon, Saitama, Japón) o para actuaciones terapéuticas (EN-450T5: Fujinon, Saitama, Japón). Ambos instrumentos llevan acoplados balones en su extremo distal que se insuflan con aire y están conectados mediante catéteres a un equipo de manometría (PB-10: Fujinon, Japón) que monitorea la presión aplicada para inflar y desinflar alternativamente con aire los balones. La presión utilizada para este fin es de 45 mm Hg, la mínima necesaria para conseguir la sujeción al intestino delgado y suficiente para la inserción sin causarle dolor o incomodidad al paciente.

COMPLICACIONES

Por medicaciones utilizadas en los procedimientos: excepcionalmente pueden observarse reacciones anafilácticas debido al uso de anestésicos de superficie, en particular, lidocaína. Las complicaciones más frecuentes por medicación son depresión respiratoria causada por una dosis o una velocidad de infusión inadecuada. Por ejemplo, la administración en bolo de midazolam produce una desaturación de oxígeno arterial mayor que cuando el mismo fármaco se administra en goteo y ajustando la dosis de acuerdo con la respuesta. Algunas complicaciones similares pueden ser ocasionadas por otros fármacos usados para la neuroleptoanalgesia. Por eso, la oximetría de pulso y el monitoreo cardíaco son obligatorios cuando se administran estos medicamentos.

Complicaciones pulmonares: la sedación, la anestesia faríngea y el decúbito prolongado son factores predisponentes para la aspiración pulmonar. La presencia de contenido gástrico (restos de alimentos, contenido hemático) reviste un peligro particular y debe evitarse con un tiempo de ayuno suficiente y, eventualmente, con un lavado gástrico antes del procedimiento en los pacientes con mayor riesgo (p. ej., síndrome pilórico, hemorragia digestiva alta). Los pacientes añosos son particularmente vulnerables por tener el reflejo tusígeno disminuido. La frecuencia de esta complicación es baja, menor del 1%, pero conlleva una mortalidad superior al 10%.

Complicaciones cardíacas: las alteraciones del ritmo cardíaco durante los procedimientos endoscópicos se observan sobre todo en los pacientes con patología cardiopulmonar ya establecida. La hipoxemia puede actuar como un factor desencadenante de estas arritmias. Los cambios electrocardiográficos observados con mayor frecuencia incluyen extrasístoles ventriculares, taquicardia y cambios en el segmento ST.

Transmisión de infecciones: teóricamente, el endoscopio puede actuar como vehículo de transmisión de gérmenes. Sin embargo, esta complicación es excepcional. Se estima que ocurre en un caso cada 1,8 millones de procedimientos. Las infecciones por bacterias incluyen *Salmonella, Escherichia coli*, *Pseudomonas*, *Clostridium difficile*, *Helicobacter pylori* y otras, con menor frecuencia. La transmisión de virus ha sido motivo de gran preocupación, en especial con los agentes de las hepatitis B y C, pero la frecuencia de estas complicaciones es bajísima. Con respecto al HIV, no hay en la literatura médica casos informados de contagio por esta vía. Una adecuada desinfección de los elementos utilizados es la clave para evitar esas complicaciones. Ello implica un adecuado lavado mecánico previo con un detergente enzimático, seguido de la desinfección con glutaraldehído al 2%.

Bacteriemia: su frecuencia durante los procedimientos depende del tipo de endoscopia realizada; es especialmente elevada en la esclerosis de várices esofágicas y en la dilatación de estenosis del esófago. En los procedimientos diagnósticos rutinarios, y de acuerdo con las series publicadas, las frecuencias medias y sus rangos son los siguientes: endoscopia alta diagnóstica 4% (0-11%), colonoscopia diagnóstica 3% (0-27%), dilatación esofágica 45% (0-54%), esclerosis de várices esofágicas 18% (5-52%). En los pacientes sin patologías asociadas, estas bacteriemias son breves (menos de 15 minutos) y no tienen consecuencias clínicamente importantes. Sin embargo, en otros individuos pueden ser el origen de infecciones graves. Por lo tanto, el uso profiláctico de antibióticos (ATB) es una estrategia razonable. La decisión del uso preventivo de ATB debe surgir de una evaluación de la condición del paciente y del procedimiento que se va a realizar. Así, por ejemplo, en pacientes con prótesis valvulares o con historia previa de endocarditis bacteriana, la profilaxis es obligatoria si el procedimiento por realizar fuera la dilatación de estenosis, la esclerosis de várices esofágicas o la colangiografía retrógrada. En otros procedimientos en los que la frecuencia de bacteriemia es menor (p. ej., endoscopia alta o colonoscopia diagnóstica, polipectomía colónica), la indicación de profilaxis no tiene un sustento claro y la decisión de utilizarla debe surgir de una evaluación de cada caso en particular. Indicaciones similares son aplicables para los pacientes con cirrosis y ascitis e inmunodeprimidos. Todos los pacientes en los cuales se indique la colocación de una gastrostomía por vía percutánea con asistencia endoscópica deben recibir profilaxis con ATB.

Retención de la videocápsula: la incidencia de esta complicación es menor del 1% de los procedimientos y suele asociarse a la presencia de áreas de estrechez en el intestino delgado. Por esta razón, y en pacientes con alta sospecha de estas patologías (toma previa de AINE, enfermedad de Crohn, síntomas de suboclusión, enfermedad intestinal isquémica), el estudio con la cápsula debe efectuarse después de comprobar la ausencia de estenosis con estudios radiológicos (tránsito de intestino delgado o entero-TC).

Perforación y hemorragia: estas son complicaciones mayores de la endoscopia digestiva y su frecuencia depende del tipo de procedimiento (**cuadro 49-2-1**).

INDICACIONES GENERALES

A continuación se describen las indicaciones y contraindicaciones para cada uno de los procedimientos endoscópicos. Estos enunciados se basan en una revisión crítica de la información disponible. Algunas consideraciones clínicas pueden, en ocasiones, justificar un curso de acción diferente.

CUADRO 49-2-1. Frecuencia de complicaciones en la endoscopia digestiva

Procedimiento	Complicación mayor (%)	Mortalidad (%)
Endoscopia alta		
Diagnóstica	0,2	0,01
Dilatación esofágica	0,8	0,01
Esclerosis de várices	8	1,5
Colonoscopia		
Diagnóstica	0,4	0,02
Polipectomía	2	0,05

La endoscopia gastrointestinal está generalmente ***indicada***:

- Si es probable un cambio en el tratamiento de acuerdo con el resultado de la endoscopia.
- Después de una falla en un tratamiento empírico contra una enfermedad digestiva benigna.
- Como método inicial de evaluación, como alternativa de estudios radiográficos.
- Cuando se evalúa un procedimiento terapéutico primario.

La endoscopia gastrointestinal por lo común está ***contraindicada*** cuando:

- Se estima que el riesgo para el paciente es mayor que el beneficio que pudiera derivar del estudio.
- No se obtiene un consentimiento adecuado ni colaboración por parte del paciente.
- Se conoce o se sospecha la perforación de una víscera hueca.

La endoscopia gastrointestinal es de ***indicación discutible***:

- Cuando el resultado del estudio no modificará el tratamiento.
- Para el seguimiento de una enfermedad benigna curada, a menos que haya una condición premaligna (p. ej., esófago de Barrett).

INDICACIONES ESPECÍFICAS

Fibroendoscopia digestiva alta

La FEDA generalmente ***está indicada*** para evaluar:

- Síntomas del abdomen superior que persisten a pesar de un tratamiento sintomático adecuado.
- Síntomas del abdomen superior asociados con otros síntomas o signos que sugieren enfermedades graves (p. ej., anorexia, pérdida de peso) o en pacientes mayores de 45 años.
- Disfagia.
- Síntomas de reflujo, que son persistentes o recurrentes a pesar de un tratamiento adecuado.
- Vómitos persistentes o de causa desconocida.
- Otras enfermedades en las que la presencia de patologías gastrointestinales altas puede modificar otros planes de tratamiento (p. ej., pacientes con antecedentes de úlcera péptica o sangrado gastrointestinal y que están en lista de espera para trasplante, o deben ser anticoagulados durante mucho tiempo o reciben terapéutica con antiinflamatorios y aquellos con cáncer de la cabeza y el cuello).
- Síndromes de poliposis adenomatosa familiar.
- Para la confirmación histológica de lesiones diagnosticadas radiológicamente (p. ej., sospecha de lesión neoplásica (**fig. 49-2-5**), úlcera gástrica (**fig. 49-2-6**) o esofágica, (lesiones estenosantes) (**fig. 49-2-7**).
- Hemorragia gastrointestinal: en pacientes con sangrado activo o reciente y en aquellos con sangrado cró-

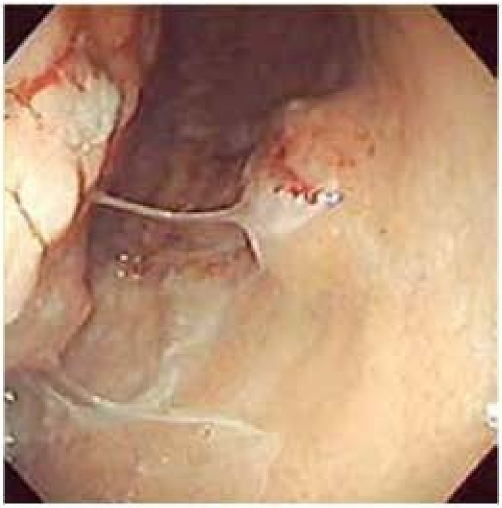


Fig. 49-2-5. Lesión elevada en la cara posterior gástrica.

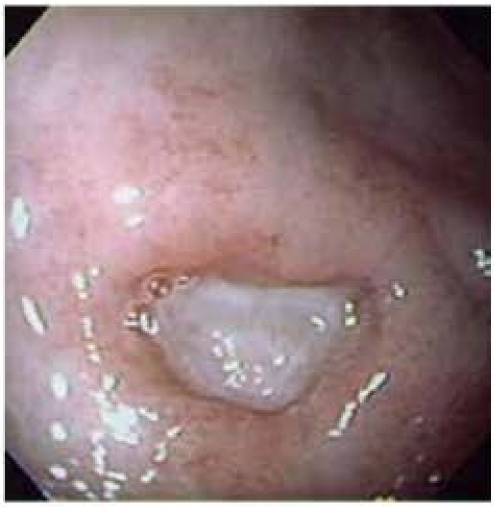


Fig. 49-2-6. Úlcera gástrica. Se observa el defecto de la mucosa gástrica con un lecho fibrinoso blanco.

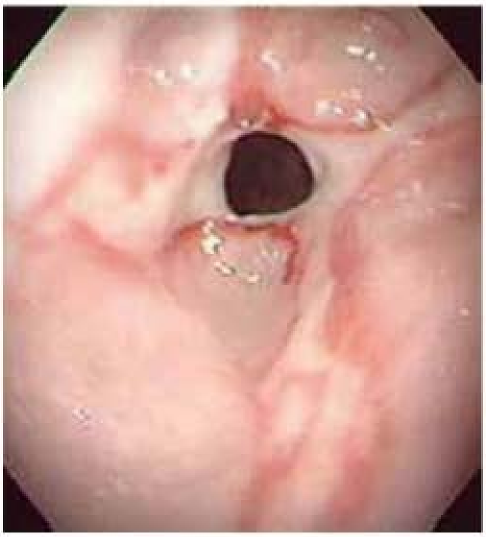


Fig. 49-2-7. Estenosis esofágica por una úlcera circunferencial en la unión esofagogástrica (reflujo gastroesofágico).

nico cuando el cuadro clínico sugiere un origen en el tracto digestivo superior o cuando la colonoscopia ha sido negativa.
- Cuando se requiere una toma de biopsia.
- En pacientes con hipertensión portal para el diagnóstico o tratamiento de várices esofágicas (**fig. 49-2-8**).
- Para evaluar el daño luego de la ingesta de cáusticos.
- Tratamiento de lesiones sangrantes como úlceras, tumores, malformaciones vasculares (electrocoagulación o terapia de inyección).
- Terapéutica de várices esofágicas con escleroterapia o bandas elásticas.
- Extracción de cuerpos extraños.
- Colocación de tubos de drenaje o de alimentación (p. ej., gastrostomía o yeyunostomía percutánea, colocación de sondas perorales asistida con endoscopia).
- Dilatación de lesiones estenóticas utilizando balones transendoscópicos (**fig. 49-2-9**) o bujías colocadas sobre un alambre-guía.
- Tratamiento de la acalasia con inyección de toxina botulínica o dilatadores de gran diámetro.
- Resección de lesiones polipoideas pasibles de tratamiento endoscópico.
- Tratamiento paliativo de lesiones estenosantes malignas (colocación de *stents*, repermeabilización de la lesión con láser, electrocoagulación o alcohol intralesional).

La FEDA ***no está indicada*** para la evaluación de:

- Síntomas considerados de origen funcional.
- Metástasis de adenocarcinoma de origen desconocido, cuando ello no altere el tratamiento.
- Hallazgos radiográficos de: hernia hiatal no complicada o asintomática, úlcera duodenal no complicada que ha respondido adecuadamente a la terapéutica y presencia de un bulbo duodenal deformado en ausencia de síntomas.

La FEDA ***secuencial está indicada*** para:

- Vigilancia de pacientes con patología preneoplásica (p. ej., esófago de Barrett) (**fig. 49-2-10**).

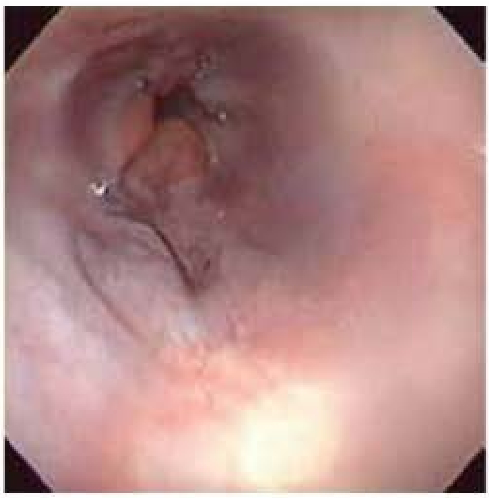


Fig. 49-2-8. Imágenes de várices esofágicas.

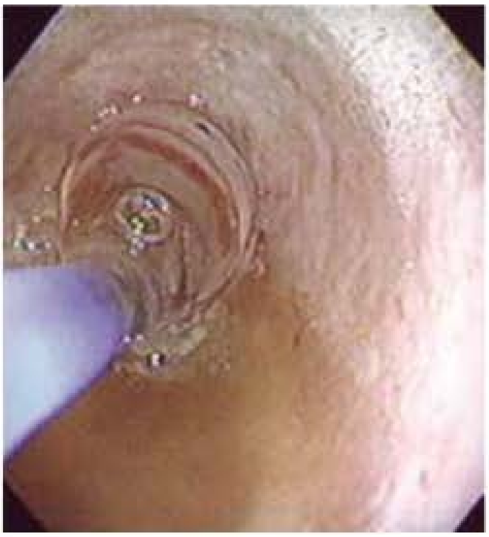


Fig. 49-2-9. Balón de dilatación inflado con agua dilatando una estenosis esofágica.

La FEDA ***secuencial no está indicada*** generalmente para:

- Detección de malignidad en pacientes con gastritis atrófica, anemia perniciosa o gastrectomías parciales previas por enfermedades gástricas benignas.
- Vigilancia de enfermedades benignas ya curadas, como esofagitis por reflujo, úlcera gástrica o duodenal.
- Vigilancia después de dilataciones repetidas, a menos que se manifieste un cambio sintomatológico evidente.

Colonoscopia

La colonoscopia por lo común está ***indicada*** en las siguientes circunstancias:

- Evaluación de una anormalidad detectada por radiología, que pueda ser clínicamente importante (p. ej., estenosis o lesión colónica elevada) (**fig. 49-2-11**).
- Evaluación de una hemorragia digestiva (hematoquecia, melena luego de haber descartado el origen alto).
- Evaluación de una anemia ferropénica de etiología poco clara.
- Detección temprana y vigilancia del cáncer de colon:

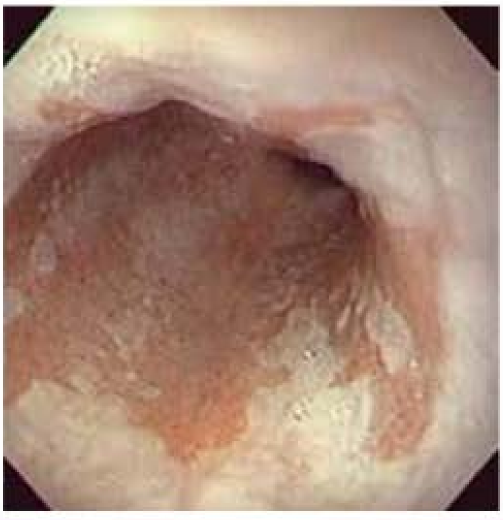


Fig. 49-2-10. Imagen característica de mucosa de aspecto gástrico con localización esofágica.

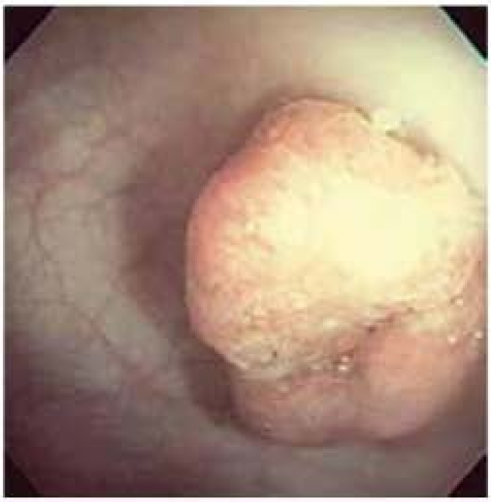


Fig. 49-2-11. Pólipo sésil del colon sigmoide.

1. Detección en pacientes asintomáticos mayores de 50 años con riesgo estándar.
2. Examen completo del colon en busca de un cáncer o de un pólipo neoplásico sincrónico en un paciente con un cáncer o pólipo colónico ya diagnosticado y tratable.
3. Seguimiento de pacientes con pólipos neoplásicos resecados endoscópicamente o por cirugía convencional, a intervalos adecuados (cada 3 a 5 años).
4. Pacientes con antecedentes familiares de cáncer de colon.

   a. Cáncer hereditario no polipoide; colonoscopia cada 2 años desde los 25 años y anual desde los 40 años).
   b. Cáncer esporádico en un familiar de primer grado antes de los 60 años; colonoscopia 10 años antes de la edad del familiar afectado.
   c. Pacientes con pancolitis ulcerosa de más de 8 años de evolución o formas distales de colitis ulcerosa con más de 15 años de evolución; colonoscopias con biopsias sistemáticas para detección temprana.

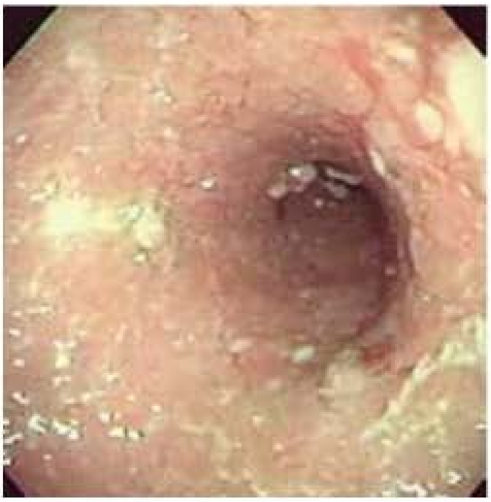


Fig. 49-2-12. Mucosa con pérdida del patrón vascular, friabilidad y exudado con fibrina en una colitis ulcerosa.

- Enfermedades inflamatorias crónicas del colon (**fig. 49-2-12**) para un diagnóstico más preciso o para evaluar la extensión de la enfermedad, si de ello pudiera derivar un cambio en la terapéutica.
- Diarrea clínicamente importante de origen desconocido.
- Identificación intraoperatoria de una lesión no detectable durante la cirugía (p. ej., sitio de una polipectomía previa, localización de malformaciones vasculares).
- Tratamiento de lesiones sangrantes como malformaciones vasculares, neoplasias o sangrado pospolipectomía.
- Extracción de cuerpos extraños.
- Resección de pólipos colónicos (**fig. 49-2-13A** a **D**).
- Descompresión de un megacolon agudo no tóxico o de un vólvulo sigmoideo.
- Dilatación con balón de lesiones estenóticas (p. ej., estenosis anastomóticas).
- Tratamiento paliativo de neoplasias sangrantes o estenosantes (tratamientos con láser, electrocoagulación, *stents*).
- Marcación de una neoplasia para facilitar su resección quirúrgica.

La colonoscopia habitualmente ***no está indicada*** en las siguientes circunstancias:

- Cuadro clínico estable de colon irritable o dolor abdominal crónico diagnosticado previamente.
- Diarrea aguda.
- Búsqueda de un tumor primitivo cuando existen metástasis en ausencia de síntomas colónicos, o en presencia de síntomas, si el hallazgo no modificará el tratamiento.
- Seguimiento sistemático en enfermedades inflamatorias (excepto las necesarias para la detección del cáncer de colon).
- Hemorragia digestiva alta o melena con una causa etiológica demostrada en el tubo digestivo superior.

La colonoscopia por lo general está ***contraindicada*** en:

- Las contraindicaciones generales detalladas previamente.
- Las colitis fulminantes.
- La diverticulitis aguda.

Videocápsula y enteroscopia con doble balón

La videocápsula para capsuloendoscopia (CE) y la enteroscopia con doble balón ***están indicadas*** en las siguientes circunstancias:

- Hemorragia digestiva de origen oscuro por estudios previos (gastroscopia y colonoscopia) normales, manifestada con melena/hematoquecia o anemia ferropénica. En estos casos lo habitual es la realización de una CE previa, salvo que en otras pruebas por imágenes ya se haya localizado la zona sospechosa en el tubo digestivo (TC, arteriografía, tránsito intestinal, enteroclisis).
- Sospecha de patología vascular intestinal por CE o arteriografía susceptible de tratamiento endoscópico (angiodisplasias).

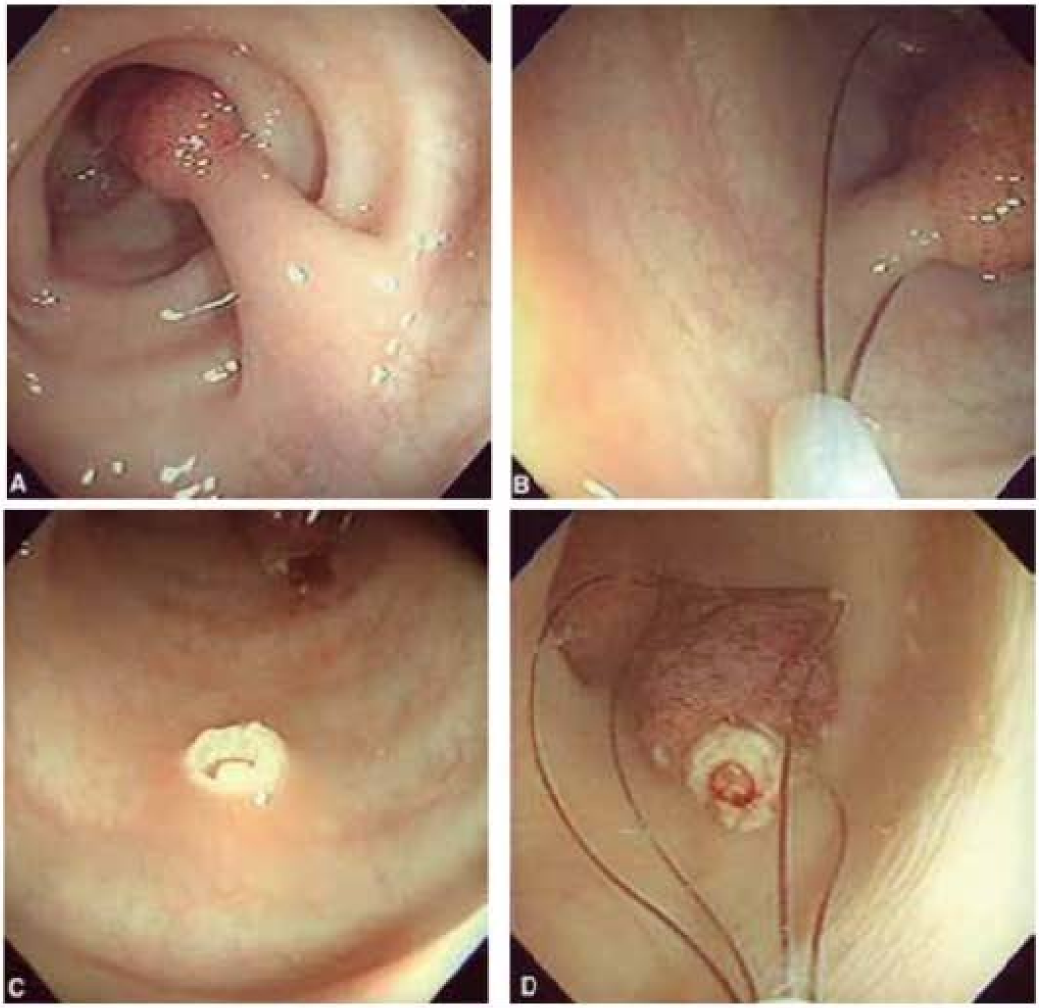
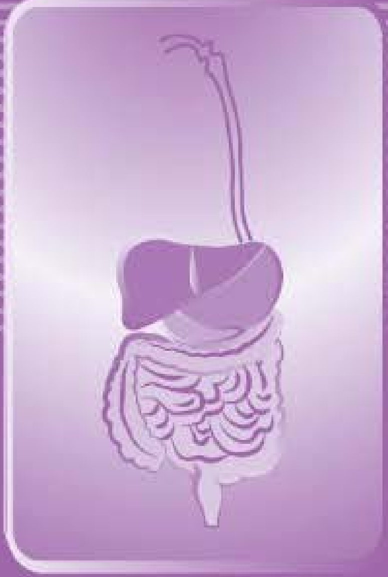


Fig. 49-2-13. A. Pólipo pediculado del sigmoide. **B.** Apertura del asa de polipectomía tomando el pedículo de la lesión para realizar su corte. **C.** Sitio coagulado de corte del pedículo donde se nota la zona blanquecina electrocoagulada. **D.** Recuperación del pólipo resecado utilizando una canastilla.

- Confirmación endoscópica e histológica de lesiones en el intestino delgado sospechadas mediante técnicas por imágenes.
- Seguimiento y tratamiento de pólipos/poliposis con afectación intestinal.
- Enfermedad celíaca refractaria con capsuloendoscopia no concluyente o normal.
- Confirmación de compromiso del intestino delgado por enfermedad de Crohn.
- Extracción/movilización de cuerpos extraños enclavados en el intestino delgado.

Véase **Bibliografía** cap. 49-2 *Endoscopia digestiva.*

Véase **Autoevaluación** cap. 49-2 *Endoscopia digestiva.*



49-3

Laparoscopia

Juan A. Sordá y Esteban González Ballerga

INTRODUCCIÓN

Los primeros registros que se tienen sobre el intento de investigar de forma directa la cavidad abdominal mediante la visualización de los órganos intraperitoneales utilizando diversos dispositivos técnicos provienen de las antiguas culturas griega y egipcia. Las limitaciones en la disponibilidad de una buena visión han hecho que los beneficios de este método exploratorio, de innumerables ventajas, se haya visto retrasado hasta que el avance tecnológico posibilitó el diseño de equipos que permitieran visualizar la cavidad abdominal y la superficie de la mayoría de los órganos abdominales.

En 1990, Georg Kelling comunicó las primeras experiencias en laparoscopia. Tras practicar un neumoperitoneo en un perro, introdujo un cistoscopio y consiguió así ver las vísceras abdominales. La laparoscopia como método diagnóstico progresó lentamente y alcanzó su máximo apogeo en las décadas 1969 y 1970. Los métodos diagnósticos complementarios, como la ecografía, la tomografía computarizada y la resonancia magnética, hicieron posible la evaluación de los órganos abdominales de manera no invasiva, lo que llevó a la disminución de la indicación de la laparoscopia como método diagnóstico. No obstante, en algunas circunstancias clínicas, la laparoscopia es un método excelente para el diagnóstico diferencial de enfermedades que afectan la cavidad abdominal, conlleva muy baja morbilidad y es mínimamente invasiva.

APARATOS Y TÉCNICA

Los laparoscopios se han estandarizado y se emplean universalmente dos tipos: con visión lateral o con visión frontal. El de visión lateral tiene un canal operativo para la introducción de pinzas u otro instrumental para facilitar las maniobras endoscópicas. El procedimiento estándar se encuentra reglado en todos sus aspectos. La técnica requiere la realización previa de un neumoperitoneo (introducción de aire en la cavidad peritoneal) mediante la punción de la pared abdominal. En la laparoscopia hepática el laparoscopio suele introducirse en la región paraumbilical izquierda. Esta localización permite explorar con facilidad ambos lóbulos hepáticos. Si este lugar de inserción no puede utilizarse debido a la presencia de alguna organomegalia o de cicatrices quirúrgicas, se puede utilizar la región infraumbilical o paraumbilical derecha. En los pacientes con hipertensión portal se deben evitar los lugares de proyección del ligamento redondo y de los vasos hipogástricos. El sitio elegido para la introducción del laparoscopio se explora punzando con una aguja y aspirando con una jeringa la pared abdominal a fin de evitar la presencia de venas incrementadas de tamaño. Luego de la colocación de un trocar (portal para la posterior colocación de otros instrumentos), se introduce el laparoscopio. El punto de entrada umbilical es preferido por los ginecólogos por motivos estéticos. El objetivo es visualizar la superficie hepática, el peritoneo parietal y visceral, lo que facilita la identificación de lesiones características que pueden analizarse tras una biopsia.

Deben examinarse los diferentes órganos peritoneales según un orden preestablecido para asegurarse de que la inspección sea completa. En primer lugar, se controla la aguja de neumoperitoneo en busca de posibles hemorragias en el lugar de la inserción o de lesiones causadas a las vísceras; a continuación se examinan el peritoneo, los vasos epiploicos y peritoneales, el hígado, la vesícula biliar y el bazo. Se investigará la presencia de ascitis en los fondos de saco de la cavidad peritoneal. En las mujeres se finaliza la observación con la exploración de los anexos en posición de Trendelenburg (**Epónimos**) (el paciente se encuentra en decúbito supino sobre una cama o mesa inclinada, de modo que la cabeza está a un nivel inferior que los pies), sobre todo en presencia de compromiso peritoneal o ascitis de origen desconocido.

Durante la exploración se pueden tomar muestras biópsicas del hígado o del peritoneo mediante agujas o pinzas a través del canal operativo del endoscopio o de la pared abdominal, bajo control visual. Las adherencias peritoneales pueden ser un obstáculo para examinar los distintos órganos o para practicar la biopsia.

Las hemorragias secundarias a la biopsia hepática pueden detenerse habitualmente por compresión con una sonda o por electrocoagulación. El dispositivo denominado BioPlug, que permite introducir una pequeña esponja de fibrina exactamente en el punto de la biopsia, también es útil para controlar la hemorragia de modo eficaz.

Algunos refinamientos y ampliaciones de la laparoscopia "simple", como la colangiografía, la medición de la presión portal y la portografía, han ganado pocos adeptos o han quedado superados por nuevos métodos de obtención de imágenes. La ecografía hepática a través del laparoscopio es todavía técnicamente insatisfactoria; evitar la interposición de la pared abdominal entre el instrumento y la superficie del hígado no ofrece ventajas reales sobre las imágenes de alta resolución que se obtienen con los transductores externos.

RIESGOS

La laparoscopia es un procedimiento seguro y en los estudios publicados la mortalidad se encuentra entre el 0,09 y el 0,009% en más de 100.000 laparoscopias realizadas. Los desenlaces mortales suelen producirse como consecuencia de maniobras adicionales, como la biopsia con aguja, cuya mortalidad ha sido del 0,26% en 1.147 biopsias realizadas durante la laparoscopia.

HALLAZGOS PATOLÓGICOS

Peritoneo

La superficie debe ser lisa y brillante. La pérdida de brillantez es un signo indirecto de alteraciones patológicas. Los hallazgos más importantes son los nódulos regulares de color gris-blanco de la peritonitis tuberculosa y los nódulos semejantes a gelatina que sugieren la diseminación peritoneal de tejido neoplásico, usualmente a partir del páncreas, del estómago y, en las mujeres, del ovario.

Ascitis

Puede observarse la presencia de líquido cuando su cantidad es aún demasiado escasa para detectarlo clínicamente. El aspecto macroscópico del líquido ascítico puede ofrecer datos sobre su origen. En la cirrosis es transparente y de color amarillo pálido; un líquido sanguinolento suele indicar carcinomatosis peritoneal o rotura espontánea de un carcinoma surgido a partir de una cirrosis; sin embargo, su presencia obliga a investigar la posibilidad de una lesión debida al procedimiento endoscópico.

Hipertensión portal

Los hallazgos de esplenomegalia, grandes vasos epiploicos, reapertura vascular del ligamento redondo y múltiples vasos finos sobre las adherencias peritoneoepiploicas constituyen evidencias de aumento de la presión portal y desarrollo de un cortocircuito portosistémico. La circulación colateral puede variar desde un ligero aumento de la vascularización peritoneal hasta la presencia de enormes vasos tortuosos de calibre superior a un centímetro.

Hígado

Tamaño: el aumento de tamaño, en especial cuando se halla limitado a un lóbulo, es un signo indirecto de enfermedad hepática.

Dureza: el hígado normal es blando a la presión de la sonda endoscópica; la presencia de fibrosis, como se observa en la cirrosis, lo hace firme a la palpación. En ocasiones esta dureza se debe a ingurgitación por obstrucción del flujo venoso, como ocurre en el síndrome de Budd-Chiari o en la insuficiencia cardíaca congestiva.

Borde: el borde hepático sigue habitualmente la forma de los órganos contiguos. La presencia de un borde rígido y elevado indica fibrosis del parénquima. En la cirrosis se hallan a veces nódulos en el borde que incluso pueden borrarlo, como ocurre en la forma macronodular.

Superficie: en el hígado normal la superficie es lisa, brillante y se refleja en ella la luz del endoscopio. Pueden verse depresiones, ondulaciones o nódulos, que señalan alteraciones progresivas de la estructura del órgano. La existencia de una franca nodularidad sugiere un cambio estructural completo en el interior del hígado, y el hallazgo laparoscópico de un hígado firme y difusamente nodular permite con frecuencia realizar el diagnóstico definitivo de cirrosis hepática. Los nódulos varían de tamaño desde unos pocos milímetros hasta varios centímetros. En la laparoscopia se observa más a menudo la forma macronodular (diámetro superior a 3 mm). La verdadera cirrosis micronodular es muy rara y corresponde a la cirrosis con hígado graso "plano" (en términos endoscópicos) de origen alcohólico. Los nódulos aislados sugieren siempre lesiones neoplásicas. Su forma, tamaño o color puede tener carácter diagnóstico. Las metástasis son de color gris-blanco, semejantes a un volcán, rodeadas por un halo hiperémico; el carcinoma hepatocelular, que por lo común se asocia con cirrosis, se caracteriza por la presencia de uno o pocos nódulos, sin depresión central, que se destacan sobre el resto de la superficie hepática y tienen un color amarillo rojizo.

Color: en algunos casos el laparoscopista puede realizar un diagnóstico preciso del tipo de hepatopatía por el color que presenta la superficie del hígado: amarillo en la esteatosis masiva, casi siempre por abuso de alcohol; marrón oscuro en la hemocromatosis; rojo brillante en la hepatitis crónica activa; verde en la ictericia colestásica (aunque es imposible distinguir entre una obstrucción biliar y una enfermedad parenquimatosa); azulado en la obstrucción del flujo venoso, como ocurre en el síndrome de Budd-Chiari o en la pericarditis constrictiva; con manchas negras en el melanoma metastásico; marrón verdoso y rojo, con aspecto de piel de leopardo, en la porfiria cutánea tardía crónica. El hígado blanco, o hígado de azúcar blanca, producido por el depósito de una capa de fibrina sobre su superficie, puede indicar un episodio anterior de peritonitis bacteriana (tuberculosa).

USO CLÍNICO E INDICACIONES

Enfermedades hepáticas

Probablemente, la ***ascitis*** es la situación más fructífera para aplicar esta técnica. Es muy fácil de realizar en estas circunstancias y el paciente la tolera muy bien. La principal ventaja es su capacidad para identificar otras causas de ascitis diferentes de la cirrosis, que pueden ser difíciles de distinguir o que no se han tenido en consideración antes de la exploración laparoscópica. En el diagnóstico de la ***cirrosis*** los hallazgos laparoscópicos son más específicos y más sensibles que la biopsia hepática a ciegas, pero en general esta última es suficiente. La laparoscopia es un importante elemento diagnóstico en las ***lesiones focales*** del hígado; prácticamente carece de resultados falsos positivos. Su sensibilidad está limitada en presencia de lesiones profundas sin afectación superficial. Esta técnica posibilita el diagnóstico histológico y la estadificación de las enfermedades neoplásicas, así como el reconocimiento de lesiones diminutas de la superficie del hígado y de la superficie peritoneal (véase **cap. 49-4** *Biopsia hepática*). La laparoscopia también es un elemento sensible para evaluar la ***circulación e hipertensión portal***, pero solo puede definir su presencia y no permite predecir sus complicaciones, es decir, la hemorragia por la rotura de várices esofágicas. La laparoscopia constituye un excelente método diagnóstico para aquellos casos en los cuales la etiología de la ascitis no puede determinarse clínicamente.

Enfermedades ginecológicas

La laparoscopia tiene un enorme valor diagnóstico en los casos de abdomen agudo ginecológico, ya que hace posible diferenciar las patologías de tratamiento clínico (enfermedad inflamatoria pélvica, síndrome de hiperestimulación ovárica) y quirúrgico (embarazo ectópico tubario, rotura de un quiste folicular o lúteo, torsión del pedículo ovárico y mioma subseroso).

Otros usos

En la actualidad la laparoscopia se utiliza ampliamente como procedimiento terapéutico en la patología quirúrgica abdominal y ginecológica (colecistectomía, apendicectomía, hernioplastia, etc.).

Véase **Bibliografía** cap. 49-3 *Laparoscopia*.

Véase **Autoevaluación** cap. 49-3 *Laparoscopia*.

49-4

Biopsia hepática

Juan A. Sordá y Esteban González Ballerga

INTRODUCCIÓN

A pesar de los progresos logrados con los métodos complementarios no invasivos, el análisis histológico del hígado continúa siendo de relevancia para el diagnóstico de la mayoría de las enfermedades hepáticas. Por otra parte, es posible realizar en la muestra técnicas especiales como tinciones específicas para marcadores virales por inmunohistoquímica, evaluación de las enfermedades por depósito de grasa, cultivos o inoculación para demostrar la presencia de infecciones micóticas o bacterianas, y análisis químicos para medir el contenido de cobre o de hierro.

En algunas instancias, cuando el diagnóstico clínico es dificultoso, la biopsia hepática puede definir la enfermedad. También permite evaluar condiciones comórbidas en enfermedades ya diagnosticadas como la presencia de esteatosis o hierro en pacientes infectados por el virus de la hepatitis C.

INDICACIONES

Si bien la biopsia hepática puede establecer el diagnóstico por sí misma (p. ej., hallazgo de lesiones floridas de los conductos biliares de pequeño calibre en la cirrosis biliar primaria), su interpretación debe considerarse siempre junto con la clínica del paciente y los datos aportados por el laboratorio. En la actualidad, la biopsia hepática tiene tres indicaciones precisas:

1. **Determinar el diagnóstico:** la biopsia permitirá contribuir al diagnóstico o establecerlo ante:
   - enfermedades del parénquima hepático (p. ej., hepatitis crónicas, cirrosis biliar primaria, colangitis esclerosante primaria, hemocromatosis)
   - alteraciones en las pruebas bioquímicas de funcionamiento hepático de etiología desconocida
   - fiebre de origen desconocido
   - estudios por imágenes que muestren lesiones hepáticas focales o difusas
2. **Estadificar y establecer el pronóstico de enfermedades hepáticas conocidas.**
3. **Optimizar el tratamiento:** los hallazgos de la muestra contribuyen a adoptar medidas terapéuticas. En el paciente trasplantado la biopsia hepática aporta datos de sumo interés; posibilita evaluar la presencia de rechazo, recidiva de la enfermedad que motivó el trasplante, hepatotoxicidad por fármacos (p. ej., inmunosupresores), etc. Es fundamental en el dador, inmediatamente antes del trasplante, pues permite evaluar ciertas condiciones que se asocian con disfunción del injerto, como la presencia de esteatosis, fibrosis o inflamación.

EVALUACIÓN PREBIOPSIA Y CONTRAINDICACIONES

Antes de la realización de la biopsia hepática es imprescindible contar con pruebas que permitan evaluar el estado de la coagulación y estudios por imágenes (ecografía, tomografía, resonancia magnética hepática). Con respecto a la hemostasia, se evalúan el recuento de plaquetas, el tiempo de sangría, el tiempo de protrombina y el KPTT (**cuadro 49-4-1**). Es importante saber que los pacientes con uremia o con marcada hipergammaglobulinemia suelen tener un tiempo de sangría prolongado, pese a que haya valores normales de plaquetas, debido a una trombopatía adquirida. Si bien la presencia de trastornos severos en la coagulación se considera una contraindicación absoluta, se los puede corregir con transfusiones de plaquetas o de plasma fresco. Debe darse prioridad a la biopsia transyugular sobre la percutánea en la amiloidosis, en el hígado de estasis (insuficiencia cardíaca, enfermedad venosa oclusiva y peliosis) y en los trastornos mieloproliferativos.

CUADRO 49-4-1. Contraindicaciones de la biopsia hepática percutánea

Absolutas

Falta de colaboración del paciente
Trastornos graves de la coagulación:
- Tiempo de protrombina ≥ 3-5 segundos que el control
- Plaquetas ≤ 70.000/mm^3
- Tiempo de sangría prolongado (≥ 10 minutos)
- Uso de antiinflamatorios no esteroides o aspirina 7 a 10 días antes del procedimiento

Dilatación de las vías biliares
Sospecha de hemangioma o de otros tumores vasculares
Quiste hidatídico

Relativas

Ascitis
Obesidad mórbida
Amiloidosis
Hemofilia
Enfisema severo
Insuficiencia cardíaca congestiva, peliosis hepática

Por la facilidad de implementación y el costo, la ecografía hepática es el estudio por imágenes inicial que debe realizarse a todos los pacientes antes de efectuar la biopsia; ayuda a elegir el procedimiento y es esencial para reconocer algunas contraindicaciones de la biopsia hepática a ciegas como la dilatación de las vías biliares intrahepáticas, la identificación de tumores vasculares (p. ej., hemangioma) o la presencia de un quiste hidatídico. Además, posibilita evaluar el tamaño del lóbulo derecho. La amiloidosis es una contraindicación relativa de la biopsia hepática; en estas circunstancias, se considera más segura la vía transyugular que la percutánea. Otra contraindicación relativa es el enfisema, ya que no permite por la percusión evaluar de forma adecuada el tamaño y la posición del hígado, y es necesario hacerlo con control ecográfico.

TÉCNICA

Teniendo en cuenta que la biopsia hepática es un procedimiento cruento, para obtener una muestra suficientemente representativa y con el mínimo riesgo, debe realizarla un médico experto en este método diagnóstico. El tamaño de la muestra suele oscilar entre 1 y 3 cm de longitud y entre 1,2 y 2 mm de diámetro, representa un 1/50.000 del total de la masa hepática. Una muestra de 1,5 cm se considera adecuada para evaluar enfermedades que afectan difusamente el hígado.

Con respecto a la técnica por utilizar, se debe evaluar en cada paciente en particular (**fig. 49-4-1**). La elección de la técnica para la biopsia hepática dependerá de la presencia de trastornos de la coagulación, la ascitis y los resultados de las exploraciones ecográficas previas. Debe considerarse la capacidad de cooperación del paciente; en los niños y los pacientes no colaboradores se puede recurrir a la anestesia general. En los demás casos, la anestesia es local. Se puede utilizar sedación con 10 mg de diazepam y se recomienda premedicación con atropina para evitar una reacción vagal. Siempre hay que disponer de sangre para efectuar una transfusión si es necesario.

Biopsia hepática percutánea

El sitio de punción se elige evaluando el tamaño del hígado por percusión o por ecografía; por lo general, se

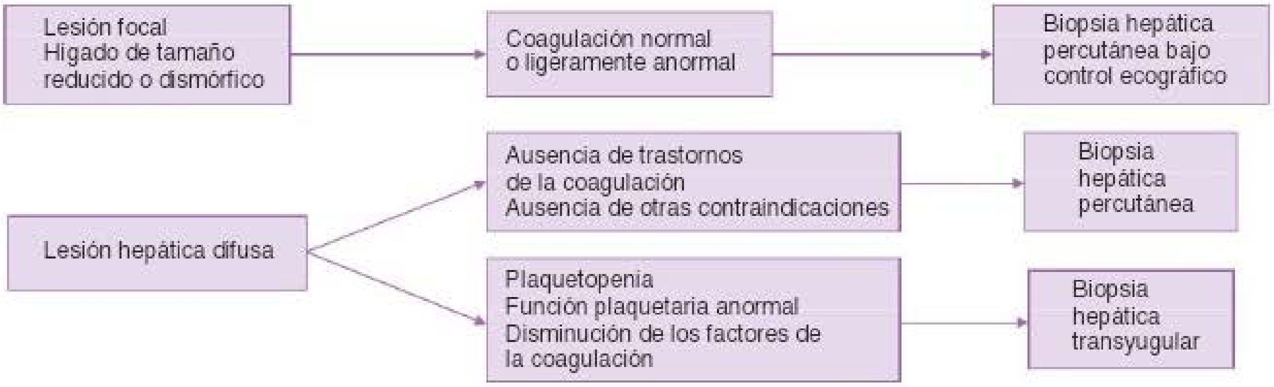

Lesión focal
Hígado de tamaño reducido o dismórfico
Coagulación normal o ligeramente anormal
Biopsia hepática percutánea bajo control ecográfico
Lesión hepática difusa
Ausencia de trastornos de la coagulación
Ausencia de otras contraindicaciones
Biopsia hepática percutánea
Plaquetopenia
Función plaquetaria anormal
Disminución de los factores de la coagulación
Biopsia hepática transyugular

Fig. 49-4-1. Indicaciones del tipo de biopsia según el contexto clínico.

realiza en el octavo o el noveno espacio intercostal, a nivel de la línea medioaxilar. Luego de la infiltración con anestesia local en los diferentes planos anatómicos (tejido subcutáneo, espacio intercostal, diafragma y cápsula del hígado), se le indica al paciente que realice una espiración forzada. Se introduce la aguja en dirección ligeramente craneal para evitar la vesícula biliar y se efectúa un rápido movimiento de avance y retirada en la dirección elegida, mientras se mantiene la espiración forzada. Se saca la muestra y se coloca en la solución apropiada.

Con la aguja de Menghini se obtiene una muestra de tejido hepático por aspiración; suele emplearse un diámetro de entre 1,4 y 1,8 mm. Con la aguja Tru-cut® (calibre 2) la muestra se obtiene por escisión y su diámetro es de 2,05 mm. El primer procedimiento es más fácil, aunque se extraer con mayor frecuencia una muestra fragmentada porque es un método aspirativo. Por tal motivo es preferible, cuando se sospecha un enfermedad hepática avanzada, utilizar la Tru-cut® para evitar la fragmentación de la muestra por la presencia de fibrosis.

Cuando existe una lesión focal o el tamaño del hígado es muy pequeño, lo que hace que la biopsia a ciegas no sea segura, es necesario realizarla bajo control ecográfico. También puede realizarse bajo control tomográfico, aunque en la práctica resulta más fácil efectuar una ecografía. En los centros donde se dispone de laparoscopia, es posible llevarla a cabo bajo control visual directo. Esta técnica resulta especialmente útil para obtener muestras de tumores localizados en la cara anterior del hígado.

Biopsia hepática laparoscópica

Con este método de diagnóstico se puede observar la cavidad abdominal y la superficie de la mayoría de los órganos abdominales. A través de pequeñas incisiones en la pared abdominal se introduce en primer lugar aire (neumoperitoneo) para luego introducir el instrumento de visión (laparoscopio). Se realiza bajo sedación y anestesia local. La laparoscopia puede aportar imágenes macroscópicas al tenerse una visión directa de la superficie hepática. Además, es posible observar la superficie del peritoneo y el mesenterio y evaluar los signos de hipertensión portal como hipervascularización del ligamento redondo, cavernomatosis portal, circulación colateral en el peritoneo o esplenomegalia. También puede hacerse la biopsia de los implantes peritoneales, ya sean tumorales o por tuberculosis y, de esta manera, establecer el diagnóstico.

Al obtener con la laparoscopia una visión directa del hígado, se obvia el error de muestreo por el método percutáneo. La cirrosis puede subdiagnosticarse en casi un 20% empleando la vía percutánea. Constituye un excelente método diagnóstico para aquellos casos de ascitis no definida por la clínica y por los estudios por imágenes.

En el cuadro 49-4-2 se hace referencia a las indicaciones y contraindicaciones de la biopsia hepática con esta técnica.

Biopsia hepática percutánea con taponamiento

Se utiliza cuando existen problemas de coagulación y no es posible la vía transyugular o esta ha fracasado. Consiste en la inyección de 2 mL de esponja de gelatina a través de la cánula de una aguja Tru-cut®. También se ha propuesto la embolización del trayecto de la biopsia mediante espirales de acero.

Vía transyugular

La biopsia hepática transyugular se practica con anestesia local; se realiza la punción de la vena yugular interna derecha; cuando se consigue aspirar sangre venosa, se introduce por vía percutánea un dilatador vascular con una vaina de polipropileno hacia la luz de la vena yugular,

CUADRO 49-4-2. Indicaciones y contraindicaciones de la biopsia hepática por laparoscopia

Indicaciones
- Estadificación de enfermedades malignas - Ascitis de etiología no definida - Infecciones peritoneales - Evaluación de una masa intraabdominal - Hepatoesplenomegalia de etiología no establecida
Contraindicaciones
Absolutas
- Insuficiencia cardiopulmonar severa - Obstrucción intestinal - Peritonitis bacteriana
Relativas
- Paciente no cooperativo - Coagulopatía - Obesidad mórbida - Hernia ventral

según la técnica de Seldinger. Se introduce luego el catéter venoso por la vaina hasta llegar a la vena suprahepática derecha, bajo control radioscópico. Se hace deslizar la aguja de biopsia transyugular por el interior del catéter hasta la punta de este; mediante la inyección de contraste se comprueba la posición correcta de la punta de la aguja; después se hace avanzar esta rápidamente 1-2 cm más allá de la punta del catéter y se retira. La muestra de tejido hepático se conserva en el interior de la aguja por medio de una fuerte aspiración aplicada con una jeringa conectada al catéter. La indicación más precisa para la realización de este método es en los pacientes con trastornos gravesde la coagulación (**cuadro 49-4-3**). Por otra parte, también se pueden medir las presiones del sistema porta.

Biopsia hepática a cielo abierto

La práctica de una laparotomía para obtener una biopsia quirúrgica está indicada en dos situaciones: cuando la vía percutánea y la transyugular están contraindicadas o no dieron resultado, y cuando se necesita una muestra de gran tamaño. Se realiza en el curso de la cirugía intraabdominal, lo que permite conseguir fácilmente la hemostasia. En general se realiza una biopsia en cuña, teniendo en cuenta que la muestra puede ser inadecuada si se toma junto con la cápsula. La confiabilidad de la técnica es mayor si se realiza simultáneamente una biopsia hepática con aguja.

Aspiración de tejido hepático con aguja fina

Esta técnica es realizada habitualmente por un radiólogo bajo control ecográfico. Se emplean agujas de calibre 20 o 22. Pueden efectuarse numerosas punciones (hasta seis) para conseguir material suficiente. Las muestras obtenidas permiten establecer el diagnóstico citológico; no obstante, a menudo es posible también realizar el examen histológico de pequeños cilindros de tejido, lo que contribuye a la precisión del diagnóstico. La principal ventaja de la aspiración con aguja fina es que las complicaciones son menos frecuentes que con la biopsia hepática convencional. Las limitaciones de esta técnica consisten en que carece de utilidad para el diagnóstico de enfermedades hepáticas no tumorales y que la precisión diagnóstica en los tumores hepáticos es menor que la obtenida con la técnica convencional.

Cuidados después de la obtención de una biopsia hepática percutánea y transyugular

Se debe efectuar el control de la presión arterial y la frecuencia cardíaca cada 30 minutos durante las primeras 6 horas y cada 3 horas durante las 24 horas siguientes. Es esencial guardar reposo en cama durante 24 horas, aunque en algunos estudios se han observado buenos resultados sin complicaciones graves con la biopsia ambulatoria, con monitoreo inmediatamente después del procedimiento y alta a las 6 horas. Esta solo puede realizarse si el paciente puede retornar con facilidad al hospital en el plazo de 30 minutos, cuenta con una compañía confiable durante la primera noche y no tiene otros problemas médicos asociados.

CUADRO 49-4-3. Indicaciones de la biopsia hepática por vía transyugular

- Coagulopatía severa
- Ascitis masiva
- Obesidad mórbida
- Sospecha de tumor vascular o peliosis hepática
- Realización secundaria de algún procedimiento vascular (colocación de TIPS, medición de presiones, etc.)
- Falla en la biopsia percutánea

COMPLICACIONES

Es difícil tener certeza sobre la morbimortalidad, ya que actualmente no se publican grandes series de biopsias; no obstante, se considera una mortalidad del 0,015%. Si bien el hígado es un órgano ricamente vascularizado, las complicaciones graves vinculadas a la biopsia percutánea son infrecuentes. La exploración ecográfica practicada de forma sistemática antes de la biopsia para el diagnóstico de sus complicaciones ha mejorado la asistencia y reducido la morbimortalidad. Un 60% de las complicaciones se producen dentro de las 2 horas de efectuado el procedimiento y, de ellas, solo 1-3% requerirán hospitalización. En el **cuadro 49-4-4** se muestran algunos factores que pueden intervenir en la frecuencia de las complicaciones.

El dolor en el sitio de la punción y la presencia de una reacción vasovagal son las complicaciones observadas más a menudo:

- ***Dolor:*** es frecuente que aparezca dolor transitorio en el cuadrante superior del abdomen o en el hombro homolateral, así como molestias epigástricas, que solo requieren la administración de paracetamol. Cuando hay un dolor intenso probablemente se trate de la acumulación subcapsular de sangre o de bilis. El dolor de gran intensidad y aparición súbita insinúa una peritonitis biliar por punción de la vesícula.
- ***Reacción vasovagal:*** es frecuente y aparece sobre todo en pacientes jóvenes y vagotónicos. Puede prevenirse parcialmente con la administración de atropina antes del procedimiento. Cuando aparecen bradicardia y sudoración, es necesario administrar de nuevo 0,25 mg de atropina por vía subcutánea o intravenosa.

Otras complicaciones menos frecuentes son:

- ***Hemorragia:*** es la complicación más grave. Suele ser intraperitoneal, aunque puede ser también intratorácica a partir de una arteria intercostal. Se produce por perforación de una vena porta distendida, por punción directa de la arteria hepática o de una de sus ramas intraparenquimatosas, o por desgarro del hígado como

CUADRO 49-4-4. Factores que pueden influir en la aparición de complicaciones

- Cooperación del paciente
- Estado de la coagulación
- Experiencia del operador
- Tipo de técnica (p. ej., percutánea/transvenosa)
- Tipo de aguja (p. ej., Tru-cut®)
- Número de pases para obtener la muestra
- Diámetro de la aguja
- Empleo de técnicas por imágenes

consecuencia de una respiración profunda del paciente durante la introducción de la aguja. Se describieron hemorragias clínicamente significativas en un 0,2% de los casos. Las hemorragias después de la biopsia hepática deben manejarse al comienzo con monitoreo hemodinámico y del hematocrito, y transfusiones si son necesarias. Sin embargo, si persiste la hipotensión y aumenta la distensión abdominal, o se aprecia por ecografía un volumen mayor de sangre intraperitoneal, está indicada la laparotomía. Se han observado hemorragias tardías incluso transcurridos 15 y hasta 30 días de la biopsia hepática.

- ***Hematoma intrahepático:*** puede ser asintomático, pero es posible que ocasione elevación de las transaminasas séricas y/o disminución del hematocrito, con fiebre o sin ella. El hematoma intrahepático se detecta fácilmente con la ecografía. En algunas ocasiones es seguido por una hemorragia intraperitoneal tardía.
- ***Fístula arteriovenosa intrahepática:*** se produce en un 5% de los casos y es frecuente el cierre espontáneo de las de pequeño tamaño.
- ***Hemobilia:*** surge como consecuencia de la rotura de un hematoma intrahepático en un conducto biliar. Puede aparecer en cualquier momento entre 1 y 21 días después de la biopsia hepática. Con la ecografía se puede sospechar el diagnóstico. El cuadro clínico semeja la migración de un cálculo por la vía biliar. Estos pacientes suelen presentar ictericia y melena.
- ***Neumotórax:*** puede aparecer a continuación de una lesión de la parte inferior del pulmón derecho, poco después de la punción. Cuando es limitado, no requiere tratamiento.
- ***Punción de la vesícula biliar o de una vía biliar dilatada:*** esta complicación puede producirse cuando la vesícula se halla en una posición no habitual, así como en los pacientes con un hígado cirrótico de pequeño tamaño. En estos casos aparece un dolor abdominal intenso, que puede estar acompañado por hipotensión en los minutos siguientes a la biopsia. La peritonitis biliar suele ser autolimitada y el tratamiento en general es conservador, con analgésicos y antibióticos. En ocasiones se requiere el tratamiento quirúrgico. También puede presentarse peritonitis por punción de una vía biliar intrahepática dilatada; este riesgo disminuye notablemente con una ecografía previa.
- ***Punción de otros órganos:*** es posible, en general por una introducción incorrecta de la aguja. La más frecuente es la punción del colon, que se puede reconocer al obtener líquido intestinal en la aspiración. La punción del riñón, el páncreas o la suprarrenal se reconoce durante el examen histopatológico de la muestra.
- ***Bacteriemia transitoria y septicemia:*** la prevalencia en un estudio prospectivo de 69 biopsias fue del 5,8%; en el 50% de los pacientes la bacteriemia fue asintomática. La sepsis es muy infrecuente; se describió en enfermos cirróticos o con colangitis, por eso los pacientes con valvulopatías deben recibir profilaxis con antibióticos.
- ***Diseminación tumoral:*** se ha demostrado la implantación subcutánea de un tumor hepático después de la biopsia, pero es una complicación rara. La diseminación intraperitoneal del tejido tumoral a partir del lugar de la punción en el hígado constituye otra posible complicación, aunque no se ha demostrado de modo fehaciente. No obstante, debido a esta posibilidad, algunos especialistas se resisten a realizar biopsias hepáticas cuando el diagnóstico es obvio.
- ***Complicaciones de la biopsia hepática transyugular:*** esta técnica puede considerarse un procedimiento bastante seguro. Se observaron hematomas voluminosos en el lugar de la punción cutánea, en especial si esta fue dificultosa. También se registraron el síndrome de Horner y la disfonía transitoria. Otra complicación posible es el neumotórax por punción pulmonar con el alambre-guía. Puede haber hemorragia intraperitoneal por perforación de la cápsula hepática.

CONFIABILIDAD Y REPRESENTATIVIDAD DE LA BIOPSIA CON AGUJA

La mayoría de las lesiones hepáticas, como las colestasis, la cirrosis y la hepatitis aguda o crónica, son difusas y, por lo tanto, una muestra suficientemente grande (que contenga al menos cuatro espacios porta) es representativa de la totalidad del órgano. La distribución de granulomas en el interior del hígado no es regular, por lo que es necesario practicar cortes seriados cuando se tiene esta sospecha, ya que puede haber granulomas en un corte y estar ausentes en otros. En algunos casos de lesiones hepáticas difusas, una muestra puede ser falsamente normal, hecho que se produciría sobre todo en tres circunstancias: cirrosis macronodular, hiperplasia nodular regenerativa e hipertensión portal idiopática (con fibrosis perisinusoidal tan solo reconocida por microscopia electrónica).

Véase **Bibliografía** cap. 49-4 *Biopsia hepática.*

Véase **Autoevaluación** cap. 49-4 *Biopsia hepática.*

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

50-1

El paciente con dolor abdominal

César A. Gnocchi, Mariana Labato y Pedro H. Wainer

INTRODUCCIÓN

El dolor abdominal constituye un hecho frecuente de la práctica médica y un desafío para el internista. Debido a sus múltiples etiologías y a la complejidad de la fisiopatología del dolor, la experiencia del profesional interviniente es fundamental para la resolución del cuadro (véase cap. 45-4 *Dolor abdominal*). La historia clínica es la primera y más importante orientación para conocer el origen del dolor abdominal agudo.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Debe incluir los antecedentes familiares y personales. La ***edad*** del paciente es significativa, ya que ciertas enfermedades están claramente limitadas a determinados grupos etarios. La apendicitis aguda y el dolor abdominal agudo inespecífico son frecuentes en los jóvenes. La diverticulitis aguda y la isquemia mesentérica aparecen en edades avanzadas, como también las enfermedades torácicas acompañadas de dolor abdominal (neumonía del lóbulo inferior, infarto de miocardio). Mediante la anamnesis pueden descubrirse asimismo causas de dolor como ***enfermedades metabólicas*** hereditarias (porfirias, fiebre mediterránea familiar), ingestión de tóxicos (plomo), reagudización de problemas crónicos y etiologías extraabdominales.

El antecedente de ***alcoholismo***, por su relación con la hepatitis alcohólica, la pancreatitis aguda y crónica o la úlcera péptica, es importante. La ingestión crónica de antiinflamatorios, por su asociación con la úlcera perforada, es otro antecedente que hay que considerar. Las ***enfermedades cardiovasculares*** deben tenerse muy en cuenta, sobre todo por su conexión con la isquemia mesentérica y el infarto de miocardio.

La ***cirugía abdominal previa*** puede estar relacionada con el cuadro actual, en particular por la presencia de bridas intraperitoneales que provocan obstrucción intestinal o por la recidiva de enfermedades operadas previamente (cáncer, enfermedad inflamatoria intestinal, porfiria).

También es necesario evaluar los ***síntomas asociados***. Las náuseas y los vómitos son síntomas concomitantes muy comunes; los cambios en el hábito intestinal orientan hacia el cáncer de colon; en las mujeres, la historia menstrual debe indagarse por su relación con el embarazo ectópico o con las complicaciones ováricas (rotura de un folículo de De Graaf).

En el cuadro 50-1-1 se enumeran los síntomas y signos que orientan hacia un dolor abdominal de causa clínica; tradicionalmente se conoce este cuadro como dolor abdominal de causa médica, la cual es una denominación inapropiada.

> El dolor abdominal siempre debe categorizarse según la forma de comienzo, la localización, las características, la intensidad, los factores que lo agravan o lo alivian y los síntomas asociados.

El **comienzo** brusco se asocia a menudo con perforación o estrangulación visceral. En ocasiones aumenta gradualmente, como en la pancreatitis aguda. Las perforaciones pequeñas con escasa filtración de contenido intestinal, como las del colon, el apéndice, el intestino delgado y la vesícula, originan dolor de aparición gradual y localizado. El bloqueo de la apertura por el epiplón u órganos vecinos hace que el dolor sea localizado.

La **localización** del dolor en el epigastrio puede producirse por úlcera péptica, pancreatitis o isquemia del miocardio. En los procesos pancreáticos, la irradiación al dorso es común. El dolor originado por distensión hepática aguda, cólico vesicular, colecistitis y obstrucción coledociana se localiza en el hipocondrio derecho. En el cólico vesicular, es frecuente la irradiación al hombro o al dorso. El dolor del intestino delgado suele localizarse en la región periumbilical. La apendicitis suele producir

CUADRO 50-1-1. Síntomas y signos orientadores de dolor abdominal de origen clínico

Antecedentes y síntomas
Antecedentes personales o familiares de dolor recidivante
Escalofríos
Diarrea
Artralgias o artritis
Dolor torácico
Disnea
Síntomas neurológicos
Antecedentes laborales
Enfermedades cardiovasculares conocidas
Ingestión de fármacos y alcohol
Signos
Semiología respiratoria alterada: derrame o frote pleural, estertores crepitantes basales
Cianosis central
Fiebre elevada inicial
Presencia de tercero o cuarto ruido cardíaco
Adenopatías generalizadas
Orina oscura
Polineuritis
Artritis
Púrpura
Petequias

dolor en el área periumbilical y luego en la fosa ilíaca derecha. Los dolores del abdomen inferior provienen del colon y del aparato genital y suelen irradiarse al dorso. El cólico renal a menudo se irradia hacia la ingle (**cuadro 50-1-2**).

El dolor por obstrucción brusca de una víscera hueca tiene como **características** ser de tipo cólico, intenso y con ritmo. La obstrucción del intestino delgado provoca dolor periumbilical o supraumbilical, y el ritmo es de 2 a 5 minutos. La distensión de un asa obstruida puede causar isquemia de la pared y transformar el dolor en fijo, permanente e intenso. La obstrucción del colon ocasiona dolor menos intenso y aparece cada 10 a 15 minutos. La distensión de la vesícula biliar por obstrucción del conducto cístico determina un dolor más fijo que cólico, de aparición brusca. El colédoco y el conducto pancreático, al distenderse por obstrucción, producen dolor de similares características y de ubicación epigástrica. La isquemia intestinal genera dolor continuo, difuso, de intensidad variable y con ausencia de signos abdominales en el comienzo. Estos aparecen cuando el intestino se necrosa y se produce una peritonitis.

CUADRO 50-1-2. Causas de dolor abdominal según su localización

Hemiabdomen superior
Enfermedades de la vía biliar
Pancreatitis aguda
Dispepsia
Hernia de hiato
Neumonía de la base
Infarto agudo de miocardio
Absceso o infarto esplénico
Hemiabdomen inferior
Apendicitis
Enfermedad diverticular
Litiasis renal
Retención aguda de orina
Dolor pélvico
Dolor abdominal difuso
Isquemia mesentérica
Rotura de un aneurisma aórtico
Peritonitis
Obstrucción intestinal

La **intensidad** del dolor está en relación con la gravedad de la enfermedad. El dolor del cólico renal o vesicular, o del infarto mesentérico es de iniciación aguda y de elevada intensidad. En los adultos mayores o en los pacientes medicados con corticosteroides, el dolor tiene menor intensidad.

Los **factores** que pueden **agravar** o **aliviar** el dolor deben investigarse. En la pancreatitis aguda, el dolor se alivia con la posición hacia delante. En la peritonitis, la tos y los movimientos lo aumentan.

Los **síntomas asociados** al dolor abdominal pueden ser útiles para el diagnóstico. La pérdida de peso previa se observa en las enfermedades malignas; las náuseas y los vómitos, en la obstrucción intestinal, y los cambios en el hábito intestinal, en las lesiones del colon.

Examen físico

La posición del paciente con dolor abdominal es el primer detalle que se debe examinar. La inquietud y el movimiento permanente con desasosiego son característicos del dolor cólico visceral. La inmovilidad, acompañada de una respiración superficial, en ocasiones con los muslos levemente flexionados para reducir la tensión de los músculos abdominales, es patrimonio de la peritonitis. La posición de plegaria mahometana se observa en los pacientes con pancreatitis aguda.

Las conjuntivas pálidas indican anemia (cáncer, úlcera péptica) o vasoconstricción periférica asociada a estados de shock o a dolor abdominal intenso. La ictericia orienta hacia enfermedades biliopancreáticas. La cianosis central debe alertar sobre la posibilidad de enfermedad pulmonar con dolor referido. La presencia de livideces de observación inicial en los miembros inferiores indica compromiso hemodinámico por shock. La taquipnea acompaña a enfermedades pulmonares, infecciones intraabdominales o acidosis metabólica.

Los signos vitales como la frecuencia cardíaca, la presión arterial y la temperatura son importantes. La taquicardia, la hipotensión arterial y la fiebre, si bien son signos inespecíficos, son muy sensibles como indicadores de gravedad. La obstrucción intestinal, las peritonitis y la isquemia mesentérica pueden causar un tercer espacio de líquido y producir depleción de volumen con hipotensión ortostática o shock. La fiebre es un dato esencial y señala una infección intraperitoneal (peritonitis, colecistitis, pielonefritis) o enfermedades inflamatorias médicas (colagenopatías, vasculitis, fiebre mediterránea familiar, anemias hemolíticas). La observación de cicatrices quirúrgicas por operaciones previas puede relacionarse con obstrucción intestinal por bridas. La distensión abdominal generalizada se observa en las obstrucciones y cuando existe ascitis. Las localizadas pueden ser secundarias a plastrones inflamatorios o a abscesos. Las ondas peristálticas visibles sugieren obstrucción del intestino delgado.

La palpación del abdomen debe realizarse suavemente, comenzando lejos del lugar del dolor espontáneo. El dolor a la palpación profunda suele significar irritación peritoneal. Después de palpar la zona sospechosa con la máxima profundidad, se retira la mano rápidamente y por completo. Si el paciente experimenta dolor a la descompresión (*signo del rebote*), suele corresponder a irritación del peritoneo parietal. Si el dolor es muy intenso a la palpación profunda, no es necesario investigar el signo del rebote. La contracción muscular (*abdomen en tabla*) es la rigidez involuntaria de los músculos de la pared abdominal e implica una peritonitis que requiere resolución quirúrgica. En las personas añosas, muy debilitadas o en tratamiento con corticosteroides, la contractura de la inflamación peritoneal suele estar ausente.

La *defensa muscular* es la contracción voluntaria de los músculos de la pared abdominal ante el temor del paciente de que la palpación le provoque dolor. El dolor a la palpación profunda sin contractura ni rigidez obedece por lo común a afecciones clínicas como intestino irritable, gastroenteritis y cólico renal. El signo del rebote positivo con el abdomen blando es característico del hemoperitoneo.

El dolor puede originarse en la pared abdominal. La distinción semiológica puede realizarse con maniobras que aumentan el tono muscular de la pared (elevación de la cabeza). En estos casos, si el dolor persiste se atribuye a la pared y, si desaparece, es de origen intraabdominal.

El plastrón inflamatorio está formado por un conglomerado de asas vecinas y epiplón que bloquea la perforación pequeña de una víscera hueca, como en la apendicitis, la colecistitis y la diverticulitis. La palpación suave y poco profunda permite localizarlo. Sus características semiológicas son las de una masa de bordes poco definidos, de consistencia blanda y dolorosa (**caso clínico 50-1-1**).

Las cuatro causas más graves de dolor abdominal se suelen presentar con un abdomen blando y apenas doloroso. La semiología abdominal poco relevante no debe distraer sobre la gravedad del paciente. En la rotura del aneurisma de la aorta y del embarazo ectópico predomina el cuadro de shock hipovolémico; en la pancreatitis aguda, el cuadro de shock neurogénico; y en la trombosis mesentérica, el shock séptico.

El examen en busca de hernias es necesario en todo paciente con dolor abdominal. La percusión del abdomen se realiza en los pacientes que no tengan dolor abdominal intenso por una peritonitis difusa. La ausencia de matidez hepática en la línea axilar media es un signo de neumoperitoneo. El timpanismo generalizado sugiere obstrucción intestinal. La matidez localizada se observa en los tumores abdominales y en el embarazo; cuando es desplazable, indica la presencia de ascitis.

La ausencia de ruidos hidroaéreos en la auscultación abdominal es típica del íleo paralítico por peritonitis. Por otra parte, los ruidos intensos, de tono agudo y prolongados, son hallazgos auscultatorios de una obstrucción intestinal mecánica.

El tacto vaginal es muy útil, sobre todo en los cuadros de dolor abdominal bajo. En la enfermedad inflamatoria pélvica, la movilización del útero despierta un dolor intenso; en ocasiones se toca un empastamiento anexial y al retirar los dedos de la vagina el guante puede estar cubierto de flujo. En el embarazo ectópico roto, el cuello uterino es blando a causa de la gestación y la movilización del útero es dolorosa. Cuando existe dolor abdominal por complicación de un quiste de ovario, el tacto vaginal, combinado con la palpación abdominal simultánea, logra detectar la tumoración.

CASO CLÍNICO 50-1-1

Zunilda tiene 61 años y consulta por padecer un dolor abdominal de 3 días de evolución, localizado en el flanco izquierdo, y constipación. Tiene antecedentes de episodios previos similares. En el examen físico la temperatura axilar es de 37,7 °C, y en la semiología del abdomen se encuentra dolor y defensa en el flanco izquierdo y se palpa una masa de bordes imprecisos.

¿Cómo interpreta el cuadro clínico?

¿Qué estudio solicitaría en primer término?

Comentario

El cuadro clínico sugiere una diverticulitis con plastrón diverticular. El método diagnóstico de elección es la tomografía computarizada de abdomen y pelvis con contraste oral e intravenoso, que confirmará el diagnóstico y podrá identificar complicaciones de la diverticulitis como peritonitis, absceso, fístulas u obstrucción.

El tacto rectal debe realizarse siempre en el abdomen agudo. Cuando existe contractura muscular voluntaria, el dedo en el recto relaja los músculos de la pared abdominal y el uso simultáneo de la otra mano para palpar el abdomen localiza la zona del dolor (*maniobra de Yódice-Sanmartino*). Cuando el paciente tiene una obstrucción intestinal, esto permite descartar el fecaloma y el tumor rectal. En la apendicitis aguda, el dolor se ubica en el lado derecho del fondo del saco de Douglas. Los abscesos pélvicos suelen localizarse con el tacto rectal.

Exámenes complementarios

Los ***análisis de laboratorio*** son útiles para confirmar o descartar la presunción diagnóstica y, en el caso de que la conducta sea quirúrgica, para realizar la evaluación preoperatoria. Hemograma, uremia, glucemia, hepatograma, amilasa o lipasa, electrolitos séricos y orina completa son los exámenes obligatorios. El análisis del medio interno es fundamental en los pacientes en quienes se sospecha un cuadro sistémico grave. Con frecuencia, el **hematocrito** está elevado como manifestación de hipovolemia por pérdidas o formación de un tercer espacio (pancreatitis, íleo, peritonitis). Si está descendido, debe excluirse un trastorno crónico previo (cáncer de estómago o colon, úlcera péptica). La **leucocitosis** puede estar presente en casos de infección, inflamación o isquemia intestinal. En los ancianos con apendicitis aguda puede faltar. La **hiperglucemia** puede corresponder a una acidosis diabética con dolor abdominal agudo de origen metabólico o a descompensación de la diabetes mellitus por un abdomen agudo de causa infecciosa o vascular. El aumento de la **urea**, que también es común en el abdomen agudo, puede obedecer a hipovolemia, a hemorragia digestiva con reabsorción de productos nitrogenados intestinales, o bien representar un abdomen agudo metabólico por uremia. La **acidosis metabólica** es un hallazgo de la isquemia mesentérica y de los pacientes con shock. La elevación de la **amilasa** sérica por tres se observa desde las primeras 6-12 horas de la pancreatitis aguda y retoma su valor basal a los 5 días; puede ser normal en la pancreatitis alcohólica y por hipertrigliceridemia. Se observa también en otras afecciones abdominales agudas como colecistitis, úlcera péptica perforada, isquemia intestinal y embarazo ectópico. La **lipasa** es más sensible y específica que la amilasa para el diagnóstico de pancreatitis aguda. Cuando el dolor abdominal es superior o cuando clínicamente se sospechan enfermedades biliopancreáticas, es obligatoria la solicitud de un **hepatograma**. A todas las mujeres en edad fértil con dolor abdominal se les debe realizar la **prueba de embarazo** en la sangre o la orina por la posibilidad de un embarazo ectópico o para la elección de los métodos complementarios de la evaluación posterior.

El ***análisis de orina*** es valioso para descartar infección urinaria, enfermedades renales (la microhematuria en el cólico renal tiene una sensibilidad del 95% en el primer día del dolor) y diabetes mellitus.

La ***radiografía de tórax*** es de utilidad para descartar enfermedades torácicas y observar neumoperitoneo cuando está presente (**fig. 50-1-1**). En las *radiografías de abdomen de pie*, la presencia de aire subdiafragmático (neumoperitoneo) sugiere la perforación de una víscera hueca (sensibilidad 70%). En los casos de obstrucción intestinal se observa íleo radiológico, que permite visualizar aire y dilatación de las asas intestinales con niveles hidroaéreos. El aire en el intestino delgado es un signo de íleo mecánico o paralítico y de gastroenteritis aguda. En la peritonitis difusa, la presencia de aire con dilatación se observa en el intestino delgado y en el grueso. La colecistitis aguda enfisematosa producida por gérmenes anaerobios que infiltran la pared vesicular se diagnostica por radiografía. Las calcificaciones en la vesícula biliar (litiasis vesicular), las vías urinarias (litiasis urinaria), el páncreas (pancreatitis crónica) y la aorta abdominal (aneurisma) orientan el diagnóstico. La desaparición de la sombra de los músculos psoas se advierte en los procesos retroperitoneales como pancreatitis, hematomas o abscesos.

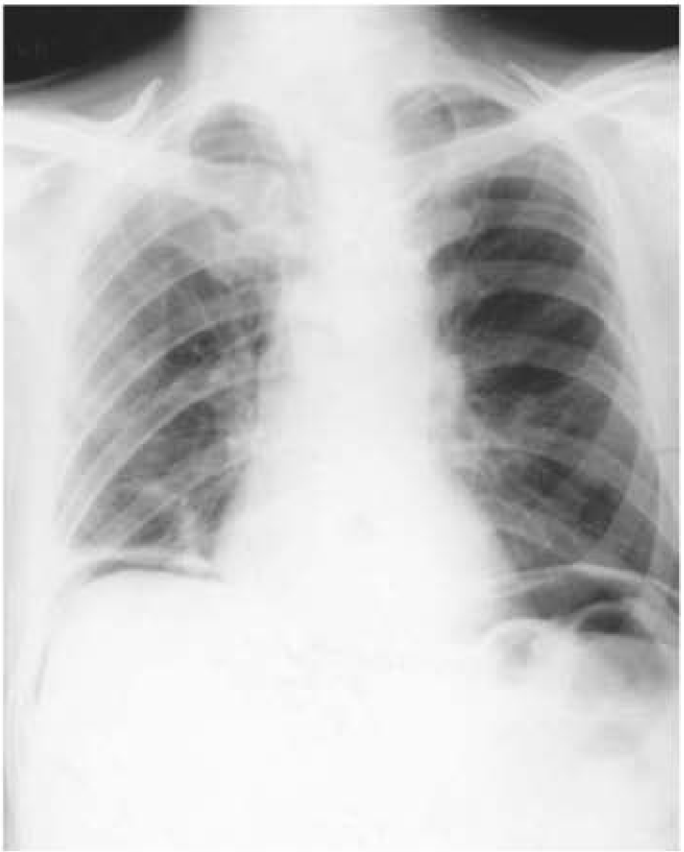


Fig. 50-1-1. Radiografía de tórax de frente de un paciente con abdomen agudo por la perforación de una úlcera. Obsérvese la presencia de aire por debajo de ambos hemidiafragmas (neumoperitoneo).

La ***ecografía*** resulta útil según la ubicación del dolor abdominal. Cuando está localizado en el hipocondrio derecho, es el estudio de elección, ya que es el primero cuando se sospecha una patología hepática o de la vía biliar. La colecistitis aguda tiene signos característicos, como el engrosamiento de la pared (> 4-5 mm), con litiasis o sin ella, colecciones perivesiculares y Murphy ecográfico (consiste en la reproducción del dolor ante la presión con el transductor ecográfico en el sitio específico de la vesícula). La presencia de un cálculo coledociano se detecta con mucha menor frecuencia y, en estos casos, la colangiorresonancia es el método de elección (**caso clínico 50-1-2**). En el diagnóstico de pancreatitis aguda es el procedimiento inicial para descartar su origen biliar (> 60% de las pancreatitis agudas). La ecografía está indicada en el diagnóstico de enfermedades ginecológicas como enfermedad inflamatoria pélvica, quistes de ovario complicados y abscesos tubarios; el modo transvaginal es de gran utilidad. A su vez, la ecografía de abdomen es el método de elección para las pacientes con dolor abdominal con sospecha o confirmación de embarazo. En el cólico renal la ecografía tiene menor sensibilidad que la tomografía computarizada helicoidal, por lo que está indicada como primer paso solo en las embarazadas o cuando no se dispone de la tomografía.

La ***tomografía computarizada de abdomen y pelvis con contraste oral e intravenoso*** es el método con mayor sensibilidad para la evaluación de los pacientes con dolor abdominal agudo. Es particularmente útil en aquellos con abdomen agudo de menos de 24 horas de evolución sin historia de enfermedad abdominal previa.

CASO CLÍNICO 50-1-2

Ulrico, de 83 años, es llevado a la guardia por su familia por confusión, acompañada de fiebre con escalofríos, dolor abdominal e ictericia, de una semana de evolución. En el examen físico, la frecuencia cardíaca es de 112 lat/min, está hipotenso y la temperatura axilar es de 39 °C. Se detecta ictericia y presenta dolor a la palpación profunda en el hipocondrio derecho.

¿Cuál es su diagnóstico de acuerdo con la presentación del cuadro y el hallazgo del examen físico?
¿Qué método diagnóstico utilizaría?

Comentario

La tríada de fiebre alta, dolor en el hipocondrio derecho e ictericia se observa en el 50-55% de los pacientes con colangitis. El método diagnóstico de elección es la ecografía, que puede mostrar la obstrucción de la vía biliar por litiasis.

La apendicitis, la pancreatitis, la diverticulitis, la isquemia mesentérica, el cólico renal, la enfermedad inflamatoria intestinal y las enfermedades vasculares de la aorta abdominal complicadas con hemorragia intraabdominal se diagnostican a menudo con la tomografía computarizada.

La ***resonancia magnética de abdomen*** tiene gran utilidad para el diagnóstico de la obstrucción de la vía biliar (litiasis coledociana) y la pancreatitis aguda (similar rédito diagnóstico que la tomografía de abdomen); junto con la ecografía es de elección para la evaluación del dolor abdominal en las embarazadas.

La ***laparoscopia ginecológica*** suele ser el mejor procedimiento diagnóstico en el dolor pélvico en la mujer y, muchas veces, es terapéutica.

Véase **Bibliografía** cap. 50-1 *El paciente con dolor abdominal.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 50-1 *El paciente con dolor abdominal.*
Véase **Autoevaluación** cap. 50-1 *El paciente con dolor abdominal.*

50-2

El paciente con ascitis

Matías Bori y Juan A. Sorda

INTRODUCCIÓN

Se define **ascitis** a la acumulación patológica de líquido en la cavidad peritoneal. Normalmente esta tiene una presión de entre 5 y 10 mm Hg y una cantidad de líquido seroso de 25-50 mL. Este líquido, cuya función es lubricar, provee un estado de baja resistencia que permite el deslizamiento sin fricción de las vísceras abdominales. Además, tiene capacidad antimicrobiana.

En la evaluación de un paciente con ascitis se requiere fundamentalmente establecer su etiología. El 80-85% de las ascitis están asociadas a enfermedad hepática crónica; no obstante, la insuficiencia cardíaca, la tuberculosis, las enfermedades neoplásicas con afectación peritoneal y otras causas menos frecuentes siempre deben considerarse entre los diagnósticos diferenciales. Incluso esta diferenciación debe ser tenida en cuenta aun cuando la causa de la ascitis sea obvia o ya conocida (**cuadro 50-2-1**).

ETIOPATOGENIA

Ascitis por hipertensión portal

La regulación del volumen circulatorio en los pacientes con cirrosis avanzada e hipertensión portal casi siempre es patológica y genera acumulación de líquido como ascitis, hidrotórax o edema. Se ha demostrado que el trastorno más importante en los pacientes cirróticos con ascitis es la ***vasodilatación arterial esplácnica*** que lleva a dos efectos principales en la producción de ascitis. Uno de ellos es el incremento de la presión capilar esplácnica y el otro, el incremento de la permeabilidad, que aumenta la formación de linfa. El segundo efecto es consecuencia de la vasodilatación periférica que desencadena la activación del sistema nervioso simpático, el sistema renina-angiotensina-aldosterona y la secreción de hormona antidiurética. Este mecanismo patogénico,

CUADRO 50-2-1. Causas de la ascitis

Hipertensión portal (80-85%)
Cirrosis Síndrome de Budd-Chiari Trombosis de la vena porta Enfermedad venooclusiva hepática Pericarditis constrictiva Insuficiencia cardíaca congestiva
Enfermedades neoplásicas (10%)
Carcinomatosis peritoneal por metástasis Mesotelioma Linfoma
Enfermedades infecciosas (1%)
Peritonitis tuberculosa *Chlamydia* *Neisseria gonorrhoeae*
Enfermedades pancreáticas (< 1%)
Pancreatitis aguda Pancreatitis crónica Seudoquiste del páncreas
Enfermedades endocrinas (< 1%)
Mixedema Síndrome de Meigs Síndrome de estimulación ovárica
Enfermedades renales (< 1%)
Síndrome nefrótico
Serositis (< 1%)
Lupus eritematoso sistémico Fiebre mediterránea familiar Esclerodermia Sarcoidosis Poliarteritis
Enfermedades urológicas (< 1%)
Ascitis urinosa

que provoca avidez por la retención de sodio y agua, lleva a un incremento del volumen plasmático y del gasto cardíaco. Así, y a medida que progresa la cirrosis, el aumento del volumen plasmático es insuficiente para compensar el lecho vascular expandido y perpetúa la retención de sodio y agua.

A diferencia de lo que ocurre en otros territorios como el esplácnico, los sinusoides hepáticos se caracterizan por tener un endotelio poroso que es prácticamente permeable a la albúmina, careciendo así de presión coloidosmótica. Por lo tanto, la presión hidrostática es la que regula la entrada y salida del líquido por el sinusoide. Se considera que el punto de partida para la formación de la ascitis son principalmente los sinusoides hepáticos, con menor contribución de los capilares intestinales.

En una primera etapa de la cirrosis los nódulos regenerativos y la fibrosis comprimen las venas hepáticas, obstaculizan el flujo sanguíneo de salida e incrementan la presión hidrostática sinusoidal (**fig. 50-2-1A**). Este mecanismo también está presente cuando hay una alteración del flujo de salida como en el síndrome de Budd-Chiari, la pericarditis constrictiva o la insuficiencia cardíaca. En estas situaciones, al igual que en la cirrosis temprana, se producirá el pasaje de líquido desde los sinusoides a los linfáticos hepáticos, con el retorno del líquido al espacio vascular por el conducto torácico. El flujo por el conducto torácico, que en condiciones normales es inferior a 1 L/día, puede incrementarse a más de 20 L/día en los pacientes cirróticos con hipertensión portal.

Cuando la formación de linfa hepática supera la capacidad del drenaje linfático se acumula el líquido en la cavidad abdominal.

La **hipoalbuminemia** no cumple un papel importante en la formación de la ascitis en las primeras fases de la cirrosis. En las fases avanzadas, cuando el sinusoide se reviste de tejido fibroso y compromete el espacio de Disse ("capilarización del sinusoide"), este resulta menos permeable a las macromoléculas, con la consecuente disminución de la presión coloidosmótica intravascular (**fig. 50-2-1B**). Así, la hipoalbuminemia se vuelve un factor relevante en la formación de la ascitis. En consecuencia, a medida que progresa la enfermedad hepática y la hipertensión portal se torna más severa, la concentración proteica del líquido ascítico disminuye marcadamente.

Se considera **hipertensión portal** clínicamente significativa a un gradiente superior a 12 mm Hg, ya que por debajo de este valor es muy poco probable la aparición de complicaciones por la cirrosis. Como ocurre con la aparición de las várices gastroesofágicas, cuyo desarrollo requiere un gradiente de presión portal mínima de 10 a 12 mm Hg, se estima que es necesario un gradiente de presión portal mayor de 12 mm Hg para la formación de la ascitis.

En las fases más avanzadas de la cirrosis, al producirse mayor hipertensión portal y superarse el umbral crítico (> 12 mm Hg), sumado a la capilarización del sinusoide, aumenta el líquido intersticial y se acumula en la cavidad peritoneal.

El volumen de la ascitis depende no solo de la cantidad de líquido que se incorpora de la circulación esplácnica a la cavidad peritoneal, sino también de la velocidad de reabsorción. Los linfáticos ubicados en la superficie externa del diafragma y el peritoneo diafragmático pueden reabsorber la ascitis. La capacidad de reabsorción del líquido ascítico varía entre 0,5 litros y algo más de un litro diario. Esta propiedad de absorción provee la base fisiológica para el empleo de la diálisis peritoneal en el tratamiento de la insuficiencia renal.

El desarrollo de la ascitis es una de las complicaciones de la cirrosis que marcan la transición desde un estado clínico de cirrosis compensada hacia una descompensada. Otras complicaciones que delimitan esa transición son la hemorragia por várices, la encefalopatía hepática y la ictericia. No obstante, la ascitis es la más frecuente (**caso clínico 50-2-1**).

Ascitis por enfermedad maligna

El mecanismo de retención de líquido en los pacientes con ascitis relacionada con la enfermedad maligna depende de la ubicación del tumor. En la carcinomatosis peritoneal, la producción de la ascitis estaría vinculada a un líquido rico en proteínas generado por las células tumorales que tapizan el peritoneo. El líquido extrace-

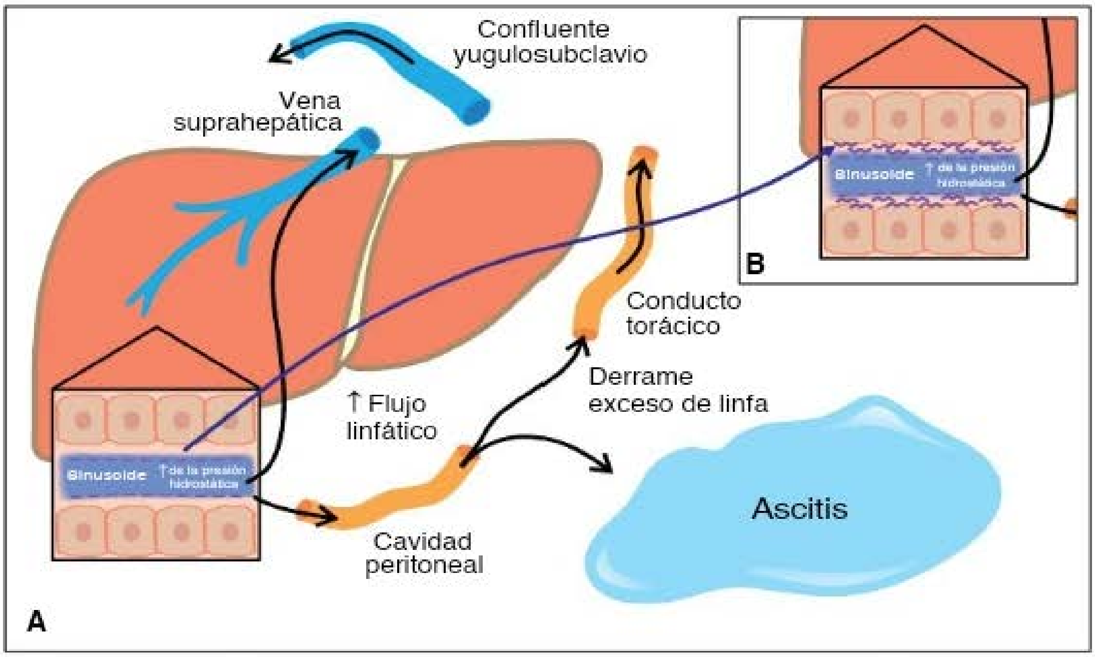


Figura 50-2-1. A. Fisiopatología de la formación de ascitis en la cirrosis temprana. Los nódulos regenerativos y la fibrosis comprimen las venas hepáticas, lo que produce un obstáculo al flujo sanguíneo de salida e incrementa la presión hidrostática sinusoidal. El sinusoide hepático se encuentra indemne y hay un pasaje activo de proteínas hacia el líquido ascítico. **B.** En las fases avanzadas de la cirrosis, cuando el sinusoide se reviste de tejido fibroso y compromete el espacio de Disse ("capilarización del sinusoide"), este se torna menos permeable a las macromoléculas, con la consecuente disminución de la presión coloidosmótica intravascular. Así, a medida que progresa la enfermedad hepática y la hipertensión portal se hace más severa, la concentración proteica del líquido ascítico disminuye de forma marcada.

lular ingresa en la cavidad abdominal para restablecer el balance oncótico. La ascitis quilosa en los pacientes con linfoma parecería producirse por obstrucción de los nódulos linfáticos y su rotura. En la ascitis posterior a una cirugía abdominal, especialmente la que compromete el retroperitoneo, los linfáticos pueden lesionarse y producir así un filtrado de linfa hacia la cavidad. El mecanismo es similar al de la producción de la ascitis quilosa maligna (**caso clínico 50-2-2**).

CASO CLÍNICO 50-2-1

Barack tiene 46 años y consulta por un aumento del diámetro abdominal y del peso. Refiere ingerir más de un litro de vino diario desde hace más de 20 años. Como antecedente de relevancia, notifica que fue transfundido con sangre contaminada con el virus de la hepatitis C, sin haber recibido ningún tratamiento antiviral. En el examen físico, los datos positivos son el hallazgo de matidez desplazable abdominal, probable esplenomegalia, distribución ginecoide del vello y palma hepática.

¿Qué importancia tienen los hallazgos del examen físico para el diagnóstico?

¿Es importante el antecedente de la ingesta alcohólica?

¿Qué examen complementario pediría para confirmar o descartar la ascitis?

Comentario

El hallazgo de matidez desplazable, la esplenomegalia, la distribución ginecoide del vello y la palma hepática, en un paciente con alcoholismo y portador del virus de la hepatitis C, sugieren una hepatopatía crónica con hipertensión portal y ascitis. La asociación de hepatitis C y alcohol aumenta el riesgo de complicaciones como progresión a la cirrosis y desarrollo de hepatocarcinoma. La ecografía del abdomen es el método con mayor sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de la ascitis.

Ascitis por obstrucción en el drenaje venoso hepático

La formación de ascitis secundaria a **enfermedad cardíaca** avanzada se observa menos en la actualidad, probablemente por la eficacia en el tratamiento de la insuficiencia cardíaca. Las causas más frecuentes son la enfermedad isquémica, las miocardiopatías, las valvulopatías, la hipertensión pulmonar y la pericarditis constrictiva. El mecanismo de producción de la ascitis

CASO CLÍNICO 50-2-2

Priscila, de 83 años, no refiere antecedentes de importancia ni toma medicación alguna. Su enfermedad actual comenzó hace 12 meses con un aumento progresivo del diámetro abdominal acompañado de edemas en los miembros inferiores, a lo que se agregó en el último mes disnea hasta clase funcional IV. El examen físico muestra distensión yugular, derrame pleural derecho, crepitantes bilaterales, ascitis masiva y edemas en los miembros inferiores.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

¿Qué método complementario emplearía para confirmarlo?

Comentario

El cuadro clínico es compatible con insuficiencia cardíaca congestiva. El gradiente de albúmina sérica-albúmina en el líquido ascítico mayor de 1,1 g/dL con proteínas totales mayores de 2,5 g/dL, el ecocardiograma compatible y el nivel sérico elevado del péptido natriurético cerebral de tipo B (BNP) ayudan a distinguir la ascitis por insuficiencia cardíaca de la debida a cirrosis.

en estas condiciones es la congestión crónica de los sinusoides hepáticos, fibrosis perivenular e hipertensión portal. Debe considerarse que en estos enfermos es necesario no solo el manejo de la ascitis, sino también de la enfermedad cardíaca que la ocasionó. Cuando es severa, la congestión crónica por insuficiencia cardíaca o la pericarditis constrictiva pueden simular una obstrucción del drenaje venoso hepático (**caso clínico 50-2-3**).

Los pacientes con **síndrome de Budd-Chiari** o **enfermedad venooclusiva** presentan obstrucción del tracto de salida hepático; en el primero, obstrucción de las venas suprahepáticas y, en la segunda, obstrucción de las venas centrales del hígado.

Ascitis pancreática

La ascitis pancreática puede generarse como complicación de una pancreatitis aguda grave, por rotura del conducto pancreático o de un seudoquiste, o como consecuencia de un traumatismo abdominal. Los pacientes con este tipo de ascitis pueden padecer también cirrosis, en especial de etiología alcohólica. La exposición del líquido pancreático dentro de la cavidad peritoneal ocasiona irritación química del peritoneo y exudación de líquido con formación de ascitis. La apariencia del líquido ascítico en general es la misma que la observada por hipertensión portal, pero con un valor elevado de la amilasa. Las enzimas pancreáticas suelen estar elevadas entre 5 y 20 veces el valor plasmático, con muestras obtenidas de forma simultánea (sérica y ascítica). La ascitis pancreática puede también infectarse, una complicación grave potencialmente mortal.

Ascitis biliar

La ascitis biliar es muy poco frecuente y suele ser una complicación de la perforación de la vesícula, de los conductos biliares o del intestino proximal, o posterior a una cirugía del tracto biliar. El mecanismo propuesto en la formación de la ascitis es la irritación química del peritoneo, con la consecuente exudación de líquido dentro de la cavidad peritoneal.

CASO CLÍNICO 50-2-3

Arminda, de 70 años, tiene como único antecedente tabaquismo leve. Niega consumo de alcohol y otros factores de riesgo para enfermedad hepática. Desde hace 6 meses presenta distensión abdominal, saciedad precoz y trastornos del ritmo evacuatorio. En el examen físico se comprueba ascitis moderada, sin ninguna otra anormalidad.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?
¿Qué examen complementario solicitaría?
¿Qué hallazgo de laboratorio podría confirmar el diagnóstico?

Comentario

En una mujer posmenopáusica que desarrolla ascitis se debe considerar el diagnóstico de cáncer de ovario. La ausencia de otras etiologías probables refuerza la presunción. El análisis del líquido ascítico, con examen citológico, es el primer estudio complementario que hay que solicitar. El hallazgo de un gradiente de albúmina sérica-albúmina en el líquido menor de 1,1 g/dL orienta hacia una enfermedad peritoneal y la presencia de células neoplásicas en el líquido confirma el diagnóstico de carcinomatosis peritoneal.

Enfermedades del tejido conjuntivo

Menos a menudo, la serositis y la ascitis se presentan en enfermedades del tejido conjuntivo como el lupus eritematoso sistémico, la poliarteritis y la esclerodermia. La vigilancia terapéutica de estas entidades controla la serositis. La fiebre mediterránea familiar y la sarcoidosis son otras causas de serositis. La fiebre mediterránea es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva que afecta al peritoneo, así como otras membranas serosas. Los pacientes suelen presentar dolor abdominal y fiebre; la sinovitis y la pleuritis pueden acompañar al cuadro clínico.

Síndrome nefrótico

El síndrome nefrótico se considera con frecuencia una causa de la ascitis; no obstante, en la población adulta la ascitis es una manifestación clínica poco común en este síndrome. Como consecuencia de los bajos niveles de proteínas, la disminución del volumen arterial efectivo activa al sistema renina-angiotensina-aldosterona, que genera retención de sodio y agua.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Anamnesis

La historia clínica del paciente con ascitis debe centrarse en las distintas enfermedades que pueden ocasionarla. Es necesario interrogar a todos los pacientes sobre los ***factores de riesgo de enfermedades hepáticas***. Ello incluye dirigir la anamnesis al consumo de alcohol, factores de riesgo para la adquisición de enfermedades virales como hábitos sexuales, historia de drogadicción, tatuajes, acupuntura o *piercings*. Otra causa de enfermedad hepática crónica es la esteatohepatitis no alcohólica. En esta situación se debe interrogar al paciente sobre cuál era su peso habitual, el estilo de vida y la presencia de síndrome metabólico. También se debe indagar sobre los antecedentes familiares de enfermedades hepáticas como las enfermedades autoinmunitarias, la hemocromatosis o la enfermedad de Wilson. Una historia familiar de diabetes y poliartralgias en el contexto de una cirrosis hepática orientará sobre la presencia de hemocromatosis. Con un interrogatorio exhaustivo y con la solicitud de estudios apropiados es posible identificar la mayoría de las causas de cirrosis.

En el contexto de la enfermedad hepática avanzada, la ascitis suele presentarse como la primera manifestación clínica de descompensación de la cirrosis. La presencia de una ascitis moderada o a tensión, definida por el examen semiológico, indica que el proceso de acumulación del líquido lleva semanas. En cambio, una ascitis leve diagnosticada mediante estudios por imágenes revelaría que el proceso es de reciente comienzo. Lo habitual es que la ascitis se desarrolle de manera insidiosa en el curso de semanas o meses. El principal síntoma es el incremento de la circunferencia abdominal, acompañado a menudo de edema en las extremidades inferiores.

En toda cirrosis descompensada debe investigarse la presencia de un hepatocarcinoma.

En los pacientes con gran acumulación de líquido o ascitis a tensión, la función respiratoria y la calidad de vida suelen estar afectadas. La ***disnea*** puede ocurrir como consecuencia de la distensión abdominal o la presencia de hidrotórax. Este último puede acompañar a la ascitis o presentarse sin ella. Se supone que en ambas circunstancias el mecanismo de producción es el pasaje de líquido ascítico desde el espacio peritoneal hacia el pleural, favorecido por la presión inspiratoria negativa del tórax, a través de fenestraciones congénitas o adquiridas en el diafragma.

En los pacientes que presentan ascitis, anasarca y diabetes de larga data, debe sospecharse el síndrome nefrótico.

La alteración predominante en la miocardiopatía cirrótica es la ***disfunción diastólica*** que se hace más marcada e incluso evidente en presencia de ascitis, en especial a tensión. Además de los factores que pueden alterar la relajación ventricular y la elasticidad, la disminución del llenado diastólico ventricular por la ascitis puede producir severos trastornos hemodinámicos. Por otra parte, la ascitis en pacientes con historia de consumo de alcohol puede deberse a miocardiopatía alcohólica e insuficiencia cardíaca.

El aumento de la tensión abdominal puede producir la protrusión de las ***hernias***, la mayoría umbilicales, aunque también se observan a través de cicatrices de laparotomías (eventraciones). Las hernias umbilicales pueden incrementar su tamaño si la ascitis no es tratada o si el tratamiento no es efectivo, y ocasionar complicaciones graves como estrangulación y rotura debido a la formación de ulceraciones previas en la superficie. Finalmente, la rotura puede complicarse con infección del líquido ascítico. Al igual que la hernia umbilical, las hernias inguinales pueden hacerse evidentes por la presencia de ascitis y puede observarse edema escrotal y del pene o los labios mayores.

La evaluación del ***estado nutricional*** debe considerarse en todo paciente con cirrosis, incluso en los estadios iniciales de la enfermedad. El mal estado nutricional contribuye a la formación de ascitis debido principalmente a la hipoalbuminemia. Por otra parte, interviene en la patogenia de la encefalopatía hepática que, según la severidad, contribuirá a la alteración de la ingesta de alimentos. La ascitis a tensión es causa de anorexia y plenitud posprandial precoz y favorece así el mal estado nutricional.

Una ***historia de cáncer*** o la presencia de una masa abdominal o pélvica harán sospechar una ascitis maligna. La presencia de ***dolor*** con ascitis de rápida aparición se correlacionará más con una causa maligna. El dolor es muy poco frecuente en la ascitis originada por hipertensión portal, salvo que esta se halle complicada por una peritonitis bacteriana espontánea o por alguna enfermedad que afecte al tubo digestivo como apendicitis, perforación o pancreatitis.

Una vez instalada la ascitis, la desaparición espontánea es muy poco frecuente sin la intervención terapéutica. La abstinencia de alcohol en la hepatopatía alcohólica es una de las pocas excepciones en las que la ascitis puede desaparecer de manera espontánea. El tratamiento de la etiología que ocasionó la cirrosis puede mejorar la función hepática, reducir la hipertensión portal y llevar a una disminución de la ascitis o a su eliminación. Ello se comprobó con la erradicación viral en la hepatitis C, la supresión de la replicación viral en la hepatitis B, el tratamiento inmunosupresor en la hepatitis autoinmune y las sangrías en la hemocromatosis.

Examen físico

La mayoría de los pacientes que refieren distensión abdominal no tienen ascitis. Así, la ***distensión abdominal*** es un signo de escasa especificidad, dado que puede estar presente en otras condiciones como obesidad, meteorismo, tumores, obstrucción intestinal, embarazo u organomegalia masiva, ya sea relacionada con una poliquistosis renal o hepática. En una etapa inicial la percusión de los flancos, con la presencia de matidez desplazable mediante los cambios posturales, puede diferenciar la presencia o no de ascitis.

Para que la matidez a la percusión esté presente deben acumularse aproximadamente 1.500 mL de líquido ascítico en la cavidad abdominal.

La ecografía y la tomografía computarizada son de suma utilidad para identificar una escasa cantidad de líquido en la cavidad abdominal y en los pacientes obesos, en quienes el examen semiológico resulta dificultoso. Ambos estudios pueden detectar un mínimo de 100 mL de líquido en la cavidad abdominal.

En los pacientes con distensión abdominal, los signos físicos que argumentan con mayor fuerza *en favor* de la ascitis son la presencia de una onda ascítica (cociente de probabilidad [CP] de 5) y la existencia de edema (CP de 3,8). Los signos que con más fuerza argumentan *en contra* de la presencia de ascitis son la ausencia de edema (CP de 0,2) y la ausencia de matidez en los flancos (CP de 0,3).

La presencia de ***estigmas de enfermedad hepática crónica***, como eritema palmar, arañas vasculares, colaterales venosas de la pared abdominal y esplenomegalia, sugiere con firmeza una enfermedad hepática avanzada. Como consecuencia de la hipertensión portal y de la permeabilización de la vena umbilical, la sangre se deriva a la circulación cava por intermedio de las venas de la pared abdominal. Se aplica el término de *síndrome de Cruveilhier-Baumgarten* a los cuadros clínicos de hipertensión portal, casi siempre de origen cirrótico, que presentan una extensa red venosa periumbilical y un soplo venoso detectado por la auscultación en el área periumbilical. La observación de venas en la pared abdominal indica la presencia de hipertensión portal. El *signo de la cabeza de medusa* hace referencia a la presencia de venas varicosas con dilatación serpentina que se irradian desde el ombligo, relacionadas también con la hipertensión portal.

La detección, por palpación de la pared abdominal, de un nódulo en la región umbilical (*nódulo de la hermana María José*) haría pensar en una carcinomatosis peritoneal.

La **distensión de las venas del cuello** orienta hacia un origen cardíaco de la ascitis. El edema en los pacientes con cirrosis, cuando está presente, se localiza predominantemente en las extremidades inferiores, mientras que en aquellos con síndrome nefrótico suele ser más generalizado (anasarca).

La ascitis puede cuantificarse usando la siguiente graduación, de acuerdo con la magnitud del líquido acumulado:

- Grado 1. Ascitis leve: solo detectable por imágenes.
- Grado 2. Ascitis moderada: distensión abdominal moderada, pero evidente.
- Grado 3. Ascitis grave o a tensión: marcada distensión abdominal.

Esta manera semiológica de definir la magnitud de la ascitis es principalmente aplicable a los enfermos con ascitis de larga data o con músculos flácidos de la pared abdominal. Por otra parte, la ascitis de reciente comienzo en los pacientes con una buena musculatura abdominal puede generar un abdomen tenso sin tener gran cantidad de líquido. En la ascitis a tensión suele observarse el desplegamiento del ombligo, la piel es lisa, brillante y tensa, y la circulación colateral puede ser evidente (véase fig. 48-13-6).

Exámenes complementarios

Evaluación del líquido ascítico

Es una herramienta importante para determinar y orientar el diagnóstico diferencial de las diversas causas de producción de la ascitis. La **paracentesis** diagnóstica debe realizarse a todo paciente que presente ascitis, en especial aquellos con ascitis de reciente comienzo de grado 2 o 3 (ascitis moderada o a tensión, respectivamente) y a todos los enfermos hospitalizados por empeoramiento de la ascitis o la aparición de cualquier otra complicación relacionada con la cirrosis. Este procedimiento es seguro y tiene baja incidencia de complicaciones, incluso en aquellos con trastornos de la coagulación. Una consideración especial reviste la sospecha de coagulación intravascular diseminada, condición en la cual la hemostasia debe corregirse antes de la punción. Los sitios de punción más recomendados son los flancos y, en especial, la fosa ilíaca izquierda, en un punto que corresponda a los dos tercios internos con el tercio externo de una línea imaginaria que se extienda desde el ombligo hasta la espina ilíaca anterosuperior. De esta manera se evita la presencia de colaterales vinculadas a la hipertensión portal y al área de irrigación de la arteria hipogástrica. La pared abdominal en las fosas ilíacas es más delgada y la ascitis se encuentra más cercana a la superficie. No se recomienda inicialmente la fosa ilíaca derecha, ya que el ciego puede estar dilatado o por la posibilidad de que haya cicatrices como consecuencia de una apendicectomía previa. La ecografía es recomendable como guía de la punción en los pacientes obesos, en los que tienen organomegalia o dilatación de las asas intestinales y en aquellos que presentan cicatrices quirúrgicas.

Para el estudio de la ascitis se extraen habitualmente 20-50 mL de líquido que se distribuyen en cuatro frascos:

1. Dos frascos para hemocultivo; se inoculan 10 mL de líquido ascítico. La sensibilidad de esta prueba es significativamente superior al cultivo en un medio no enriquecido (80% contra 50%).
2. Un tubo para examen citoquímico, no estéril, con anticoagulante; se requieren 5-10 mL para estudiar los componentes del líquido ascítico como células, albúmina, globulinas o glucosa.
3. Un tubo para estudio citológico, no estéril; se requieren 5-7 mL de líquido ascítico.

Aspecto macroscópico del líquido ascítico

La característica inicial del líquido ascítico posterior a la paracentesis puede proveer importante información diagnóstica. En la mayoría de las circunstancias, la apariencia es de **color amarillento y transparente**, o teñido de amarillo más intenso, similar a un detergente, por la presencia de bilirrubina en los pacientes con ictericia profunda. La ascitis puede tener una apariencia turbia u opacificada por el incremento del número de neutrófilos. En algunas situaciones la opalescencia está relacionada con la presencia de triglicéridos. En un 20-30% de los enfermos cirróticos el líquido puede adoptar esta característica. Los exudados tienen por lo general una apariencia amarillenta turbia, aunque no siempre es fácil distinguirlos de los trasudados a simple vista. El incremento de lípidos en el líquido ascítico le da un aspecto opaco, con un grado de opalescencia que varía desde ligeramente turbio hasta quiloso, según la concentración de triglicéridos.

Los líquidos **rojizos** pueden deberse a punción traumática o hemoperitoneo. Si se sospecha una punción traumática de un vaso, una nueva punción realizada inmediatamente con otra aguja en otro sector (p. ej. en el flanco opuesto) podrá diferenciar si es traumática o de un hemoperitoneo preexistente. Otra característica importante es que el líquido en la paracentesis traumática tiende a coagularse, a menos que se transfiera a un tubo que contenga anticoagulante. Una apariencia rosada se estima que contiene por lo menos 10.000 glóbulos rojos/mm^3 y cuando es rojiza, 20.000 glóbulos rojos/mm^3. La tuberculosis es una causa poco habitual de ascitis sanguinolenta. También una etiología maligna puede ser causa de hemoperitoneo. Los pacientes con cirrosis y hepatocarcinoma avanzado que compromete la cápsula hepática pueden presentar ascitis sanguinolenta como consecuencia de la rotura del tumor en la cavidad peritoneal.

Un líquido ascítico de **color marrón oscuro** con bilirrubina en el líquido superior a la sérica suele indicar una perforación biliar. El líquido con apariencia de té se observa en la ascitis pancreática y estaría relacionada con el efecto de las enzimas pancreáticas con degradación de los glóbulos rojos. Este fenómeno puede estar exagerado en la pancreatitis hemorrágica y el líquido ascítico adoptar una coloración negra. Esta apariencia negra puede verse también con el compromiso peritoneal en los melanomas. La apariencia **purulenta** se observa cuando existe una infección abdominal, por ejemplo, por la perforación de una víscera hueca. En esta situación el recuento de polimorfonucleares (PMN) es elevado y puede superar los 50.000/mm^3. En esta circunstancia el líquido suele ser amarronado. Cuando la ascitis quilosa

CUADRO 50-2-2. Determinaciones en la evaluación del líquido ascítico

Determinaciones básicas	Opcionales	Solicitadas en situaciones especiales
Recuento celular	Cultivo del líquido ascítico	PCR para tuberculosis ADA
Albúmina	Concentración de glucosa	Citología
Proteínas totales	LDH	Triglicéridos
	Concentración de amilasa	Bilirrubina
	Tinción de Gram	

se mezcla con la sangre puede adquirir un aspecto achocolatado.

Análisis citoquímico del líquido ascítico

El **estudio básico** del líquido ascítico incluye el recuento celular, la concentración total de proteínas y la albúmina. Si los resultados de estas determinaciones no orientan a una patología, serán necesarias diversas determinaciones a fin de evaluar otras causas (**cuadro 50-2-2**).

Las determinaciones de las **proteínas totales** y del **gradiente de albúmina suero:ascitis** o **GASA**, que resulta de una resta (albúmina sérica – albúmina ascítica = GASA), son de extrema utilidad en el diagnóstico etiológico de la ascitis. Así, un valor mayor de 1,1 g/dL permite distinguir a los pacientes que presentan ascitis por hipertensión portal de aquellos de origen peritoneal con una sensibilidad cercana al 97%. El valor de 1,1 g/dL se correlaciona con un gradiente de hipertensión portal de 11-12 mm Hg. Este valor de presión sería el necesario para la aparición de la ascitis.

Un GASA menor de 1,1 g/dL, habitualmente acompañado de un nivel de proteínas totales superior a 2,5 g/dL, se observa en la tuberculosis peritoneal y en la enfermedad peritoneal maligna. Un nivel elevado de proteínas totales también se halla en la hipertensión portal postsinusoidal o hipertensión sinusoidal poshepática debido a la extravasación de proteínas a través de los sinusoides indemnes, en este caso con un GASA mayor de 1,1 g/dL (**cuadro 50-2-3**).

Así, la combinación de las determinaciones de proteínas totales en el líquido ascítico y del GASA permite diferenciar las causas más frecuentes como la cirrosis, la patología peritoneal (carcinomatosis y tuberculosis) y la insuficiencia cardíaca (véase **cuadro 50-2-1**). Para la estimación del GASA es importante que tanto la determinación de la albúmina sérica como de la ascítica se efectúen en el mismo momento. Las medidas terapéuticas pueden ocasionar modificaciones en alguna de ellas y dar un resultado falso del gradiente. Otro factor que puede dar un GASA erróneo es la presencia de lípidos que pueden interferir en la medición de la albúmina ascítica. Los pacientes con ascitis quilosa pueden presentar una falsa elevación del gradiente. La hiperglobulinemia (> 5 g/dL) puede también disminuir falsamente el GASA. Esta situación, muy poco frecuente, puede corregirse aplicando la siguiente fórmula: 0,21 + 0,208 × globulina sérica.

En los casos de ascitis mixta (p. ej. cirrosis con enfermedad peritoneal asociada), el GASA está elevado con valores bajos de proteínas totales, predominando de esta manera las características de la ascitis por hipertensión portal sobre las de la enfermedad peritoneal. En presencia de ascitis asociada a enfermedad hepática metastásica masiva, la hipertensión portal es el mecanismo de producción de la ascitis y el GASA estará elevado. En el síndrome nefrótico el líquido ascítico suele ser bajo en proteínas y bajo el GASA.

La característica en el análisis del líquido ascítico de la insuficiencia cardíaca es la presencia de un GASA elevado con un incremento de las proteínas totales (PT > 2,5 g/dL). Puede también observarse una cantidad de glóbulos rojos debido a la diapédesis (proceso de salida de los elementos formes de la sangre, en este caso glóbulos rojos, a través de las fenestraciones sinusoidales) desde el hígado congestivo. En el síndrome de Budd-Chiari la determinación de las proteínas totales varía según el tiempo de evolución y el GASA suele estar elevado. En la ascitis biliar el líquido es generalmente marrón oscuro con niveles de bilirrubina superiores a 6 mg/dL y la relación bilirrubina ascítica:bilirrubina sérica es mayor de uno. Se estima que un 50% de estos pacientes padecen también enfermedad hepática avanzada, por lo que pueden tener un GASA elevado. En las enfermedades del tejido conjuntivo, como no hay hipertensión portal en estas condiciones, el GASA es bajo, pero el recuento de glóbulos blancos puede estar elevado.

El **recuento celular** es otra determinación que siempre debe solicitarse en la evaluación inicial. Se vierte una pequeña muestra de líquido ascítico en un tubo

CUADRO 50-2-3. Valor del GASA y de las proteínas en el líquido ascítico

GASA	Proteínas totales en el líquido ascítico	Entidad
> 1,1	< 2,5	Cirrosis
> 1,1	> 2,5	Insuficiencia cardíaca Pericarditis constrictiva Síndrome de Budd-Chiari
< 1,1	> 2,5	Síndrome nefrótico Carcinomatosis peritoneal Tuberculosis peritoneal Ascitis pancreática Ascitis biliar Enfermedades del tejido conjuntivo

que contenga ácido etilendiaminotetraacético (EDTA) o heparina para prevenir la agregación celular y evitar así un recuento celular falaz. El promedio normal de la cantidad de células en los pacientes con ascitis no complicada por cirrosis es de 280 células/mm^3, con un límite superior de 500 células/mm^3. El recuento de PMN es de 27-30% de la cantidad total de leucocitos, con un umbral que no debe exceder los 250/mm^3. El recuento celular es más importante para la toma de decisiones que la espera del resultado del cultivo. Uno de los inconvenientes en el recuento de leucocitos se da en presencia de una ascitis hemorrágica, definida por un exceso de glóbulos rojos mayor de 10.000/mm^3. La corrección de este problema se efectúa sustrayendo un PMN por cada 250 glóbulos rojos. La determinación del recuento de PMN es de vital importancia para establecer el diagnóstico de *peritonitis bacteriana espontánea* (PBE), que se define por un recuento de PMN superior a 250/mm^3. Esta condición suele observarse en los pacientes con ascitis de etiología cirrótica; se puede ver también en otras entidades con ascitis, aunque con mucha menor frecuencia, como el síndrome nefrótico, la carcinomatosis peritoneal y la insuficiencia cardíaca.

En un 20-30% de los pacientes cirróticos la ascitis es opalescente. Esta apariencia es ocasionada por la presencia de **triglicéridos** y si el líquido se refrigera por 48-72 horas, tiende a separarse de la capa de triglicéridos del líquido. Ello puede observarse cuando los triglicéridos no superan los 100 mg/dL. La apariencia lechosa en la ascitis quilosa está relacionada con una gran cantidad de triglicéridos, habitualmente mayor de 1.000 mg/dL. Una apariencia lechosa menos intensa se observa con valores de entre 100 y 500 mg/dL. La ascitis quilosa hace pensar en una etiología maligna o en una enfermedad linfoproliferativa. No obstante, un 20% de los pacientes cirróticos pueden tener niveles de 200-400 mg/dL de triglicéridos. La causa de este tipo de ascitis estaría relacionada con la rotura de los linfáticos peritoneales.

En la ascitis carcinomatosa o por tuberculosis hay un predominio de los **linfocitos**. En la ascitis quilosa en la que existe un filtrado linfático, el número de leucocitos puede estar también elevado por la presencia de leucocitos provenientes de la linfa. Tanto en la ascitis quilosa como en la cardíaca puede haber pasaje de glóbulos rojos desde el hígado congestivo o desde los linfáticos incrementando la cantidad en el líquido ascítico.

La **láctico-deshidrogenasa (LDH)** es de poco valor para definir la causa de la ascitis. La relación aproximada de la LDH del líquido ascítico:sérica es de 0,4-0,5 en la ascitis cirrótica no complicada y se incrementa en la PBE, presumiblemente por liberación de esta enzima por los PMN presentes en el líquido ascítico. Se considera por lo general que si la relación de la LDH es superior a uno, el origen es peritoneal o por células dentro del líquido ascítico. Puede ser de ayuda en los casos de ascitis por hipertensión portal cuando está asociada a la tuberculosis peritoneal. La recomendación es solicitarla si se presume una peritonitis secundaria.

La **glucosa** tiende a ingresar rápidamente al líquido ascítico y, por lo tanto, en general su nivel es similar al de la glucosa sérica. La excepción tiene lugar cuando la glucosa es consumida en la ascitis por la presencia intraperitoneal de leucocitos o bacterias. A pesar de esta observación, la glucosa en el líquido ascítico no suele estar disminuida en la PBE, la tuberculosis y otras causas infecciosas. La gran excepción a ello se produce cuando se vierte un gran número de bacterias en la cavidad peritoneal, como en la perforación intestinal, y generan consumo de glucosa. Así, la disminución de la glucosa puede ser útil para identificar una peritonitis bacteriana secundaria o excluirla.

La **tinción de Gram** es un método para la identificación de bacterias y tiene utilidad frente a la sospecha de ascitis infectada. La tinción de Gram requiere aproximadamente 10.000 microorg/mL para la detección. Por la baja presencia de microorganismos en la PBE (habitualmente 1 microorg/mL), la identificación aproximada de microorganismos es de 10%. En cambio, en la perforación intestinal esta prueba tiene valor porque identifica microorganismos de diferentes especies.

Otras pruebas propuestas en el análisis del líquido ascítico no aportan mucha más información para el diagnóstico diferencial que las ya mencionadas. El pH se ha propuesto como ayuda para diferenciar la ascitis infecciosa, en especial la PBE, de la ascitis maligna. El pH del líquido ascítico es una medición indirecta de la cantidad de PMN y disminuye en la PBE.

La carcinomatosis peritoneal es una causa poco frecuente de ascitis en medicina interna. La mayoría de los pacientes con diagnóstico de carcinomatosis tienen una sobrevida de semanas, salvo aquellos con cáncer de ovario o linfoma, en los que un tratamiento específico puede modificar el curso de la enfermedad. Constituye dos tercios de las ascitis de etiología maligna y el **estudio citológico** suele ser de valor frente a la sospecha de carcinomatosis peritoneal. El resto está ocasionado por metástasis hepáticas masivas, ascitis quilosa relacionada con enfermedades linfoproliferativas o carcinoma hepatocelular. En esta última condición la citología es positiva en menos del 10% de los casos. La cantidad de glóbulos blancos está elevada en la ascitis maligna con predominio de células mononucleares. En presencia de metástasis hepática masiva el crecimiento del tumor produciría una obstrucción venosa portal o embolia, con la consiguiente hipertensión portal. En estos casos la fosfatasa alcalina está elevada y la citología del líquido ascítico es típicamente negativa. El GASA es alto y en un 70% de los casos las proteínas totales son de menos de 2,5 g/dL. Cuando las metástasis ocasionan hipertensión sinusoidal, el nivel de proteínas suele elevarse. Se propuso la determinación del antígeno carcinoembrionario como una marca de ascitis carcinomatosa, pero es de escaso valor clínico por su baja sensibilidad y especificidad.

La elevación del **colesterol** en el líquido ascítico de la carcinomatosis peritoneal es principalmente ocasionada por el movimiento de lipoproteínas de alta y de baja densidad provenientes del plasma. En la mayoría de los pacientes con ascitis mixta, los que padecen una enfermedad peritoneal tienen niveles elevados de colesterol en el líquido ascítico. La determinación del colesterol en el líquido ascítico también se ha propuesto para el diagnóstico diferencial entre la ascitis maligna y la ocasionada por la cirrosis. La simplicidad y el bajo costo de la determinación del colesterol lo convierten en un método de interés para la identificación de la ascitis maligna. La elevación del colesterol también puede observarse en la peritonitis purulenta, en la insuficiencia cardíaca y en la ascitis tuberculosa. No obstante, un valor de colesterol superior a 45 mg/dL tiene una alta sensibilidad para la detección de la ascitis no relacionada con la hipertensión portal. Por otra parte, en la ascitis mixta el colesterol es de utilidad para la identificación de carcinomatosis peritoneal o de tuberculosis.

En la tuberculosis, la infección por *Chlamydia* y la coccidioidomicosis, las patogenias en la producción de ascitis son similares a las observadas en la carcinomatosis peritoneal. En las mujeres jóvenes con fiebre y neutroascitis, la peritonitis por *Chlamydia* debería considerarse entre los diagnósticos diferenciales principales. Tanto las infecciones por *Chlamydia* como por *Neisseria gonorrhoeae* son causales del *síndrome de Fitz-Hugh-Curtis*. Este se caracteriza por una perihepatitis con inflamación de la cápsula hepática sin compromiso del parénquima hepático en asociación a infección del tracto genital y dolor en el hipocondrio derecho. Este tipo de perihepatitis responde de manera favorable al tratamiento antibiótico con doxiciclina. La perihepatitis también ha sido asociada al lupus eritematoso sistémico.

La enfermedad tuberculosa peritoneal es una localización extrapulmonar poco frecuente de la infección por *M. tuberculosis*. Los pacientes con infección por HIV, cirrosis, diabetes mellitus o enfermedad oncológica constituyen un grupo de riesgo para padecer esta localización. En la ascitis tuberculosa sin cirrosis la concentración proteica suele ser elevada y el GASA, menor de 1,1 g/dL. El recuento de glóbulos blancos está elevado con predominio de los linfocitos. Habitualmente estos pacientes presentan fiebre, a diferencia de aquellos que padecen una peritonitis carcinomatosa. La muestra directa de ascitis para el diagnóstico de tuberculosis es de escasa ayuda, con una sensibilidad de 0-2%. En cambio, la biopsia peritoneal realizada a ciegas tiene una sensibilidad del 65-85% y la laparoscopia con visión de la cavidad abdominal y toma de biopsia dirigida, cercana al 100%. Se han propuesto una serie de pruebas no invasivas para el diagnóstico de la ascitis tuberculosa. La **adenosina-desaminasa (ADA)** es una enzima liberada predominantemente por los linfocitos T durante la etapa de modulación de la respuesta inmunitaria inflamatoria. La ADA cataliza la conversión de adenosina y desoxiadenosina en inosina y desoxiinosina respectivamente. La detección del amonio liberado en la reacción enzimática y su posterior cuantificación a partir de un compuesto coloreado por espectrofotometría es el principio de la prueba. La ADA está típicamente elevada en la ascitis tuberculosa y esta característica ayuda al diagnóstico diferencial con la carcinomatosis peritoneal. La especificidad es mayor del 90%; no obstante, la sensibilidad disminuye sustancialmente en los pacientes con cirrosis a menos del 30%.

El **ELISPOT (*enzyme-linked immuno-spot*)** está basado en la identificación de linfocitos T que liberan IFN-g al reconocer antígenos específicos de *M. tuberculosis*. Esta capacidad de identificar la respuesta inmune celular contra antígenos bacterianos permite una evaluación más confiable en los pacientes inmunodeprimidos, como aquellos con infección por el HIV, los trasplantados y los tratados con corticosteroides. También hace posible distinguir si la respuesta es en su carácter Th1 o Th2. Además de ser aplicable en la sangre periférica, se pueden evaluar otros sitios activos de la infección, como el lavado broncoalveolar, el líquido cefalorraquídeo y la ascitis.

El **Xpert MTB/RIF** es un método automatizado basado en la reacción en cadena de la polimerasa que detecta rápidamente la presencia de DNA de *M. tuberculosis* y, además, informa la susceptibilidad a la rifampicina. Esta técnica tiene una buena sensibilidad y una mejor especificidad en las muestras respiratorias. Es una alternativa metodológica para investigar la infección en el líquido ascítico. La peritonitis tuberculosa puede presentarse como una masa pélvica en la tomografía computarizada, con niveles elevados en el suero de CA 125, haciendo el diagnóstico dificultoso con la metástasis peritoneal por cáncer de ovario.

Los niveles de **amilasa** en el líquido ascítico suelen ser la mitad de los niveles de amilasa sérica. La amilasa se incrementa en condiciones en las cuales se libera a la cavidad abdominal, situación que puede estar presente en la ascitis pancreática y en la perforación de una víscera hueca. La concentración de amilasa en el líquido ascítico es de 42-44 UI/L y la relación amilasa ascítica:sérica es de 0,44 ± 0,33 en la ascitis cirrótica no complicada. En la ascitis pancreática los niveles en el líquido ascítico pueden superar 2.000 UI/L y la relación suele ser mayor de 5.

El **hipotiroidismo** es una causa poco frecuente de ascitis. Los mecanismos responsables de su formación no están bien definidos. Se han propuesto dos teorías para la producción de ascitis en presencia de mixedema: secundaria a insuficiencia cardíaca o relacionada con un incremento de la permeabilidad de la membrana peritoneal a proteínas y mucopolisacáridos, junto con una disminución del drenaje linfático. De esta manera, el gradiente resultante será bajo. No obstante, se ha observado ascitis en el hipotiroidismo con gradiente alto. Esta causa de ascitis debe siempre tenerse presente, ya que se cuenta con un tratamiento específico de resolución rápida.

Estudios por imágenes

En la mayoría de los casos el diagnóstico de ascitis se realiza sin dificultad con la historia clínica del paciente, el examen físico y el análisis del líquido. Tanto la **ecografía** como la **tomografía computarizada (TC)** pueden detectar líquido en la cavidad peritoneal, pero son de escasa ayuda para identificar su causa (véase **fig. 50-2-2**). Sin embargo, en algunos casos los estudios radiológicos pueden definir metástasis hepáticas, carcinomatosis peritoneal o evidencias de hipertensión portal. Por otra parte, una vez diagnosticada la ascitis, los estudios por imágenes pueden ser de utilidad en algunas situaciones. En presencia de hepatopatía crónica avanzada pueden ser de ayuda para definir la presencia o no de un hepatocarcinoma. También el incremento de la densidad hepática por TC en comparación con la del bazo sugiere la posibilidad de una alteración en el metabolismo del hierro. La TC abdominopélvica es de extrema ayuda para el

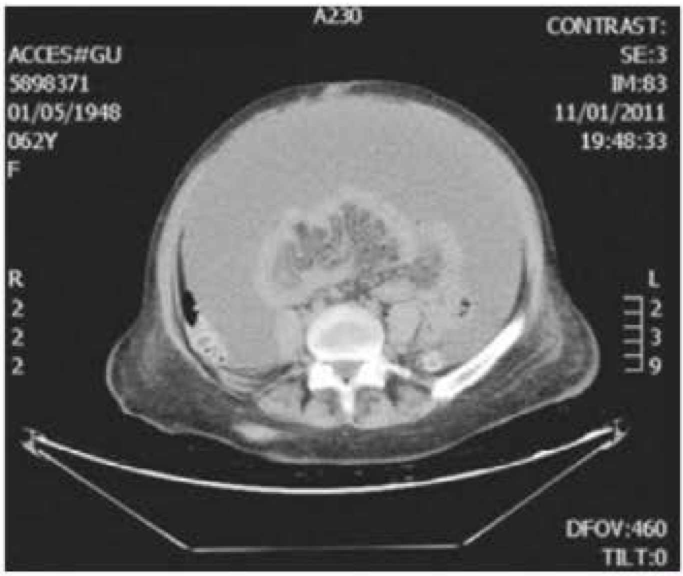


Fig. 50-2-2. Tomografía computarizada de abdomen que muestra abundante ascitis.

diagnóstico de perihepatitis o **síndrome de Fitz-Hugh-Curtis** tras la administración de contraste intravenoso. La imagen característica es la presencia de un realce perihepático a lo largo de la superficie anterior del hígado, que refleja el incremento del flujo sanguíneo en la cápsula hepática inflamada. Pueden observarse imágenes similares en la perihepatitis asociada al lupus eritematoso y en otros trastornos inflamatorios de vecindad como colecistitis, abscesos hepáticos perforados, peritonitis tuberculosa, carcinomatosis peritoneal y lesión hepática inducida por la radiación.

La **ecografía Doppler** puede evaluar la vasculatura portal y, frente a la sospecha de un síndrome de Budd-Chiari, valorar el flujo de las venas suprahepáticas. La ecografía abdominal, además de detectar la presencia de líquido, puede ser útil en los pacientes obesos para definir el sitio de punción en la realización de la paracentesis. La **radiografía de tórax** puede revelar la presencia de tuberculosis y definir así la ascitis como tuberculosa. También la radiografía de tórax y el **ecocardiograma** orientarán sobre la causa cardiológica de la ascitis.

CASO CLÍNICO 50-2-4

Elton, de 32 años, portador del virus de la inmunodeficiencia humana (HIV) y en tratamiento antirretroviral, comenzó hace varias semanas con un cuadro de deterioro del estado general y pérdida del apetito. Cree haber tenido fiebre durante la noche en algunas oportunidades, pues se ha despertado "mojado". A pesar de que está comiendo menos, mantiene su peso y ha notado un incremento leve del diámetro abdominal. Dice sentirse "hinchado" y ha experimentado algunas molestias abdominales inespecíficas. En el examen físico se encuentra afebril y tiene como único dato positivo un abdomen con una percusión que alterna zonas de matidez con otras de timpanismo y que es ligeramente doloroso en la palpación profunda.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

¿Son importantes los antecedentes de este paciente?

¿Qué estudio podría ser necesario para confirmar el diagnóstico?

Comentario

El antecedente de infección por el HIV, la terapéutica con inmunosupresores, el deterioro del estado general y la posible fiebre y sudoración nocturnas deben hacer pensar en una infección crónica como la tuberculosis. La percusión de un abdomen "en damero", no siempre presente, autoriza a pensar en una peritonitis tuberculosa. Debe realizarse una punción abdominal bajo control ecográfico para confirmar la presencia de ascitis y para el análisis del líquido. Sugerirán el diagnóstico un gradiente de albúmina bajo, el aumento de la láctico-deshidrogenasa (LDH), un recuento celular de más de 1.000 elementos con predominio linfocitario y el aumento de la adenosina- desaminasa (ADA). Puede hacerse también una PCR para *M. tuberculosis* en el líquido. La tinción de Ziehl-Neelsen y el cultivo demoran y tienen un rédito diagnóstico bajo, de manera que casi siempre es necesaria la biopsia del peritoneo a ciegas o por laparoscopia, que confirmará el diagnóstico frente al hallazgo de granulomas en el peritoneo.

Laparoscopia

La visualización directa de la cavidad peritoneal mediante la laparoscopia puede revelar la presencia de carcinomatosis peritoneal, tuberculosis, enfermedad metastásica hepática o cirrosis hepática. La posibilidad de la toma de biopsias agrega mayor exactitud diagnóstica al procedimiento (**caso clínico 50-2-4**).

Véase **Bibliografía** cap. 50-2 *El paciente con ascitis.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 50-2 *El paciente con ascitis.*

Véase **Autoevaluación** cap. 50-2 *El paciente con ascitis.*

50-3

El paciente con alteraciones en el hepatograma

Jorge A. Risso y Agustín Dal Verme

INTRODUCCIÓN

En la práctica clínica es común el pedido de pruebas bioquímicas en la sangre para la evaluación hepática con la denominación de **hepatograma**. Se lo solicita como rutina en el paciente asintomático para un control periódico de salud y, otras veces, por la presencia de síntomas o signos que sugieren un trastorno hepatobiliar, ya sea por un trastorno primario (p. ej., hepatitis viral) o secundario (p. ej., sepsis).

Es necesario puntualizar en primer lugar qué se entiende por hepatograma. Existe consenso en que este consta de las siguientes determinaciones: bilirrubina, transaminasas y fosfatasa alcalina (FA). Otras determinaciones relacionadas con la evaluación hepática, como la gamma-glutamiltranspeptidasa (GGT), la 5' nucleotidasa (5'N), la seudocolinesterasa (CHE), la láctico-deshidrogenasa (LDH), el proteinograma y el tiempo de protrombina, deben solicitarse por separado.

El término **hepatograma** no es muy preciso ya que, por un lado, en él pueden aparecer alteraciones que nada tienen que ver con una afección hepática (miopatía, enfermedad ósea) y, por otro, la correcta evaluación de la función del hígado depende de otras determinaciones no incluidas en el hepatograma (albúmina, tiempo de protrombina). Por eso, es importante destacar que las alteraciones propias del hepatograma pueden o no estar asociadas a trastornos en la función de este órgano. Además, se debe tener en cuenta que un hepatograma normal no indica un hígado sano, ya que existen casos de hepatopatías crónicas, aún en fase cirrótica, con hepatograma normal.

En este capítulo se analiza cómo interpretar las alteraciones del hepatograma, fundamentalmente en el paciente asintomático.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Ante el hallazgo de una determinación alterada del hepatograma, lo primero que se debe considerar es el contexto clínico (incluidos tiempo de evolución, agudo o crónico, presencia de una enfermedad subyacente, etc.) y si la causa es hepática o extrahepática (**cuadro 50-3-1**). En estos casos hay que revaluar al paciente y repetir el estudio junto con otras determinaciones humorales orientadas hacia la sospecha clínica. La epidemiología y la enfermedad actual son las primeras claves que guían hacia el proceso diagnóstico.

CUADRO 50-3-1. Alteraciones en las pruebas de función hepática de origen extrahepático

Prueba	Causa extrahepática
Albúmina disminuida	Síndrome nefrótico Desnutrición Enfermedades crónicas Enteropatía
Fosfatasa alcalina aumentada	Enfermedad ósea (maligna o benigna) Embarazo Crecimiento (niños y adolescentes)
TGO aumentada	Infarto de miocardio Lesión muscular Enfermedad celíaca
Bilirrubina aumentada	Hemólisis Grandes hematomas Eritropoyesis ineficaz
Tiempo de protrombina prolongado	Uso de antibióticos Uso de anticoagulantes Malabsorción Coagulopatía por consumo (CID)

CUADRO 50-3-2. Patrones bioquímicos en los trastornos hepatobiliares

	Lesión hepatocelular	Colestasis	Patrón mixto
Transaminasas	+++++	0 / +	+/++++
Fosfatasa alcalina	0 / +	+++++	+ /++++
Bilirrubina	0 / +	0 / +++	0 / +++

0 = normal; + = grados de alteración.

El segundo paso consiste en clasificar la alteración hepática en sus patrones principales: la ***lesión hepatocelular (elevación de las transaminasas), colestasis (elevación de la FA con elevación de la bilirrubina o no)*** y el ***patrón mixto (elevación de la FA y de la bilirrubina).*** Además, ante la presencia de cualquiera de estos trastornos, se debe determinar si existe también ***disfunción de los hepatocitos*** (**cuadro 50-3-2**) y considerar, si es posible, el curso evolutivo de la alteración, es decir, si es progresivo, fluctuante o con ascensos y descensos rápidos de los valores.

El tercer paso (el último) es la búsqueda del diagnóstico etiológico mediante la solicitud de estudios bioquímicos específicos, estudios por imágenes (ecografía, tomografía computarizada, colangiorresonancia) y, en algunos casos, la realización de una biopsia hepática. A continuación se describen los principales patrones bioquímicos de alteración hepática.

PATRÓN DE LESIÓN HEPATOCELULAR

Se caracteriza de modo fundamental por un aumento de las enzimas marcadoras de citólisis, es decir, las transaminasas, en general mayor de 5 a 10 veces el valor máximo normal.

Las transaminasas son enzimas involucradas en la transferencia de grupos amino de aspartato y alanina al ácido cetoglutárico. La aspartato-aminotransferasa (AST), también denominada transaminasa glutámico-oxalacética (GOT o TGO), se encuentra en el músculo cardíaco y esquelético, el cerebro y el riñón, además del hígado. Su valor normal (VN) es de hasta 37 UI/L en el hombre y 31 UI/L en la mujer. La alanina-aminotransferasa (ALT), también llamada transaminasa glutámico-pirúvica (GPT o TGP), está presente casi exclusivamente en el hígado y es, por lo tanto, el indicador más específico de lesión celular hepática. Su VN es de hasta 33 UI/L en el hombre y 25 UI/L en la mujer. La GOT se localiza tanto en el citosol como en la mitocondria del hepatocito, mientras que la GPT, solo en el citosol.

En algunas situaciones, la relación GOT/GPT puede orientar hacia un trastorno en particular. En la hepatitis alcohólica (y las hepatopatías alcohólicas en general), el daño primario se produce en la mitocondria, por lo que el aumento de la GOT es mucho mayor que el de la GPT. Por otra parte, el alcoholismo genera un déficit de piridoxina (vitamina B_6) que produce una disminución de la síntesis de GPT. Por estos motivos, en la hepatitis alcohólica la GOT aumenta más que la GPT, lo que da como resultado una relación GOT/GPT igual o mayor de 2. En las hepatitis crónicas no alcohólicas (como en las hepatitis crónicas virales y la esteatosis hepática), el aumento de la GPT es mayor que el de la GOT, excepto en las hepatopatías en fase cirrótica, en las que la relación GOT/GPT suele estar aumentada, pero típicamente, con una relación menor de 2.

El incremento en la TGO, sin aumento o con aumento leve de la TGP, puede ser un indicador de un trastorno muscular, sea cardíaco o del músculo esquelético. Frente a este hallazgo, y según el contexto clínico, deben solicitarse otras enzimas musculares como la creatina-fosfocinasa (CPK) (VN hasta 195 UI/L en el hombre y 170 UI/L en la mujer), la láctico-deshidrogenasa (LDH) (VN 230-480 UI/L) y la aldolasa (VN hasta 7,6 UI/L), para orientar el diagnóstico. De estas, la más utilizada es la CPK; además, se debe tener en cuenta que la LDH, como se verá más adelante, es la más inespecífica de todas estas enzimas.

Etiología

Las causas más comunes de lesión hepatocelular, caracterizadas por el aumento de las transaminasas, son el ***consumo de alcohol***, la ***toxicidad medicamentosa*** y el ***hígado graso (esteatohepatitis no alcohólica).*** Otras causas sumamente frecuentes son las ***hepatitis virales*** y la ***hepatitis alcohólica***. Menos a menudo se la puede observar en la hepatitis isquémica, complicación típica de los pacientes internados en las unidades de terapia intensiva. De acuerdo con el grado de aumento de las transaminasas, es útil ordenar las causas en tres grandes grupos: leve (< 5 veces el valor normal superior), moderada (entre 5 y 10 veces el valor normal) y severa (> 10 veces) (**cuadro 50-3-3**). Algunos autores agregan otros dos grupos: *borderline*, cuando la elevación es menor de 2 veces el valor normal y masiva, cuando la elevación es mayor de 10.000 UI/L. Una ***elevación masiva*** de las transaminasas (> 10.000 UI/L) indica hepatitis isquémica o toxicidad hepática por fármacos en más del 90% de los casos. Los valores extremos se pueden ver, asimismo, en las rabdomiólisis graves o en el golpe de calor. En este caso, también la cinética de la elevación es importante. En la hepatitis isquémica tanto la elevación como la caída de las transaminasas son abruptas, contrariamente a lo que ocurre en la hepatitis viral. La esteatohepatitis no alcohólica es la causa más frecuente de ***elevación leve*** de las transaminasas, pero debe considerase también la hepatitis crónica por virus C y B, la hepatitis autoinmune (cuyo valor es muy variable), la enfermedad de Wilson y el déficit de alfa-1-antitripsina. Por último, un 10% de los pacientes con elevación leve de las transaminasas sin diagnóstico tienen enfermedad celíaca. En el caso de las elevaciones menores de 5 veces el valor normal, se deben considerar siempre las causas extrahepáticas como el daño del tejido muscular.

Las ***hepatitis virales*** producen un aumento marcado de las transaminasas relacionado con la magnitud

CUADRO 50-3-3. Causas de elevación de las transaminasas

Más de 10 veces

Hepatitis viral aguda
Hepatitis tóxica
Hepatitis isquémica
Obstrucción aguda de la vía biliar

Entre 5 y 10 veces

Hepatitis viral aguda
Hepatitis alcohólica (GOT/GPT > 2)
Hepatitis crónica
Cirrosis
Esteatohepatitis no alcohólica
Masa ocupante
Colestasis

Menos de 5 veces

Esteatosis hepática
Esteatohepatitis no alcohólica
Consumo de alcohol
Hepatitis crónica (virus B y C)
Medicamentos (p. ej., paracetamol y estatinas)
Cirrosis
Hepatitis autoinmune
Hemocromatosis
Déficit de alfa-1 antitripsina
Enfermedad de Wilson
Causas extrahepáticas (p. ej., lesión muscular)

del daño hepático. Si bien esta correlación no es estricta ni predice los hallazgos histológicos, los valores se utilizan para controlar la evolución de la enfermedad y para identificar la curación cuando estos se normalizan.

Cabe recordar que en el contexto de un cuadro de deterioro progresivo de la función hepática, la disminución de las transaminasas puede indicar el agotamiento de la reserva hepatocítica y tiene muy mal pronóstico.

Existen formas colestásicas de hepatitis en las que al daño hepatocelular se agregan los marcadores de colestasis. Por ejemplo, en las hepatitis virales agudas, la ictericia aparece en el 70% de las hepatitis por virus A, en 33-50% de las hepatitis por virus B y en 20-33% de las hepatitis por virus C.

Numerosos ***fármacos*** ocasionan el aumento de las transaminasas; los más frecuentes son el paracetamol, los antiinflamatorios no esteroides, las estatinas, la isoniazida y el fluconazol (**caso clínico 50-3-1**).

La ***esteatohepatitis no alcohólica*** es un trastorno que suele presentarse asociado con obesidad, diabetes, hiperlipidemia y disfunción tiroidea y el daño hepatocelular se produce por un mayor depósito de grasa en el hígado (hígado graso). Es la causa más común del incremento leve de las transaminasas.

La ***hepatitis isquémica***, aparte del aumento de las transaminasas, se caracteriza por un notable aumento de la LDH, con un cociente GOT/LDH < 1. En la etapa aguda de la ***coledocolitiasis*** puede haber un aumento de las transaminasas, que no suele ser mayor de 5 veces el límite máximo normal y tiende a normalizarse a las 72 horas. Este aumento puede ser mayor de 10 veces si el cuadro se acompaña de colangitis (**caso clínico 50-3-2**).

CASO CLÍNICO 50-3-1

Renata, de 38 años, con antecedentes de migraña y tabaquismo, consulta por astenia y cefalea; respecto de esta última, refiere haberse automedicado en reiteradas oportunidades con paracetamol y ketorolac. El examen físico de la paciente es normal. Los estudios de laboratorio evidenciaron: bilirrubina total 0,5 mg/dL, ALT 250 UI/L, AST 187 UI/L y FA 91 UI/L. La ecografía abdominal realizada previamente en otra institución informó una litiasis vesicular única.

¿Cuál es el patrón del hepatograma?
¿La elevación de las transaminasas se debe a la litiasis vesicular?
¿Cómo interpretaría el cuadro clínico?

Comentario

La paciente presenta una elevación de las transaminasas con predomino de la ALT, compatible con un patrón de lesión hepatocelular. La litiasis vesicular, si provoca complicaciones (síndrome coledociano), se asocia en general a un patrón de colestasis o a un patrón mixto. En este caso, es más probable que los resultados de la ecografía sean un hallazgo accidental de una patología sumamente prevalente como la litiasis vesicular. Por último, el antecedente del uso de fármacos (paracetamol y ketorolac) sugiere que estos son la causa de la elevación de las transaminasas, si bien no deberían dejar de considerarse otras, como la hepatitis C. Ante una alteración en el hepatograma, siempre deben tenerse en cuenta los fármacos de uso común o cualquier otra sustancia potencialmente hepatotóxica.

Debe considerarse la medición de ferritina y la saturación de transferrina buscando la ***hemocromatosis*** en los pacientes mayores de 40 años con elevación crónica de las transaminasas, en especial si se asocia a hiperpigmentación cutánea, diabetes, artralgias e insuficiencia cardíaca. No obstante, todas estas alteraciones pueden

CASO CLÍNICO 50-3-2

Uma, de 28 años, obesa e hipotiroidea, consulta por un dolor posprandial intenso en el hipocondrio derecho y el epigastrio, asociado a vómitos y pérdida del apetito. En el examen físico se la ve en buen estado general, con un leve tinte ictérico y dolor a la palpación del hipocondrio derecho. Los exámenes complementarios evidencian: bilirrubina total 2,4 mg/dL (con predominio de la forma directa), ALT 993 UI/L, AST 869 UI/L, FA 1068 UI/L y amilasa normal.

¿Hacia qué trastorno hepático orienta este cuadro?
¿Qué patrón del hepatograma tiene esta paciente?
¿Qué estudios adicionales deben realizarse?

Comentario

La paciente, con antecedentes de obesidad e hipotiroidismo, ambos asociados al desarrollo de litiasis vesicular, consulta por un dolor abdominal de rápida evolución posterior a la ingesta. Las características de este dolor y la presencia de ictericia sin toxemia orientan hacia un proceso biliar agudo. El hepatograma, en este caso, es de patrón mixto: lesión hepatocelular y colestasis. Se trata de una contingencia común en pacientes en quienes se produce el paso de un cálculo por el colédoco que produce de manera característica un incremento importante, pero transitorio, de las transaminasas. El estudio de elección es la ecografía abdominal, un método económico, rápido e inocuo. Las imágenes hiperecogénicas con sombra acústica posterior tienen muy alta especificidad para la litiasis biliar.

faltar en esta enfermedad. La ferritina alta y, en especial, la saturación de transferrina mayor de 45% sugieren con firmeza este diagnóstico.

En el **cuadro 50-3-4** se enumeran las causas de elevación de las transaminasas y los estudios o conductas adicionales para precisar el diagnóstico.

CUADRO 50-3-4. Posibles causas de elevación de las transaminasas y estudios diagnósticos adicionales

Causa	Estudio
Hepatitis A	IgM anti-HAV positivo
Hepatitis B	HBsAg positivo Ac anti-HBV positivo Biopsia hepática
Hepatitis C	Ac anti-HCV positivo RNA HCV por PCR positivo Biopsia hepática
Hepatopatía alcohólica	Biopsia hepática
Medicamentos	Suspensión o sustitución Biopsia hepática
Hepatitis autoinmune	Hipergammaglobulinemia Factor antinúcleo positivo Ac antimúsculo liso positivo Ac LKM (*Liver-Kidney-Microsomal*) positivo Biopsia hepática
Déficit de alfa-1-antitripsina	Disminución de alfaglobulinas Disminución de alfa-1-antitripsina Estudio fenotípico
Hemocromatosis	Saturación de transferrina ≥ 45% Ferritina elevada Estudio genético Biopsia hepática
Enfermedad de Wilson	Ceruloplasmina sérica disminuida Cobre sérico aumentado Cobre urinario aumentado Biopsia hepática
Esteatohepatitis no alcohólica	Ecografía hepática Biopsia
Hepatitis isquémica	LDH aumentada

PCR: reacción en cadena de la polimerasa.

Otras enzimas que aumentan en los cuadros de citólisis, además de las transaminasas, son la GGT y la LDH. Esta última aumenta sobre todo en las hepatitis tóxicas e isquémicas, como ya se dijo. Sin embargo, es una enzima ubicua y se la encuentra además en el músculo, el glóbulo rojo y el pulmón, de manera que también se incrementa en el infarto de miocardio, las miopatías, las anemias hemolíticas y el tromboembolismo de pulmón. La isoenzima hepática (LDH5) rara vez se solicita, de modo que la LDH es un marcador muy poco específico de daño hepático.

PATRÓN DE COLESTASIS

Se denomina así a la obstrucción del flujo biliar (del griego, *kholē* 'bilis' + *stásis* 'detención') y debe diferenciarse de la ictericia, que es el tinte amarillento de la piel y las mucosas debido al incremento de la bilirrubina directa o indirecta. Cabe recordar que la bilirrubina apenas es uno de los elementos constituyentes de la bilis. La bilis está constituida por ácidos biliares (67%), fosfolípidos (22%), colesterol (4%), bilirrubina (0,3%) y proteínas (4,5%). Por esa razón, una de las manifestaciones más tempranas de la colestasis, el prurito –cuya fisiopatología se basa en la presencia de sales biliares en la sangre– es un síntoma característico de dos entidades que cursan con bilirrubina normal: la colestasis del embarazo y la cirrosis biliar primaria. La colestasis puede ser *intrahepática,* cuando es producto de una alteración funcional en la formación y excreción de la bilis por el hepatocito y *extrahepática,* cuando se debe a una obstrucción anatómica que impide el flujo de bilis por los canalículos. Las causas más frecuentes se muestran en el **cuadro 50-3-5**.

El patrón de colestasis se caracteriza, fundamentalmente, por un incremento de la fosfatasa alcalina (FA) de origen hepático, con elevación, o no, de la bilirrubina; el colesterol aumenta solo en las colestasis crónicas y lo hace de forma tardía. Cuando se produce una elevación aislada de la FA, la determinación de la gammaglutamiltranspeptidasa o de la 5´nucleotidasa permite discriminar entre una elevación hepática o extrahepática. En la primera, ambas enzimas se encuentran elevadas de manera simultánea.

El aumento de la bilirrubina directa es casi sinónimo de patología hepática y se observa cuando el 50% de la glándula presenta un trastorno en la excreción de la bilis. Clínicamente se caracteriza por ictericia asociada a hipocolia y coluria. Esto no es así en el aumento aislado de la bilirrubina indirecta o no conjugada, cuyas causas más frecuentes son la anemia hemolítica y el síndrome de Gilbert, un trastorno benigno muy común (prevalencia del 5% en la población general). La bilirrubina indirecta rara vez excede los 5 mg/dL en los pacientes con hemólisis, excepto que haya una enfermedad renal o hepática, o una anemia hemolítica aguda severa. Tampoco se asocia a hipocolia o coluria, ya que la bilirrubina indirecta no es filtrada por la orina. Otras causas menos comunes son la reabsorción de grandes hematomas y la eritropoyesis ineficaz. Más infrecuente es la elevación aislada de la bilirrubina directa (sin elevación de la FA). Muchos de estos pacientes presentan trastornos hereditarios como el síndrome de Dubin-Johnson o el síndrome de Rotor. En ambos trastornos existe un defecto

CUADRO 50-3-5. Causas más frecuentes de colestasis

Intrahepática	Extrahepática
Cirrosis biliar primaria Colangitis esclerosante Fármacos* Enfermedades granulomatosas (p. ej., sarcoidosis) Metástasis hepáticas Hepatitis viral de forma colestásica Hepatitis alcohólica	Coledocolitiasis Cáncer de páncreas Pancreatitis Estenosis de la vía biliar Cáncer de la vía biliar Atresia biliar

* Fenotiacinas, sulfonilureas, estrógenos, esteroides anabólicos, eritromicina, rifampicina.

genético asociado a la elevación de la bilirrubina directa. Ambos tienen un curso benigno y su conocimiento es importante para evitar largos y costosos estudios (véase **cap. 18** *Ictericia*).

La FA es una enzima localizada en la membrana canalicular del hepatocito. Su valor normal en el adulto es de 98 a 279 UI/L. Está presente no solo en el hígado, sino también en los huesos, la placenta, el intestino y el riñón. El 80% de la que se determina en el suero es de origen hepático y óseo.

En los casos de colestasis, su aumento suele ser mayor de 4 veces el límite máximo normal y, si hay un incremento asociado de las transaminasas, este no supera 10 veces el valor máximo normal. El mecanismo de la elevación no es por obstrucción de la vía biliar, sino por inducción enzimática.

Frente a un ***aumento aislado de la FA***, en primer lugar se debe determinar su origen; cuando es hepático, el incremento se acompaña por el de otras enzimas, como la GGT (VN hasta 33 UI/L) y la 5'N (VN hasta 9 UI/L). Otra forma es la determinación de las isoenzimas mediante la electroforesis, pero no se realiza de manera habitual.

El ***aumento de la FA acompañado por valores normales de GGT o 5'N*** indica un posible origen óseo (fracturas, enfermedad de Paget, déficit de vitamina D [osteomalacia], metástasis óseas, hiperparatiroidismo). También deben tenerse en cuenta las causas fisiológicas de aumento de la FA, como el embarazo (durante el tercer trimestre, por producción placentaria y en general no mayor de 3 veces el límite superior normal) y el período de crecimiento óseo, como la niñez y la adolescencia. En los pacientes mayores de 65 años sanos pueden encontrarse valores levemente elevados de FA (**caso clínico 50-3-3**).

La ***elevación aislada de la GGT***, sin otras alteraciones en el hepatograma, por lo general se debe a un mecanismo de inducción enzimática y no es un indicador de enfermedad hepática. Algunos ejemplos de esta situación son el consumo de alcohol y el de fármacos como la difenilhidantoína y el fenobarbital.

Una vez establecido que el aumento de la fosfatasa alcalina es de origen hepático, debe solicitarse una ecografía abdominal para evaluar el parénquima hepático y la vía biliar. Si la ecografía muestra dilatación de la vía biliar, sugiere obstrucción y es necesaria la realización de una colangiorresonancia para identificar su causa. Esta permite ver muy bien los cálculos y tumores de la vía biliar y de la región periampular. Si se trata de una coledocolitiasis, se debe extraer el cálculo y si la obstrucción de la vía biliar tiene una causa orgánica, requiere la colocación de un *stent biliar* (**caso clínico 50-3-4**).

Si la ecografía no muestra dilatación de la vía biliar y no hay fármacos capaces de elevar la FA, como los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA), deben solicitarse anticuerpos antimitocondriales. Si son positivos, es muy probable el diagnóstico de cirrosis biliar primaria y hay que considerar la realización de una biopsia hepática para confirmarla. En los pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal (en especial colitis ulcerosa), se deben solicitar anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) y la realización de una colangiorresonancia considerando la colangitis esclerosante primaria como el diagnóstico más probable. Si tanto la ecografía como los anticuerpos antimitocondriales son negativos y la fosfatasa alcalina permanece elevada más del 50% de su valor máximo normal, se sugiere la realización de una biopsia hepática. Notablemente, la enfermedad de Wilson, una afección relacionada con un

CASO CLÍNICO 50-3-3

Dino, de 60 años, con antecedentes de HTA y coxalgia crónica, llega a su consultorio derivado por un colega debido a la elevación de la fosfatasa alcalina (FA). No refiere otros síntomas relevantes, ya sea pérdida de peso, sudoración u otro complejo sindromático. En el examen físico no se constatan elementos de importancia. El paciente trae un laboratorio donde usted nota una FA de 400 UI/L (VN hasta 279), con bilirrubina, AST y ALT dentro de los parámetros normales. Usted solicita la determinación de la gamma-glutamiltranspeptidasa, cuyo resultado se encuentra dentro de los valores normales.

¿Qué patrón de hepatograma presenta este paciente?
¿Cuál es el papel de la gamma-glutamiltranspeptidasa?
¿Cómo interpreta el hallazgo que motivó la consulta médica?

Comentario

Dado que la presencia de una FA elevada sugiere un patrón de colestasis, el estudio siguiente deberá ser la determinación de la gamma-glutamiltranspeptidasa. Esta enzima, junto con la 5'nucleotidasa, puede determinar si la elevación de la FA se debe a una causa de origen hepático u óseo. En este paciente se confirmó la etiología de origen óseo; se solicitaron radiografías simples de los huesos afectados y un centellograma óseo, lo que permitió establecer el diagnóstico de enfermedad de Paget.

CASO CLÍNICO 50-3-4

Tirso, de 78 años, extabaquista y con antecedentes de diabetes mellitus de 10 años de evolución, consulta por presentar una ictericia progresiva de 20 días de evolución y la emisión de orinas oscuras. En el examen físico luce adelgazado, con palidez cutánea y tinte ictérico. El abdomen es indoloro y se palpa una masa en el hipocondrio derecho que desciende en la inspiración profunda. El laboratorio evidencia anemia normocítica, bilirrubina total 12 mg/dL con predomino directo, ALT 120 UI/L, AST 96 UI/L y FA 767 UI/L.

¿Qué le sugieren esta presentación clínica y el hepatograma?
¿Qué estudio realizaría?
¿Cómo confirmaría el diagnóstico?

Comentario

Se trata de un adulto mayor que consulta por un cuadro crónico y progresivo cuyo signo cardinal es la ictericia y el deterioro del estado general. En el examen físico es evidente el compromiso sistémico secundario a la enfermedad subyacente y la importante ictericia de la piel y las mucosas. Junto con el hepatograma, que presenta un patrón predominantemente de colestasis, la sospecha se orienta a la enfermedad neoplásica, en este caso el cáncer de la cabeza del páncreas u otro tumor periampular. La ecografía mostró una franca dilatación de las vías biliares intrahepáticas y extrahepáticas y de la vesícula biliar (signo de Bard y Pick ecográfico), así como una imagen heterogénea pancreática y dos lesiones de bordes mal definidos en la glándula hepática. La biopsia guiada por tomografía computarizada confirmó el diagnóstico.

trastorno en el metabolismo del cobre, se asocia a una FA normal e, incluso, inferior a la normal.

En el contexto de una ***elevación aislada de la FA de origen hepático***, además de la cirrosis biliar primaria, los fármacos (incluida la colestasis inducida por alimentación parenteral) y la colestasis del embarazo, se debe considerar la infiltración difusa por distintas entidades malignas y benignas. Entre las primeras deben considerarse los linfomas, las leucemias, las metástasis hepáticas (p. ej., de cáncer de colon, de páncreas o de mama) y el hepatocarcinoma; entre las segundas, las enfermedades granulomatosas como la tuberculosis, la sarcoidosis y algunas micosis. Ante este hallazgo, se debe solicitar un estudio por imágenes (ecografía, tomografía computarizada o resonancia magnética) para evaluar el parénquima hepático. Sin embargo, hay que tener en cuenta que algunos procesos infiltrativos difusos del parénquima hepático no se detectan en los estudios por imágenes mencionados. En estos casos, para confirmar el diagnóstico etiológico es necesario realizar una biopsia hepática.

PATRÓN MIXTO

Se caracteriza por una elevación concomitante tanto de la FA como de las transaminasas. Para diferenciar los distintos patrones, se puede utilizar el cociente R. Este se calcula con la siguiente fórmula: cociente R = GPT/ valor normal superior de la GPT dividido la FA/ valor normal superior de la FA. Si la relación es mayor de 5, se trata de un patrón hepatocelular; entre 2 y 5, de un patrón mixto, y si es menor de 2, un patrón de colestasis puro.

En la práctica diaria, muchos de los pacientes albergan patrones mixtos, es decir, con componentes de lesión hepatocelular y de colestasis. Esta coexistencia es muy común y tal vez es conveniente dividirlos en patrones predominantemente hepatocelulares, predominantemente colestásicos o mixtos. Los diagnósticos diferenciales de los primeros y los últimos se superponen con los patrones ya expuestos. Así, en los patrones mixtos predominantemente con lesión hepatocelular, los diagnósticos más importantes son las hepatitis virales y las tóxicas (fármacos, alcohol, terapias con hierbas, etc.), pero también se considerarán la sepsis, la hepatitis isquémica, la hepatitis autoinmune y la enfermedad de Wilson. Respecto del patrón mixto predominantemente colestásico, una vez más la pregunta más importante es si se trata de una forma intrahepática o extrahepática. Los diagnósticos diferenciales ya se han expuesto en el apartado correspondiente.

MARCADORES DE DISFUNCIÓN HEPÁTICA

Se caracteriza por una disminución de la seudocolinesterasa, la albúmina plasmática y los factores de la coagulación, y por un aumento de la amoniemia y la gammaglobulina. Marca el déficit de la función de síntesis y depuración del hígado y puede ser el estadio final de cualquiera de las patologías antes mencionadas. Desde el punto de vista clínico, el desarrollo de encefalopatía es el marcador más importante de disfunción hepática.

Las afecciones que con mayor frecuencia llevan a este cuadro son las hepatopatías crónicas (hepatopatía alcohólica, hepatitis crónica activa), la falla hepática aguda (viral, tóxica) y las neoplasias hepáticas primitivas o secundarias. Se habla de falla hepática aguda cuando existe desarrollo de encefalopatía hepática asociada con alteraciones de la coagulación (RIN > 1,5) dentro de las 26 semanas del inicio de la enfermedad en pacientes sin enfermedad hepática previa.

Los principales indicadores de disfunción del hepatocito son:

- ***Albúmina:*** se sintetiza en el hígado y tiene una vida media plasmática de 3 semanas, de manera que la disminución de su concentración plasmática (< 3,5 g/dL) indica un déficit prolongado de síntesis. Los valores menores de 2 g/dL son de mal pronóstico. La hipoalbuminemia sin alteraciones en los otros componentes del hepatograma indica muy probablemente una causa extrahepática, como desnutrición, proteinuria o estados inflamatorios agudos o crónicos.
- ***Factores de la coagulación:*** debido a su corta vida media (horas para el factor VII y días para el fibrinógeno), su valoración es útil para el diagnóstico y el pronóstico de las afecciones agudas del parénquima hepático. Todos los factores de la coagulación se pueden alterar en las hepatopatías cuando falla la función de síntesis. La prolongación del tiempo de protrombina es muy sensible y puede alterarse en horas. Es característica la disminución del tiempo de protrombina cuando los factores están por debajo del 10%. Su valor se relaciona directamente con los factores dependientes de K, que son II, VII, IX y X, además de las proteínas S y C. Por lo tanto, siempre que se observen trastornos en el metabolismo de la vitamina K (como en la colestasis) puede haber una prolongación del tiempo de protrombina sin que haya una falla en la síntesis hepática. El tiempo de tromboplastina parcial activada (KPTT) es normal en estas circunstancias. Para establecer la diferencia entre el déficit de síntesis y el de absorción (por colestasis), se puede llevar a cabo una *prueba de Koller* (la administración parenteral de vitamina K mejorará el tiempo de protrombina en caso de déficit de absorción de vitamina K con una síntesis conservada del hígado) o se puede utilizar la determinación del factor V. El factor V es de síntesis hepática y no es dependiente de K (su disminución expresa síntesis hepática y de consumo, como es el caso de la coagulación intravascular diseminada). El factor VIII, por su parte, es de síntesis endotelial y tampoco es dependiente de K. De esta forma va a estar disminuido en el consumo, pero no en los trastornos de la síntesis hepática.
- ***Seudocolinesterasa (CHE):*** la síntesis de esta enzima es casi exclusivamente hepática y su disminución guarda estrecha relación con el grado de daño del hepatocito. Su VN es de 5.320-12.900 UI/L en el hombre y de 4.260-11.250 UI/L en la mujer. La CHE es la colinesterasa sérica o de tipo II. Participa en la hidrólisis de los ésteres de la colina, aunque su función biológica no se conoce con certeza. Existen cinco isoenzimas y en todos los pacientes cirróticos con insuficiencia hepática crónica se observaron descensos cualitativos y cuantitativos de las isoenzimas de la CHE, en especial

de la número 1. En otras hepatopatías graves desciende la número 4 y en el hepatocarcinoma, la número 5. La caída es más temprana que la de la albúmina, ya que su vida media es de 10 días. Es un marcador más específico que la albúmina y los factores de la coagulación.

El descenso del ***colesterol*** se observa solo en las hepatopatías graves y en los estadios terminales. Esta determinación tiene escaso valor debido a las amplias variaciones interindividuales de los valores basales y a que, cuando existe colestasis, el descenso falta o es muy tardío.

En los cuadros de disfunción del hepatocito se observa también un aumento de la concentración sérica del *amonio* (*amoniemia*), que se correlaciona bien con el grado de lesión y *aumento de las gammaglobulinas* (*hipergammaglobulinemia policlonal*), en ocasiones con fusión beta-gamma por el incremento de la síntesis de anticuerpos contra las bacterias intestinales. Esto se debe a la incapacidad del hígado para captar antígenos que normalmente llegan a través de la circulación portal, sea por la derivación de la sangre portal del hígado (*shunt* portosistémico) o por la pérdida de la función de las células de Kupffer.

Véase **Bibliografía** cap. 50-3 *El paciente con alteraciones en el hepatograma.*

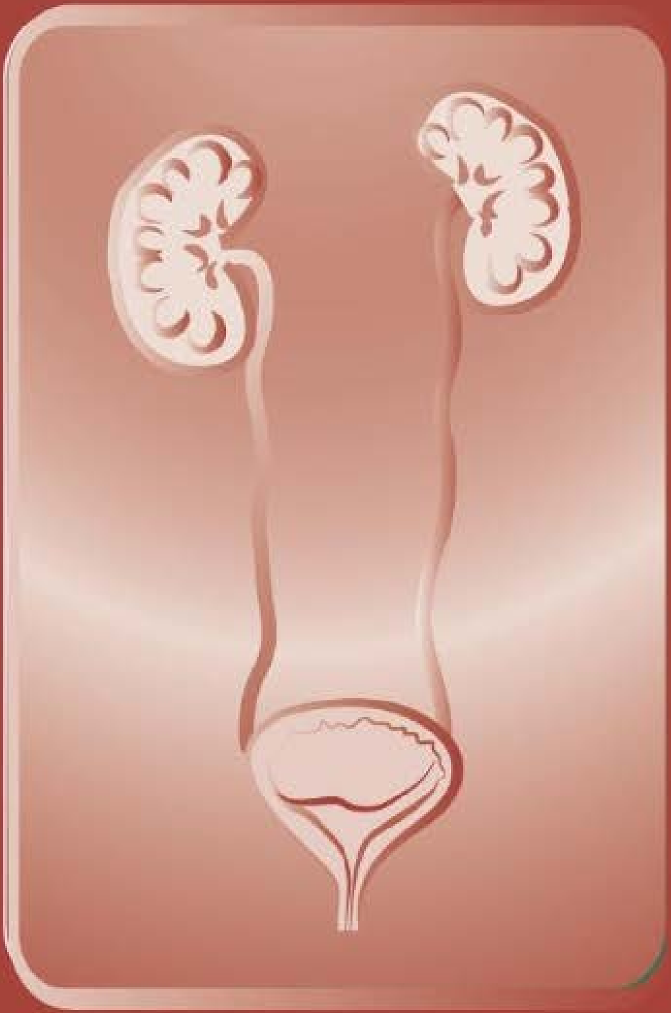
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 50-3 *El paciente con alteraciones en el hepatograma.*

Véase **Autoevaluación** cap. 50-3 *El paciente con alteraciones en el hepatograma.*

Parte
XI

Cuando las orinas presentan derrames y depósitos grasosos conglomerados, quiere decir que existe una enfermedad de los riñones de naturaleza aguda.

Aforismo XXXV Libro 7º



Sistema nefrourológico y medio interno

Contenido

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

SECCIÓN 3
Examen físico

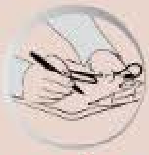
SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

51 Motivos de consulta nefrourológicos
Claudio A. Baldomir



SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

52 Antecedentes nefrourológicos
Claudio A. Baldomir

SECCIÓN 3
Examen físico

53 Examen general y de la región renal
Claudio A. Baldomir, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

54-1 Síndrome nefrótico
Laura B. Idiarte y Rita M. Fortunato

54-2 Síndrome nefrítico agudo
Rita M. Fortunato y Luciano Leguizamón

54-3 Nefritis tubulointersticial
Rita M. Fortunato y Luciano Leguizamón

54-4 Insuficiencia renal
Laura B. Idiarte, Rita M. Fortunato y Luciano Leguizamón

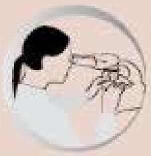
54-5 Infección urinaria
Rita M. Fortunato y Matías Abuchanab

54-6 Litiasis urinaria
Rita M. Fortunato, Matías Abuchanab y Laura B. Idiarte

54-7 Trastornos del metabolismo hidrosalino
Miguel A. Chaves Zambrano, Miguel A. Jorge y Marcelo E. Álvarez

54-8 Trastornos del metabolismo del potasio
Miguel A. Chaves Zambrano, Miguel A. Jorge y Marcelo E. Álvarez

54-9 Trastornos del metabolismo de los hidrogeniones
Miguel A. Chaves Zambrano, Miguel A. Jorge y Marcelo E. Álvarez



SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

55-1 Análisis de la orina y del sedimento urinario
Fernando Segovia

55-2 Evaluación de la función renal
Fernando Segovia y Matías Abuchanab

55-3 Estudios por imágenes
Fernando Segovia y Luciano Leguizamón

55-4 Biopsia renal
Luciano Leguizamón y Fernando Segovia

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

56-1 El paciente con hematuria
Rita M. Fortunato y Matías Abuchanab

56-2 El paciente con proteinuria
Matías Abuchanab y Federico Fuentes

56-3 El paciente con obstrucción urinaria
Federico Fuentes y Luciano Leguizamón

56-4 El paciente con poliuria
Federico Fuentes y Luciano Leguizamón

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

51

Motivos de consulta nefrourológicos

Claudio A. Baldomir

INTRODUCCIÓN

El paciente con enfermedad renal puede consultar al médico por diferentes razones; sus síntomas pueden atribuirse fácilmente al aparato urinario, como el dolor lumbar, la disuria o la hematuria, o presentar manifestaciones generales como hipertensión arterial o edemas que pueden relacionarse o no con una enfermedad renal. Por último, puede tratarse de un paciente asintomático en quien se descubre una alteración de la función renal o en el análisis de orina.

Esperar un motivo de consulta nefrourológico es una actitud pasiva en el diagnóstico. Se requiere, en cambio, una actitud proactiva que, en la consulta ambulatoria, jerarquice el análisis de orina como una "biopsia renal líquida" y la nefroprotección de las enfermedades sistémicas como la diabetes y la HTA y, en el paciente hospitalizado, cuide el riñón protegiéndolo de la isquemia y la nefrotoxicidad.

EDEMA

Se debe sospechar que el **edema** es de origen renal cuando es matinal, periorbitario y blando, generado por un aumento de la permeabilidad capilar, como ocurre en el síndrome nefrítico. Puede presentarse también como un cuadro de anasarca, con piel blanca y de temperatura normal, asociado a hipoproteinemia, como en el síndrome nefrótico. En este caso, el edema es blando, simétrico y tiene un componente fisiopatológico de hipovolemia arterial efectiva asociado a *hiperaldosteronismo secundario con posterior retención hidrosalina*.

El edema en la insuficiencia renal crónica es generalizado, pero asociado a un mecanismo de hipervolemia por la disminución del filtrado glomerular con retención hidrosalina primaria. En la piel se hallan lesiones de rascado debido al prurito y el tinte amarillento predomina sobre el blanquecino.

Para completar este tema, véase **cap. 17** *Edema*.

DOLOR LUMBAR

El dolor es un síntoma que sugiere una enfermedad renal cuando su distribución se relaciona con las raíces sensitivas que inervan el riñón y que corresponden a las últimas dorsales (VI a XII) y la primera lumbar, representadas por el último nervio intercostal y los abdominogenitales. Así, es habitual que la ***localización*** incluya la zona lumbar, la sacra y la parte superior de la región glútea por detrás, los flancos lateralmente y un área que comprende la región periumbilical, el hipogastrio, las fosas ilíacas y los genitales por delante.

La ***distribución*** del dolor es similar a la de otras vísceras abdominales y estructuras retroperitoneales, por lo que es importante considerar con sumo cuidado todas sus características para establecer el diagnóstico diferencial. Como en el caso de cualquier otro tipo de dolor, deben evaluarse la ***forma de presentación y el carácter, la intensidad, la duración, la propagación, la forma de terminación, las acciones que lo modifican y los síntomas asociados***.

El dolor se origina por irritación de las terminaciones sensitivas presentes en la cápsula renal y en el peritoneo parietal posterior, asociada a procesos inflamatorios locales o propagados, como infección urinaria alta, perinefritis, absceso perirrenal o tumores.

Los procesos expansivos que afectan exclusivamente el parénquima renal (tumor neoplásico) evolucionan sin dolor y este aparece solo cuando se compromete la cápsula.

En ocasiones, puede observarse un dolor agudo intenso como resultado de la isquemia de un segmento triangular del parénquima que compromete la cápsula, como sucede en el infarto renal por obstrucción embólica de una arteria interlobular. El dolor puede ser ocasionado, además, por la distensión brusca de las vías urinarias (pelvis renal y uréteres) debida a obstrucción por cálculos, coágulos, pus o fragmentos de papilas renales.

El dolor de origen renal puede clasificarse de acuerdo con su modalidad de instalación en ***agudo*** y ***crónico***. El contexto clínico y el resto de las características semiológicas del dolor orientarán con respecto a su origen.

El comienzo **agudo** en un adulto, en relación con el esfuerzo físico o sin él, es típico del ***cólico ureteral***, es de carácter cólico, de intensidad fluctuante y duración variable, con propagación a los flancos y a los genitales, por lo general acompañado de inquietud y síntomas como náuseas y vómitos. El inicio brusco del dolor lumbar en un paciente con antecedentes de enfermedad vascular periférica, aneurisma de la aorta, estenosis mitral o en el curso de una endocarditis infecciosa orientará hacia el diagnóstico de ***infarto renal***. En una mujer con antecedentes de infecciones urinarias, fiebre y disuria, la aparición de dolor lumbar sugiere la presencia de una ***pielonefritis aguda***. Si el dolor se acompaña de hematuria, la situación puede corresponder a la rotura de un ***quiste renal*** o al desplazamiento de un ***cálculo*** dentro de la vía urinaria.

El dolor lumbar de comienzo lento y progresivo, carácter gravativo, intensidad variable y curso **crónico** es la manifestación de un aumento progresivo del tamaño renal, como se observa en la ***poliquistosis renal*** y en ***tumores*** o ***procesos inflamatorios perirrenales***. En estas circunstancias, es difícil el diagnóstico diferencial con las lumbalgias crónicas de origen óseo o muscular y *pueden requerirse estudios complementarios de imágenes como la ecografía para su adecuada caracterización.*

Además del dolor, los pacientes pueden presentar contractura de los músculos paravertebrales, que condiciona una actitud antálgica de escoliosis con flexión del tronco hacia el lado afectado. Si el proceso expansivo o inflamatorio involucra el músculo psoas (absceso del psoas por tuberculosis o bacterias grampositivas, perinefritis), se produce retracción del muslo con abducción y leve rotación externa (***signo del psoas***).

Un dolor de tipo progresivo e intensidad variable que aparece o se intensifica en la posición de pie y disminuye en el decúbito dorsal puede hacer sospechar la presencia de ***ptosis renal*** o de un ***tumor renal*** de gran tamaño, como suele observarse en la ***poliquistosis*** o la ***hidronefrosis por obstrucción***. Este comportamiento del dolor responde a que en la posición erecta hay tracción de los nervios que cede cuando el órgano recupera su posición normal en la celda renal. Además, puede palparse una masa durante el examen del abdomen.

Enfoque del paciente con dolor lumbar

En un paciente que consulta por dolor lumbar, el primer paso es investigar sus características mediante la anamnesis y el examen físico para establecer el probable origen renal. Luego se definen su carácter agudo o crónico y su tipo cólico o gravativo. Por último, se analizan los síntomas o manifestaciones asociadas al dolor, como fiebre, disuria, hematuria, tumor palpable, entre otros (**caso clínico 51-1**). La combinación de los elementos mencionados permite establecer una hipótesis clínica o diagnóstico presuntivo que se confirmará mediante exámenes complementarios. Si se piensa en ***infección urinaria***, se efectúa el examen del sedimento urinario en busca de leucocitos, piocitos, bacterias o hematíes, y el urocultivo confirmará el diagnóstico, identificando el germen y cuando el número de unidades formadoras de colonias (UFC) sea > 100.000/mL. Si lo que se sospecha es un ***cólico renoureteral***, la ecografía renal resulta adecuada para evidenciar la dilatación de la vía urinaria o visualizar imágenes con sombra acústica compatibles con cálculos. El dolor crónico acompañado de hematuria o masa palpable suele ser causado por ***tumores renales***, y la ecografía y la tomografía computarizada *o la resonancia magnética* son los estudios de mayor rendimiento diagnóstico.

CASO CLÍNICO 51-1

Honorio, taxista de 60 años, consulta en el área ambulatoria por un episodio de hematuria macroscópica autolimitado, con presencia de coágulos. Tiene antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con dieta hiposódica y enalapril. En la anamnesis, refiere dolor lumbar de 2 meses de evolución, inicialmente interpretado como lumbalgia simple por su trabajo. En el examen físico presenta leve dolor espontáneo en la fosa lumbar derecha y puñopercusión dolorosa. No se palpan masas renales. Su estado general es bueno y no tiene otros síntomas acompañantes.

¿Qué importancia le asigna al dolor lumbar en este contexto?
¿Cuál es su diagnóstico presuntivo en este paciente?
¿Qué exámenes complementarios utilizaría para aclarar el diagnóstico en este caso?

Comentario

El dolor lumbar de 2 meses de evolución podría corresponder a una lumbalgia simple por sobrecarga o contractura muscular, pero la presencia de hematuria macroscópica, principalmente cuando se acompaña de coágulos, obliga a incluir en la consideración diagnóstica la posibilidad de una enfermedad de origen urológico (renal, pieloureteral o vesicoprostática). La litiasis urinaria y los tumores renales o del urotelio podrían ser el origen del sangrado. La conducta diagnóstica inicial es realizar un examen del sedimento urinario que confirme la presencia de hematuria y, luego, una ecografía renal bilateral y vesicoprostática. Se confirmó la hematuria y la ecografía identificó una masa ocupante renal de aspecto compatible con un cáncer de riñón. El paciente fue derivado al servicio de urología para completar su evaluación y posterior intervención quirúrgica.

CÓLICO RENOURETERAL

El **cólico renoureteral** es un cuadro clínico caracterizado por dolor lumbar de inicio agudo, de intensidad fluctuante, con irradiación anterior hacia el flanco y descendente hacia la fosa ilíaca y los genitales, acompañado de manifestaciones como sudoración, náuseas, vómitos o alteraciones de la motilidad intestinal, resultantes de la estimulación vagal; por las características del dolor y su intensidad, ocasiona en el paciente un estado de angustia, inquietud y desasosiego.

El ***examen físico*** puede demostrar la presencia de una contractura refleja de los músculos paravertebrales, dolor intenso espontáneo y en la maniobra de puñopercusión, o dolor a la presión de los puntos ureterales.

El ***aspecto de la orina*** puede ser turbio o mostrar color rojizo, lo que sugiere la presencia de hematuria, que suele acompañar al pasaje de un cálculo y debe confirmarse mediante el examen microscópico de la orina que muestre la presencia de hematíes de morfología conservada, lo que asegura el origen en la vía urinaria diferenciándolos de los hematíes dismórficos, cuyo origen es glomerular.

En un estudio de 1.333 pacientes con dolor abdominal agudo, dos hallazgos físicos resultaron signos seguros de ureterolitiasis (confirmada luego por métodos por imágenes o seguimiento): el dolor lumbar (sensibilidad 15%, especificidad 99%, CP positivo 27,7 y CP negativo 0,9) y la puñopercusión lumbar positiva (sensibilidad 86%, especificidad 76%, CP positivo 3,6, CP negativo 0,2). Más valioso aún fue el hallazgo de hematuria microscópica con una sensibilidad del 75%, una especificidad del 99%, un CP positivo de 73,1 y un CP negativo de 0,3.

El dolor del cólico renoureteral es provocado por la dilatación aguda de la vía urinaria, causada por su obstrucción debido a la impactación de un cálculo que proviene del aparato urinario superior, lo que ocasiona un aumento brusco de la presión dentro del uréter que se transmite de forma retrógrada y produce disminución del filtrado glomerular. Ese aumento de la presión provoca un incremento de la secreción de prostaglandinas, que actúan como mediadores químicos responsables del dolor.

La causa más frecuente del cólico renoureteral es la litiasis urinaria, situación en la que, debido a una alteración de la composición química de la orina, existe una predisposición para la formación y migración de cálculos en la vía urinaria que ocasionan obstrucción y dolor (**caso clínico 51-2**).

Hay otras enfermedades que pueden manifestarse con síntomas semejantes, como la formación y la migración de coágulos en la vía urinaria causadas por una lesión tumoral o inflamatoria de la vía urinaria, o asociada a trastornos de la hemostasia y la eliminación de fragmentos de parénquima renal necrótico, que puede observarse en la necrosis papilar por analgésicos y en la papilitis necrosante en pacientes diabéticos. Es importante rescatar los antecedentes y observar en el sedimento urinario en fresco los fragmentos papilares mencionados.

En el ***diagnóstico diferencial*** deben considerarse siempre los problemas abdominales en los que el dolor tiene una localización y propagación similar: en la mujer en edad fértil, anexitis, y en el hombre y la mujer, diverticulitis, apendicitis retrocecal y otros.

TRASTORNOS DE LA MICCIÓN

Los síntomas relacionados con la eliminación de orina incluyen la disuria, la polaquiuria, el tenesmo vesical y la retención vesical. En general responden a un mecanismo inflamatorio u obstructivo y expresan enfermedades de la vía urinaria baja.

La ***disuria*** es la dificultad en la eliminación de la orina y el síntoma se vincula a enfermedades de la vía urinaria baja (vejiga, uretra y próstata) de carácter inflamatorio u obstructivo, pero puede relacionarse con el pasaje de coágulos o cálculos. Puede referirse como ***dolor*** o ***ardor al orinar*** (**caso clínico 51-3**). Es muy frecuente en las mujeres en edad fértil como manifestación de una infección urinaria baja (cistitis, uretritis). En los hombres con prostatitis o agrandamiento de la próstata, la disuria puede evidenciarse como retardo en el comienzo de la micción acompañado de pujos, emisión de orina interrumpida o modificaciones de la fuerza y la forma del chorro miccional (*prostatismo*). La ***estranguria*** es la micción lenta y dolorosa, gota a gota, debida a un espasmo de la uretra o de la vejiga, que se acompaña de tenesmo vesical.

CASO CLÍNICO 51-2

Diana, de 25 años, concurre a la guardia del hospital por presentar un dolor lumbar izquierdo intenso, de comienzo brusco y de 3 horas de evolución. El dolor es persistente, por momentos se intensifica y se irradia hacia la región inguinal. Refiere un episodio similar hace 3 años, que se resolvió de forma espontánea, por lo que no consultó. No tiene otros antecedentes. La paciente parecía agudamente enferma, con nerviosismo e inquietud, afebril, con signos vitales normales. El examen físico revela un abdomen plano, simétrico, blando y doloroso espontáneamente y a la palpación del flanco izquierdo, sin signos peritoneales y ruidos hidroaéreos normales. La percusión lumbar es dolorosa a la izquierda. No presenta otros puntos dolorosos abdominales.

¿Cuál es su interpretación diagnóstica?

¿Qué diagnósticos alternativos deben considerarse?

¿Qué estudios complementarios serían útiles para precisar el diagnóstico?

Comentario

El primer lugar debe considerarse el diagnóstico de cólico renal o ureteral, intentando excluir en la evaluación inicial otras situaciones que pueden imitar los síntomas del pasaje de un cálculo, como pielonefritis, apendicitis, anexitis, embarazo ectópico o rotura de un quiste de ovario. En este caso, el episodio reciente de hematuria y las características clínicas del dolor orientan muy claramente hacia un cólico renoureteral. Los análisis de laboratorio, a excepción del sedimento urinario, que confirma la hematuria, no contribuyen de modo significativo. La radiografía simple de abdomen puede identificar cálculos radiopacos en el 80% de los pacientes y esto se debe a que la mayor parte de ellos están compuestos por sales de calcio. La ecografía renal es un procedimiento útil por su sensibilidad y especificidad para mostrar la presencia de dilatación pielocalicial, signo indirecto de obstrucción, pero la pielografía intravenosa se considera el método de referencia si se desea identificar el nivel de obstrucción y evidenciar cálculos radiolúcidos o alteraciones anatómicas del árbol urinario condicionantes de litiasis. Hoy se prefiere indicar una tomografía computarizada helicoidal o multicorte por la menor carga de radiación e igual resolución.

La ***polaquiuria*** es el aumento de la frecuencia de las micciones, sin un aumento concomitante en el volumen de orina eliminado, en relación con enfermedades inflamatorias u obstructivas del aparato genitourinario, factores de irritación química de la mucosa vesical o alteración funcional de la inervación vesical.

El ***tenesmo vesical*** es la persistencia del deseo de orinar una vez finalizada la micción, con sensación de evacuación incompleta de la vejiga, y responde a los mecanismos enunciados previamente.

La ***retención vesical*** o ***retención urinaria*** se define como la imposibilidad de evacuar la vejiga total o parcialmente de forma espontánea como consecuencia de la obstrucción del flujo urinario, completa o incompleta, desde el cuello vesical hasta el meato uretral. La causa

CASO CLÍNICO 51-3

Almudena, una estudiante de medicina de 20 años, sin antecedentes personales de importancia, es atendida de forma ambulatoria por referir un cuadro de ardor miccional de 48 horas de evolución, al que se le ha agregado urgencia miccional, pero con evacuación de escaso volumen de orina y dolor suprapúbico. Refiere haber tenido un episodio similar hace un año, en el que un médico le diagnosticó cistitis y le indicó tratamiento con antibióticos sin realizar estudios complementarios. La paciente comenzó su actividad sexual hace 2 años y cambió su pareja sexual hace 2 meses.

¿Cómo interpreta los síntomas de la paciente?
¿Cuál es su diagnóstico presuntivo y la conducta inicial?
¿Qué vinculación hay entre los síntomas y las relaciones sexuales?

Comentario

La presencia de disuria y polaquiuria en una mujer joven orienta hacia un proceso inflamatorio o infeccioso de la vía urinaria inferior. Los síntomas descritos en ausencia de flujo genital y la referencia de episodios similares que las pacientes consideran de infección urinaria (autodiagnóstico) son elementos que indican alta probabilidad diagnóstica de cistitis. El diagnóstico presuntivo es infección urinaria baja (cistitis aguda). La conducta adecuada consiste en el inicio de un tratamiento empírico con antibióticos. La posibilidad de iniciar el tratamiento empírico antes de la confirmación del diagnóstico se debe a la alta incidencia de uropatógenos (*E. coli* en el 95% de los casos). Cuando hay dudas, se puede obtener una muestra de orina para realizar un análisis del sedimento que permitirá identificar leucocitos, piocitos y hematíes, y el urocultivo que confirmará el diagnóstico cuando el número de colonias de un microorganismo predominante sea > 100.000/mL. El inicio de las relaciones sexuales o el cambio de pareja sexual reciente pueden asociarse a un proceso inflamatorio genital con compromiso de la uretra distal e infección ascendente ("cistitis de la luna de miel").

más común es la hipertrofia prostática, pero puede asociarse a la presencia de coágulos (hematurias de la vía urinaria), cálculos o lesión traumática uretral (véase también **cap. 56-3** *El paciente con obstrucción urinaria*).

ALTERACIONES DEL VOLUMEN URINARIO Y DEL RITMO DIURÉTICO

El volumen de orina eliminado en condiciones normales durante 24 horas oscila entre 1.200 y 1.500 mL, según la dieta y el volumen de agua ingeridos, y su eliminación no ocasiona ninguna molestia, a excepción de la sensación de evacuación de la vejiga provocada por un mecanismo reflejo. El volumen se elimina sobre todo durante el día y es normal que el ser humano no se despierte para orinar durante la noche. La primera micción matinal es de menor volumen y con orina concentrada respecto del resto de las micciones de igual período durante el día. Las alteraciones del volumen urinario (**cuadro 51-1**) y el ritmo diurético incluyen poliuria, oliguria, anuria, nicturia y enuresis.

La **poliuria** se define como la eliminación de orina superior a 3.000 mL diarios. Según su mecanismo de producción, pueden distinguirse dos tipos: fisiológica y patológica (véase también **cap. 56-4** *El paciente con poliuria*):

CUADRO 51-1. Alteraciones del volumen urinario

Poliuria

Fisiológica

- Ingesta excesiva de agua libre

Patológica

- Renales
    - IRA en etapa poliúrica
    - IRC
    - diuresis posobstructiva
    - diabetes insípida nefrogénica
- Extrarrenales
    - diabetes insípida neurogénica
    - diabetes mellitus
    - infusión de manitol o de NaCl
    - hipercalcemia

Oliguria

Prerrenal

- Disminución del FSR (hipovolemia, insuficiencia cardíaca, síndrome nefrótico, síndrome ascítico edematoso)

Renal

- IRA
- IRC

Posrenal

- Uropatía obstructiva (uretral, del cuello vesical o ureteral bilateral)

Anuria

Renal

- Necrosis cortical bilateral
- Trombosis de las venas renales

Posrenal

- Obstrucción ureteral bilateral (o unilateral en riñón único)

FSR: flujo sanguíneo renal; IRA: insuficiencia renal aguda; IRC: insuficiencia renal crónica.

- ***Poliuria fisiológica:*** en las personas sanas, la ingestión de cantidades crecientes de agua libre de solutos se acompaña de un aumento progresivo del volumen urinario como consecuencia de la inhibición de la secreción de hormona antidiurética (ADH) y la modificación del mecanismo renal de concentración-dilución que integra la función tubulointersticial y el flujo de los vasos rectos. Esta situación puede presentarse como poliuria ocasional o mantenerse mediante la ingesta compulsiva y persistente de agua (*potomanía*), como sucede en la poliuria de la polidipsia psicógena, caso en el cual la alteración primaria es la ingesta aumentada de líquidos y la poliuria resulta compensadora para mantener la osmolalidad del plasma en valores normales. El volumen urinario disminuye y la osmolalidad o la densidad urinaria aumentan ante la prueba de restricción de líquidos.
- ***Poliuria patológica:*** expresa una alteración funcional u orgánica de origen renal o extrarrenal. Las ***causas renales*** incluyen la *insuficiencia renal aguda* en su etapa poliúrica y la *insuficiencia renal crónica* de cualquier etiología (glomerular, vascular, tubular o intersticial). El mecanismo responsable es la alteración del

mecanismo de concentración urinaria por alteración tubular (necrosis tubular aguda) o tubulointersticial (insuficiencia renal crónica). También se observa poliuria después de la desobstrucción de la vía urinaria. Una causa rara de poliuria renal es la *diabetes insípida nefrogénica,* situación caracterizada por falta de respuesta renal a la acción de la ADH por defectos del receptor tubular de esta. Son ***causas extrarrenales*** de poliuria la *diabetes insípida neurogénica* o central por disminución parcial o completa de la secreción de ADH y la asociada con *diabetes mellitus*, cuyo mecanismo es la diuresis osmótica ocasionada por la eliminación de solutos como la glucosa, que aumenta la eliminación de agua como ocurre con la *infusión de manitol y cloruro de sodio*. Otra causa de poliuria es la *hipercalcemia*.

Se considera **oliguria** a la eliminación inferior de 500 mL diarios de orina. El paciente puede referirlo como la eliminación de escasa cantidad de orina oscura. El riñón debe eliminar una carga aproximada diaria de solutos de 600 mOsm (miliosmoles) y puede hacerlo en condiciones normales en orinas con osmolalidades extremas de 60 mOsm (máxima diuresis acuosa) y 1.200 mOsm (máxima antidiuresis). Así, el volumen urinario diario puede oscilar entre 10 litros, como en la diabetes insípida, y 500 mL, aceptado como límite para la oliguria. La formación de orina es un proceso que requiere tres condiciones: perfusión adecuada del riñón (nivel prerrenal), indemnidad estructural y funcional del parénquima (nivel renal) y vía urinaria libre (nivel posrenal). La oliguria siempre es una situación anormal y su mecanismo de producción puede resultar de interferencia en uno o más de uno de los niveles. Así, las causas pueden ser prerrenales, renales o posrenales:

- ***Causas prerrenales:*** son situaciones que disminuyen el flujo sanguíneo renal, como la deshidratación por pérdidas hidrosalinas aumentadas, la hipovolemia por pérdidas de volumen sanguíneo y la insuficiencia cardíaca, el síndrome nefrótico o el síndrome ascítico-edematoso por diferentes mecanismos que determinan una disminución de la perfusión renal. El riñón percibe la información de disminución de la volemia e intenta resolver la situación utilizando mecanismos que conducen a la retención de agua y sal, lo que deriva en oliguria.
- ***Causas renales:*** son las lesiones agudas o crónicas que producen daño renal. Se destacan la insuficiencia renal aguda en su etapa oligúrica y la insuficiencia renal crónica de cualquier etiología en su etapa terminal.
- ***Causas posrenales:*** están representadas por las alteraciones obstructivas de la vía urinaria.

Anuria es la ausencia absoluta de producción y eliminación de orina y se la debe diferenciar de la retención urinaria debida a la obstrucción del cuello vesical por adenoma o carcinoma de la próstata o de la uretra por enclavamiento de cálculos o coágulos.

- Las ***causas renales*** son de origen vascular, como la necrosis cortical bilateral y la trombosis de las venas renales.
- Las ***causas posrenales*** incluyen la obstrucción ureteral bilateral por cáncer ginecológico o rectal, la ligadura accidental de los uréteres durante la cirugía o la obstrucción ureteral en el riñón único o trasplantado.

Se denomina **nicturia** a la alteración del ritmo normal de la diuresis en la cual el paciente debe orinar varias veces durante la noche, con inversión del ritmo normal. Debe diferenciarse del hábito normal de algunos individuos que orinan solo una vez por noche. Se la puede observar en cualquier causa de poliuria. Sus causas pueden ser renales y extrarrenales.

- Entre las ***causas renales*** se destaca la *insuficiencia renal crónica* y resulta del aumento de la carga osmótica que genera la urea y la incapacidad progresiva del riñón para concentrar la orina por alteración funcional y estructural del sector tubulointersticial.
- Las ***causas extrarrenales*** son los *estados edematosos* (insuficiencia cardíaca, síndrome ascítico-edematoso, síndrome nefrótico) en los cuales la diuresis aumenta, pues el decúbito favorece la reabsorción de los edemas.

La nicturia no debe confundirse con la **polaquiuria nocturna** característica de los procesos que generan disminución de la capacidad vesical o irritabilidad con el deseo miccional (infección, tumor, cálculos, afecciones prostáticas y uretrales).

Se denomina **incontinencia urinaria** a las pérdidas involuntarias de orina durante la fase de llenado vesical o almacenamiento. Puede adoptar las siguientes formas:

- ***Incontinencia de orina de urgencia (IOU):*** es la queja de pérdida involuntaria de orina asociada a urgencia o apremio miccional.
- ***Incontinencia de orina de esfuerzo (IOE):*** es la pérdida involuntaria de orina con un esfuerzo o ejercicio físico, que puede incluir una actividad deportiva, estornudar o toser.
- ***Incontinencia de orina mixta (IOM):*** es la aparición de ambos tipos de incontinencia (esfuerzo y urgencia), que ocurren de manera involuntaria, es decir, es la pérdida de orina relacionada con un esfuerzo (ejercicio físico, toser o estornudar) asociada a la pérdida precedida por urgencia miccional.
- ***Enuresis:*** es la pérdida de orina episódica (y no continua) que ocurre durante las horas del sueño.
- ***Incontinencia de orina continua:*** es la queja de la pérdida de orina involuntaria que ocurre en forma continua.
- ***Incontinencia de orina insensible:*** es la pérdida de orina cuando el paciente, que está atento a la pérdida, no puede precisar cuándo o cómo ocurre.
- ***Incontinencia de orina postural:*** es la pérdida involuntaria de orina durante los cambios de posición o postura, como del decúbito supino a la posición sentada o al ponerse de pie.
- ***Incontinencia de orina asociada a la discapacidad:*** es la pérdida de orina en presencia de la incapacidad funcional de alcanzar un baño/urinal a tiempo como consecuencia de una discapacidad motora o mental (neurológica, ortopédica, etc.).

- ***Incontinencia de rebosamiento:*** es la queja de la pérdida de orina en presencia sintomática de lleno vesical.
- ***Incontinencia de orina de excitación sexual:*** es la pérdida de orina involuntaria durante la excitación sexual, los juegos previos o la masturbación.
- ***Climaxuria:*** es la pérdida de orina involuntaria durante el orgasmo.

Para completar este tema, véase **cap. 70** *Aparato reproductor masculino*.

La incontinencia urinaria en el paciente adulto mayor (AM) siempre expresa una patología y no debe considerarse parte del envejecimiento normal. Se debe realizar la anamnesis orientada en la búsqueda del síntoma, ya que el paciente lo oculta por vergüenza y frustración. Una vez realizado el diagnóstico, se debe establecer el tipo de incontinencia que padece. La incontinencia urinaria en el AM puede producir caídas, aislamiento social y depresión.

ALTERACIÓN DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LA ORINA

La orina normal recién emitida se caracteriza por ser de color amarillo ámbar, de aspecto límpido, con un olor particular (*sui generis*), sin espuma o con escasa espuma, pero que desaparece espontáneamente o al agitarla. La alteración de cualquiera de estas características puede ser motivo de preocupación y consulta del paciente.

El **color** normal depende de la presencia de pigmentos denominados urocromos y puede variar en condiciones normales entre el amarillo claro, ámbar o caoba, de acuerdo con su dilución o concentración. Varios ***pigmentos endógenos*** o ***exógenos*** pueden modificar el color de la orina. Algunos están presentes en los alimentos (remolacha), los colorantes (azul de metileno) o los medicamentos (rifampicina) y otorgan a la orina coloración diversa (rojiza, azul verde, anaranjada), sin que esto tenga significado patológico. La presencia en la orina de sustancias o pigmentos endógenos se relaciona con diferentes problemas clínicos.

El ***color rojo*** puede ser causado por ***hematuria***, definida por la presencia de una cantidad anormal de glóbulos rojos en la orina. La hematuria *macroscópica*, con coágulos o sin ellos, es un signo de alarma que habitualmente motiva la consulta. La hematuria *microscópica* que se define por la existencia de más de cinco eritrocitos por campo de gran aumento en el sedimento urinario puede ser un hallazgo en un paciente asintomático. Siempre se debe establecer su origen en cualquier nivel del árbol urinario. Se distinguen dos tipos de acuerdo con los hallazgos del sedimento urinario: *tipo I (glomerular)* con eritrocitos dismórficos o deformados con cilindros hemáticos o sin ellos (indica *glomerulonefritis*) y *tipo II (no glomerular o de la vía urinaria)* con eritrocitos conservados (se observa en *tumores* o *quistes renales, litiasis* e *infección urinaria*) (véase **cap. 56-1** *El paciente con hematuria*).

La hematuria debe diferenciarse de otras situaciones en las que la orina se tiñe de rojo, como la ***hemoglobinuria*** y la ***mioglobinuria***, descartando la presencia de eritrocitos en el sedimento y detectando estos pigmentos por el análisis bioquímico de la orina.

El ***color pardo amarillento*** denominado ***coluria*** se debe a la eliminación de cantidades anormales de bilirrubina conjugada o directa, pues la bilirrubina no conjugada o indirecta circula ligada a la albúmina que impide su filtración glomerular. La ***hiperbilirrubinemia directa*** se asocia con alteraciones de la secreción o del flujo biliar y se observa en la hepatitis, la cirrosis hepática y las enfermedades que producen obstrucción biliar intrahepática o extrahepática (colestasis).

El ***color rojo parduzco*** (como el vino oporto) puede sugerir el diagnóstico de ***porfirias*** congénitas o relacionadas con intoxicación por plomo y responde a la presencia de ***uroporfirinas***.

El **aspecto** puede ser turbio al enfriar la orina por precipitación de las sales que contiene y la orina puede tomar coloración rojiza, si contiene uratos, o blanquecina, si es rica en fosfatos. La orina puede ser turbia por la presencia de piocituria y abundante cantidad de moco, lo cual, en relación con otros datos clínicos, orienta al diagnóstico de infección urinaria.

El **olor** habitual de la orina puede alterarse en distintas situaciones. El olor amoniacal se observa en las infecciones urinarias por gérmenes que desdoblan la urea. Puede tomar olor fétido cuando existe comunicación entre la vía urinaria y el tubo digestivo (fístulas rectovesicales) de causa tumoral o actínica.

La aparición de una **espuma** abundante y persistente en la orina debe hacer sospechar la presencia de proteinuria. Ante esta presunción diagnóstica deben realizarse procedimientos complementarios para su identificación cualitativa como la utilización de tiras reactivas y, si se confirma la proteinuria, es necesario establecer su magnitud mediante la solicitud de proteinuria de 24 horas. Así, se puede distinguir de forma cuantitativa si se trata de proteinuria leve, moderada o grave, asociada esta última a otras manifestaciones del síndrome nefrótico (véanse también **caps. 54-1** *Síndrome nefrótico* y **56-2** *El paciente con proteinuria*).

Véase **Bibliografía** cap. 51 *Motivos de consulta nefrourológicos.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 51 *Motivos de consulta nefrourológicos.*

Véase **Autoevaluación** cap. 51 *Motivos de consulta nefrourológicos.*

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

52

Antecedentes nefrourológicos

Claudio A. Baldomir

DATOS PERSONALES

Edad y sexo: en las mujeres jóvenes existe una prevalencia significativa de infección urinaria. En el varón adulto mayor es frecuente la uropatía obstructiva por adenoma de próstata.

Ocupacionales: es importante la presencia de antecedentes de exposición laboral o intoxicación accidental con sustancias como plomo, tetracloruro de carbono, mercurio, arsénico o fósforo, que ocasionan lesión renal.

ANTECEDENTES PERSONALES

El antecedente de infecciones estreptocócicas como escarlatina y faringitis de repetición se relaciona con el hallazgo de glomerulonefritis aguda. El antecedente de crisis gotosas puede orientar al diagnóstico de litiasis renal o de insuficiencia renal por precipitación de cristales, así como el antecedente de enfermedades que evolucionan con hipercalcemia (sarcoidosis, metástasis óseas, linfoma).

Las enfermedades frecuentes que en su evolución pueden involucrar el riñón son la hipertensión arterial y la diabetes mellitus en cualquiera de sus tipos 1 o 2. Otras enfermedades que en su curso pueden afectar el riñón son la endocarditis infecciosa, las vasculitis, las enfermedades del colágeno, el mieloma múltiple, la amiloidosis y hepatopatías como la cirrosis.

Ciertas situaciones como la isquemia renal asociada a pérdidas sanguíneas o hidrosalinas, así también la exposición a sustancias nefrotóxicas como medios de contraste yodados, antibióticos y otros fármacos, pueden ser causa de insuficiencia renal aguda y su presencia debe establecerse por el interrogatorio.

ANTECEDENTES FAMILIARES

Los antecedentes de enfermedades renales o de insuficiencia renal en familiares directos deben orientar hacia la poliquistosis renal, el riñón en herradura, el síndrome de Alport, o tubulopatías como la acidosis tubular renal o el síndrome de Fanconi (**Epónimos**) (glucosuria renal con fosfaturia y aminoaciduria).

SECCIÓN 3
Examen físico

53

Examen general y de la región renal

Claudio A. Baldomir, Marcelo E. Álvarez y Horacio A. Argente

La investigación semiológica del paciente con problemas renales debe incluir el examen general y el de la región renal. Según la situación, se utilizarán las maniobras de inspección, palpación, percusión o auscultación.

EXAMEN GENERAL

Estará dirigido a detectar alteraciones que pueden relacionarse con enfermedades del riñón o evidencias de enfermedades sistémicas que lo comprometen.

La *inspección* permite identificar edemas de diferente localización, magnitud y características. El edema leve, facial y en particular periorbitario, es manifestación del síndrome nefrítico. El edema de mayor magnitud, pálido, blando, con signo de la fóvea, localizado en los miembros inferiores o en las zonas declive, es una característica esencial del síndrome nefrótico. La presencia de edema puede acompañar, además, a la insuficiencia renal crónica de cualquier etiología debido a la dificultad de mantener el equilibrio hidrosalino a causa de la disminución progresiva del filtrado glomerular. El edema generalizado (anasarca) implica aumento del volumen del líquido extracelular y, por lo tanto, incremento del agua y del sodio corporal total.

En la insuficiencia renal crónica, el estado general y el nutricional pueden estar deteriorados, principalmente en su etapa avanzada. La piel puede observarse pálida, con tinte amarillento como resultado de la anemia por déficit de eritropoyetina asociada a la acumulación de pigmentos denominados cromógenos. También pueden aparecer manifestaciones cutáneas como petequias, equimosis o flictenas, así como otros sitios de hemorragia como resultado de la disfunción plaquetaria que se observa en la uremia y que algunos autores denominan trombocitopatía urémica. Pueden evidenciarse, además, lesiones de rascado por el prurito.

La hipertensión arterial puede ser causa de una enfermedad renal (nefroangioesclerosis) o consecuencia de una enfermedad renal vascular (estenosis de la arteria renal) o parenquimatosa (fase crónica de nefropatías de distinto origen).

EXAMEN DE LA REGIÓN RENAL

Inspección

Comienza con la **inspección** en decúbito dorsal, que en general no contribuye de manera significativa, pues los riñones son órganos profundos ubicados en el retroperitoneo y, en consecuencia, tienen escasa expresividad semiológica.

En ocasiones, con el paciente en decúbito dorsal, pueden observarse abultamientos abdominales que permiten sospechar un agrandamiento renal por hidronefrosis, poliquistosis o cáncer de riñón. Una tumoración en el hipogastrio, en especial si hay dolor y alteraciones del ritmo diurético, debe sugerir retención vesical.

La presencia en la zona lumbar de signos inflamatorios (edema, eritema, aumento local de la temperatura y dolor) constituye una evidencia de perinefritis, absceso perirrenal, tumor renal abscedado o pionefrosis.

Palpación

Los riñones son órganos retroperitoneales ubicados profundamente en las fosas lumbares y que se proyectan en los flancos en la parte anterior del abdomen. La palpación superficial de este permite reconocer el estado y la tensión de la pared abdominal, que puede aumentar de forma difusa por la presencia de ascitis como integrante del síndrome nefrótico, o localizada en el hipogastrio por retención urinaria vesical o en los flancos por un tumor renal.

La palpación bimanual es el método de elección para examinar el riñón y evaluar sus características.

En la *técnica de Guyón* (**fig. 53-1**), el paciente debe estar en decúbito dorsal y el médico, del mismo lado del riñón que va a palpar. Se utilizan ambas manos. Una

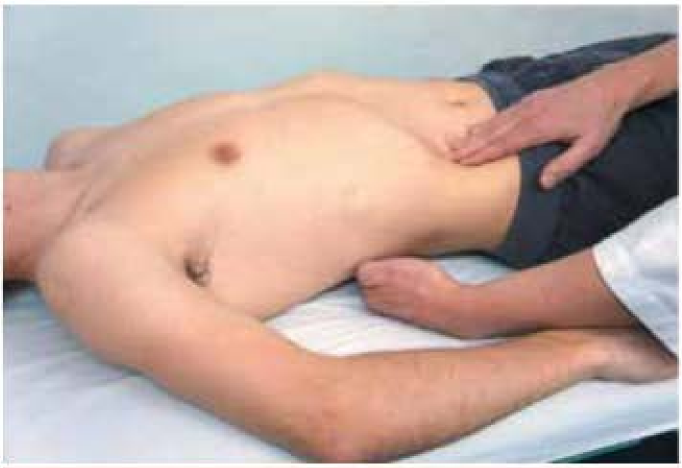


Fig. 53-1. Palpación del riñón según la técnica de Guyón.

posterior, opuesta a ese riñón, se coloca transversalmente con el extremo de los dedos en el ángulo costomuscular (entre la duodécima costilla y la masa muscular lumbar), que es un punto depresible y que se utilizará de manera alternativa como sostén. La mano opuesta, anterior y activa, se coloca paralela a la línea media, por fuera de los rectos anteriores del abdomen, y palpa avanzando lentamente desde la fosa ilíaca hacia arriba en busca del riñón, intentando reconocerlo con la yema de los dedos durante la espiración, pues disminuye la tensión de la pared abdominal. Durante la maniobra, la mano posterior deprime el punto costomuscular de forma intermitente e intenta acercar el riñón a la mano anterior. Si en esta posición se flexionan bruscamente los dedos de la mano lumbar en el nivel de las articulaciones interfalángicas proximales, se impulsa el órgano en contacto lumbar hacia delante y se lo percibe con la mano anterior (peloteo renal).

En condiciones normales, en los individuos delgados se puede palpar el tercio inferior del riñón derecho y el polo inferior del riñón izquierdo. Tienen consistencia elástica, localización profunda, peloteo por su contacto lumbar, y descienden en la inspiración y ascienden en la espiración con fijeza espiratoria.

Percusión

La ***percusión*** de la zona lumbar puede realizarse con la mano cerrada (puñopercusión lumbar) o con el borde cubital y normalmente es indolora (**fig. 53-2**). La presencia de dolor sugiere procesos como pielonefritis, perinefritis, litiasis urinaria o tumor renal.

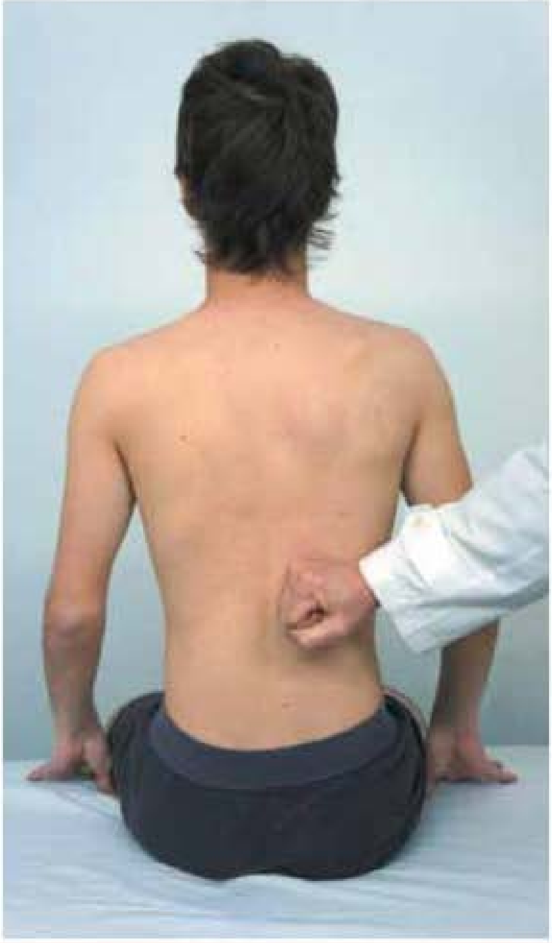


Fig. 53-2. Puñopercusión lumbar.

Auscultación

La ***auscultación*** cuidadosa del abdomen por su cara anterior (zona periumbilical) o lumbar puede descubrir soplos que deben indicar la presencia de estenosis de la arteria renal, sobre todo en pacientes jóvenes o mayores con otras evidencias de enfermedad vascular, cuando tienen además hipertensión arterial de reciente comienzo y difícil tratamiento.

Véase **Bibliografía** cap. 53 *Examen general y de la región renal.*

Véase **Autoevaluación** cap. 53 *Examen general y de la región renal.*

Véase **Video** 28 *Palpación del riñón.*

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

54-1

Síndrome nefrótico

Laura B. Idiarte y Rita M. Fortunato

DEFINICIÓN

El **síndrome nefrótico** (SN) es el conjunto de signos y síntomas generados por la alteración patológica del glomérulo, es decir, una glomerulopatía que se manifiesta por el aumento de la permeabilidad del capilar glomerular a las proteínas plasmáticas y que ocasiona la pérdida de proteínas por la orina. Se caracteriza por:

- Edema generalizado.
- Proteinuria mayor de 3,5 g/24 horas.
- Hipoalbuminemia menor de 3 g/dL.
- Dislipidemia.
- Lipiduria.

ETIOLOGÍA

Las glomerulopatías que producen un SN pueden ser:

- ***Primarias:*** el compromiso inflamatorio o inmunitario afecta exclusivamente al glomérulo. Tanto las glomerulopatías no proliferativas como las proliferativas pueden ser causa de síndrome nefrótico, aunque clásicamente se presenta con mayor frecuencia en el primer grupo el síndrome nefrótico primario.
- ***Secundarias:*** se deben a enfermedades sistémicas que secundariamente comprometen el glomérulo, como lupus eritematoso sistémico (LES), diabetes o enfermedades infecciosas y que dan origen al síndrome nefrótico secundario.

En los pacientes adultos el SN es primario en el 70% de los casos (**cuadro 54-1-1**) y secundario en el 30% restante (**cuadro 54-1-2**).

FISIOPATOLOGÍA

El daño glomerular genera, por aumento de la permeabilidad capilar glomerular, pérdida de proteínas. Se produce **hipoalbuminemia** y descenso de la presión oncótica del plasma. Como resultado, y de acuerdo con la ley de Starling, el agua del espacio intravascular se transloca hacia el espacio extravascular (intersticial) y causa **edema** y disminución del volumen intravascular. Esto ocurre cuando la presión oncótica plasmática desciende por debajo de 8 mm Hg (valor normal 25 mm Hg) con una albuminemia inferior a 2 g/dL. La contracción en el volumen sanguíneo arterial efectivo pone en marcha mecanismos de señales intrarrenales con activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona y provoca

CUADRO 54-1-1. Causas más frecuentes de síndrome nefrótico primario (distribución según la edad, de 343 casos biopsiados en la División Nefrología, HCJSM)*

Edad (años)	15-30	31-40	41-60	> 60
Glomerulopatía membranosa	14%	25%	32%	35%
Esclerosis focal y segmentaria	24%	24%	26%	16%
Cambios mínimos	17%	16%	11%	12%
Glomerulopatía membranoproliferativa	10%	7%	8%	4%
Otras	35%	28%	23%	32%

*HCJSM: Hospital de Clínicas José de San Martín, UBA.

CUADRO 54-1-2. Causas más frecuentes de síndrome nefrótico secundario

Metabólicas
- Diabetes
- Amiloidosis

Autoinmunes
- LES
- Vasculitis
- Otras enfermedades del tejido conjuntivo

Farmacológicas
- Sales de oro
- Drogas (heroína)

Infecciosas
- Endocarditis bacteriana
- Sepsis
- HIV
- Hepatitis C

Neoplásicas
- Linfomas
- Carcinomas

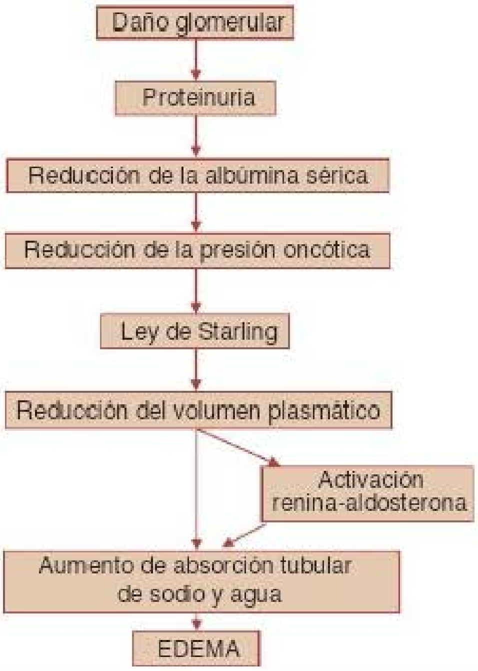

Daño glomerular
Proteinuria
Reducción de la albúmina sérica
Reducción de la presión oncótica
Ley de Starling
Reducción del volumen plasmático
Activación renina-aldosterona
Aumento de absorción tubular de sodio y agua
EDEMA

Fig. 54-1-1. Fisiopatología del edema en el síndrome nefrótico.

retención de agua y sodio a nivel tubular renal. Esta respuesta renal normal conduce a una mayor dilución de la concentración de proteínas plasmáticas, lo que exagera la reducción de la presión oncótica del plasma, aumenta la formación de edemas y lleva a la **anasarca**. Este mecanismo clásico de formación del edema se observa en la glomerulopatía de cambios mínimos (**fig. 54-1-1**).

En algunos pacientes con SN se ha comprobado clínica y experimentalmente que el edema es el resultado de la retención primaria de sal por afectación tubular. El aumento de la permeabilidad de las proteínas plasmáticas en el glomérulo produce un incremento de la endocitosis de las proteínas filtradas, que activa en el túbulo colector la bomba de NaCl-ATPasa e incrementa de forma primaria la retención de NaCl y la expansión del volumen extracelular. Se ha demostrado que el grado de retención de NaCl se relaciona más con la magnitud de la proteinuria que con el grado de hipolbuminemia o el estado del volumen intravascular. Esta retención ocurre antes que haya una reducción significativa del nivel de proteínas plasmáticas. Aún no existe acuerdo sobre los mecanismos intrarrenales responsables de esta retención, pero se propone que, en algunas glomerulopatías membranosas y membranoproliferativas que presentan mayor distorsión de la histoarquitectura glomerular, la retención primaria de NaCl es una causa más importante de edema que el exceso de la actividad de renina, los valores elevados de aldosterona, el déficit de la producción del factor natriurético auricular o la activación del sistema nervioso simpático.

La **proteinuria** mayor de 3,5 g/24 horas, denominada de rango nefrótico, es de tipo glomerular y puede ser de alta o baja selectividad, según el tipo de glomerulopatía que causa el SN; la glomerulopatía de cambios mínimos, por ejemplo, se asocia a proteinuria de alta selectividad. En el SN, además de la pérdida predominante de albúmina, numerosas proteínas plasmáticas transportadoras de metales y hormonas se pierden con la orina, como la proteína transportadora de cinc, la transferrina, la proteína transportadora de vitamina D_3, la globulina ligadora de hormona tiroidea y la proteína ligadora de cortisol. También se pierde antitrombina III e inmunoglobulinas y factores del complemento. La pérdida de estas proteínas se expresa clínicamente como trastornos de la piel y las faneras, anemia ferropénica, hiporcortisolismo e hipotiroidismo, y fenómenos trombóticos e infecciosos.

La **dislipidemia** en el SN se expresa como aumento del colesterol total, VLDL, LDL y triglicéridos, y de apolipoproteínas. Sus valores se correlacionan de manera inversa con el nivel de albúmina plasmática: aumentan los lípidos a medida que esta disminuye. El estímulo en la síntesis hepática de lípidos y apoliproproteínas, sobre todo la Apo B, parece ser el disparador de los trastornos de los lípidos. Si bien aún se desconoce la causa que lo desencadena, se presume una correlación con la disminución de la presión oncótica.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El motivo de consulta habitual en el SN es el **edema**, que es frío, blando y deja signo del godet o fóvea. Al comienzo se deposita en los tobillos y progresa a la región alrededor los ojos (párpados). Cuando se hace permanente se evidencia como edema facial (facies abotagada), sacro, etc. (**fig. 54-1-2**). Por último, se extiende y constituye el edema generalizado o anasarca, con derrame en las serosas pericárdica, pleural y peritoneal, que origina disnea y distensión abdominal; es infrecuente la presencia de derrame pericárdico. En los adultos, una retención de hasta de 4 litros de agua y sal no es evidenciable clínicamente y solo se expresa como ganancia de peso (**caso clínico 54-1-1**).

El SN es una de las causas más frecuentes de **anasarca**, junto con la insuficiencia cardíaca descompensada, las hepatopatías crónicas difusas en estadio cirrótico y las enteropatías perdedoras de proteínas. La anamnesis debe estar dirigida hacia los antecedentes y la presenta-

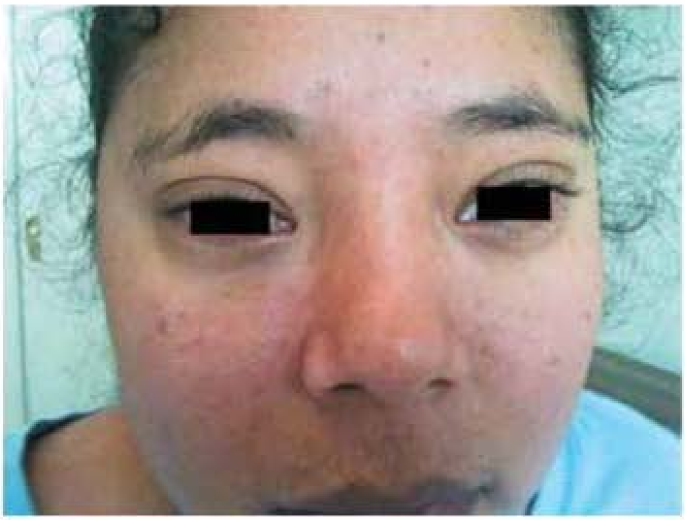


Fig. 54-1-2. Paciente con edema generalizado. Facies abotagada.

ción clínica de estas patologías para poder establecer así el diagnóstico diferencial entre ellas.

En un paciente joven, que se reconoce como sano y sin antecedentes de importancia, que consulta por edema generalizado de rápido desarrollo, debe pensarse en el SN como diagnóstico más probable.

La **tensión arterial (TA)** se encuentra predominantemente baja o normal en el SN puro, se correlaciona con la presión venosa yugular y pone en evidencia la hipovolemia.

La presencia de **xantomas** en la piel de la cara, los miembros inferiores, etc. (máculas o pápulas formadas por histiocitos cargados de lípidos) se asocia a la dislipidemia. En las uñas pueden aparecer bandas blanquecinas transversales ocasionadas por la hipoalbuminemia (*uñas de Muehrcke*) (véase **fig. 48-13-4A**) (**caso clínico 54-1-2**).

CASO CLÍNICO 54-1-1

Massimo, de 20 años, concurre a la consulta por aumento de peso en el último mes con tumefacción de los miembros inferiores y la cara. Tiene antecedentes de un cuadro similar a los 3 años de edad y fue tratado con corticosteroides. En el examen físico se halla edema generalizado, TA 100/60 mm Hg, FC 85 lat/min con pulso regular, matidez de la columna y de ambas bases pulmonares. Los exámenes de laboratorio muestran: Hto 42%; GB 7.800/mm^3; glucemia 83 mg/dL; uremia 32 mg/dL; creatininemia 0,7 mg/dL; colesterol total 336 mg/dL; triglicéridos 215 mg/dL; proteínas totales 4,4 g/dL; albúmina 2,3 g/dL; gammaglobulina disminuida; orina completa: pH 7, proteínas ++++. Cuerpos ovales grasos, hematíes ausentes. Proteinuria de 24 horas 17 g/24 horas.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo de acuerdo con los datos clínicos y de laboratorio?

¿Se trata de una enfermedad renal secundaria o primaria?

¿Cómo se arribaría al diagnóstico etiológico?

Comentario

El paciente presenta edemas generalizados, antecedentes sospechosos de glomerulopatía en la infancia y datos de laboratorio que se relacionan con un síndrome nefrótico, probablemente de tipo primario por la ausencia de datos positivos para enfermedad secundaria, aunque debería completarse el estudio con la determinación de serologías y un colagenograma. La punción biópsica renal permitirá el diagnóstico etiológico.

HALLAZGOS DE LABORATORIO

Los exámenes que se deben solicitar para realizar el diagnóstico de SN son los siguientes:

- *Determinación de proteinuria de 24 horas:* un valor mayor de 3,5 g/24 horas es llamado en rango nefrótico porque puede estar presente en ausencia de hipoalbuminemia, sin constituir un SN.
- *Proteinograma electroforético:* presenta hipoproteinemia (< 6 g/dL) con hipoalbuminemia (< 3 g/dL); alfa 1 y 2, normal o disminuida; betaglobulina: aumentada; gammaglobulina: normal o disminuida en el SN primario. El aumento de la gammaglobulina y la presencia de componentes monoclonales deben orientar el diagnóstico hacia un SN secundario, por ejemplo, lupus o amiloidosis.
- *Lipidograma electroforético:* aumento del colesterol total, HDL y LDL y triglicéridos.
- *Orina completa:* en el examen fisicoquímico se observa un aumento de las proteínas expresado en cruces (rango de 0 a 4 +). En el sedimento pueden observarse diferentes cilindros patológicos propios de la glomerulopatía subyacente. Se denomina "sedimento nefrótico" a aquel con cilindros grasos, cuerpos ovales grasos y/o gotas de grasa libre como elementos típicos y característicos (**fig. 54-1-3**).
- *Uroproteinograma electroforético:* permite determinar la proteinuria glomerular y su selectividad. La presencia de un componente monoclonal indica SN secundario como en la amiloidosis.

Si bien con los estudios precedentes se realiza el diagnóstico de SN, debe evaluarse además la función renal a

CASO CLÍNICO 54-1-2

Isabela, maestra de 46 años, madre de dos hijos, tuvo diabetes gestacional en el segundo embarazo hace 10 años y nunca realizó controles posteriores. Consulta por hinchazón de las piernas, que nota en aumento, y cefaleas. En el examen físico se evidencian edemas en los miembros inferiores con signo de la fóvea +++/++++, TA 150/110 mm Hg. Se solicitan exámenes de laboratorio que revelan glucemia en ayunas 164 mg/dL con glucemia posprandial de 384 mg/dL; creatininemia 1,9 mg/dL; orina completa: proteínas ++, hematíes 2 por campo, leucocitos 1-2 por campo, cilindros y cristales ausentes, gotas de grasa libre. Colesterolemia 257 mg/dL; albuminemia 2,8 g/dL; proteinuria 4,1 g/24 horas. Fondo de ojo: alteraciones vasculares arteriovenosas compatibles con diabetes.

¿Cuál es su presunción diagnóstica sobre el compromiso renal de la paciente?

¿Sospecha una glomerulopatía primaria o secundaria?

Comentario

Ante la presencia de edema, proteinuria en rango nefrótico con hipoalbuminemia y sedimento de orina con gotas de grasa libre, el diagnóstico presuntivo es síndrome nefrótico. Se sospecha una causa secundaria, muy probablemente asociada con la diabetes, y que evoluciona ya con deterioro de la función renal (creatinina elevada) e hipertensión arterial.

través de la depuración (*clearance)* de creatinina. Sirve como orientador sobre el tipo de glomerulopatía subyacente y como factor pronóstico ya que, por ejemplo, la glomeruloesclerosis focal y segmentaria presenta desde el inicio un deterioro de la función renal de magnitud variable y progresión desfavorable a pesar del tratamiento.

DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

Realizado el diagnóstico de SN, para investigar si hay causas secundarias se requieren otros exámenes como colagenograma con factor antinuclear (FAN), anti-DNA, células LE, crioglobulinas, anticuerpos contra el citoplasma de los neutrófilos (ANCA) y determinaciones de serología viral (HBsAg, anti-HCV, anti-HIV), VDRL y perfil glucémico.

Dado que la enfermedad glomerular, ya sea primaria o secundaria, es la causa del SN, para arribar al diagnóstico etiológico se requiere información anatomopatológica de una muestra de tejido renal mediante una punción biópsica.

Biopsia renal

La punción biópsica renal (PBR) tiene indicación en el SN del adulto y en los niños mayores de 10 años. Puede exceptuarse en los pacientes con alta probabilidad de amiloidosis primaria o secundaria (el diagnóstico se confirma por biopsia de la mucosa rectal, la encía o la grasa subcutánea), o con diabetes mellitus con retinopatía o polineuropatía diabética de larga data. En los niños menores de 10 años sin hematuria y sin otros datos clínicos relevantes, el tratamiento se puede iniciar con esteroides sin realización de una PBR previa.

La PBR se efectúa con control ecográfico y el diagnóstico de la glomerulopatía se establece mediante el estudio con microscopia óptica, inmunohistoquímica, inmunofluorescencia y microscopia electrónica.

COMPLICACIONES

Infecciosas

Se deben a múltiples factores: 1) *mecánicos:* el líquido acumulado en los miembros inferiores, el peritoneo y la pleura puede sobreinfectarse; 2) *inmunitarios:* baja concentración de IgG por la pérdida urinaria y disminución de su síntesis, alteraciones en el complemento sérico dado que el factor B, crucial en la vía alterna del complemento, de bajo peso molecular, se pierde con la orina y disminuye su concentración en la sangre, lo que favorece las infecciones bacterianas, en especial por neumococo. Hay evidencia de una alteración funcional de los linfocitos T en pacientes con SN por glomerulopatía de cambios mínimos; 3) *déficit de transferrina*, que es esencial para el funcionamiento de los linfocitos y, a la vez, transportadora de varias sustancias, entre ellas el cinc, con la consiguiente afectación del funcionamiento de la hormona tímica que depende de este.

Las complicaciones infecciosas más frecuentes son:

- peritonitis bacteriana (*Streptococcus pneumoniae*), común en los niños
- celulitis
- infecciones urinarias
- infecciones virales

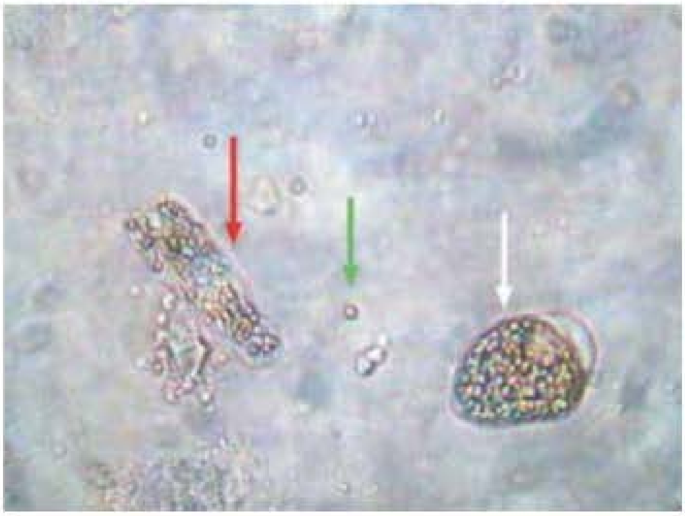


Fig. 54-1-3. Sedimento nefrótico. Cuerpo oval graso (flecha blanca), cilindro graso (flecha roja), gotas de grasa libre (flecha verde).

Tromboembólicas

El SN se asocia a un estado de hipercoagulabilidad de origen multifactorial que puede producir trombosis venosas y arteriales en distintas localizaciones. En la vena renal se manifiesta simplemente como hallazgo de los estudios por imágenes o se presenta con dolor del lado del riñón afectado, dolor en el flanco y hematuria (**fig. 54-1-4**), en la vena ilíaca, la vena femoral o las arterias coronarias y cerebrales. La predisposición trombogénica en el SN se debe a:

- Hemoconcentración debido a la hipovolemia efectiva.
- Hiperviscosidad por aumento del hematocrito y del fibrinógeno; estas condiciones provocan marginación y aumento de la agregabilidad plaquetaria.
- Las proteínas involucradas en el inicio de la formación del coágulo muestran alteraciones en su concentra-

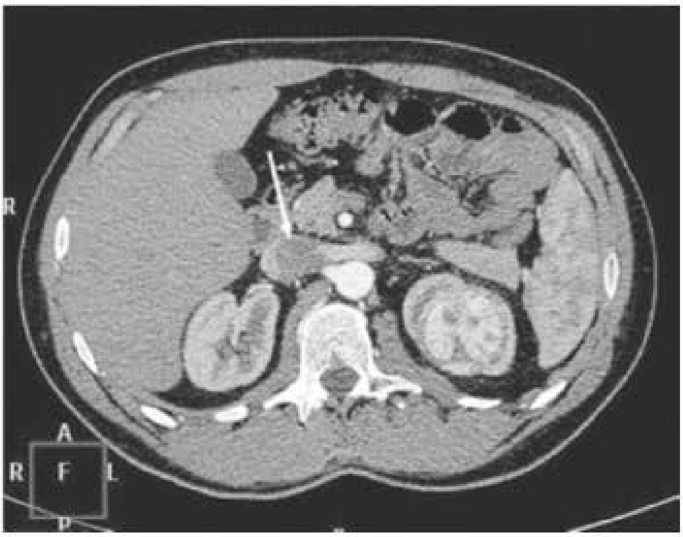


Fig. 54-1-4. Tomografía computarizada de abdomen. Trombosis de las venas renales y la vena cava inferior (flecha) en un paciente con síndrome nefrótico.

ción sérica, con aumento de los factores procoagulantes como los factores VIII, V, VII y X, el fibrinógeno, y déficit de antitrombina III.

- Alteración de la función celular endotelial.
- La hiperlipidemia, con su reconocida capacidad aterogénica, produce un aumento del riesgo cardiovascular en los pacientes con SN y, en especial, de cardiopatía isquémica y de infarto agudo del miocardio.

Renales

La insuficiencia renal aguda (IRA) en el SN se puede presentar como una necrosis tubular aguda por isquemia renal secundaria a hipovolemia severa.

La IRA puede desencadenarse por el **tratamiento diurético** enérgico y no controlado que produce una brusca depleción hidrosalina e isquemia renal. Más rara vez se observa por la obstrucción de la luz tubular por cilindros proteináceos. Una de las causas de IRA más graves es la **trombosis bilateral de las venas renales**.

Las glomerulopatías con SN persistente tienen riesgo de progresar a la insuficiencia renal crónica (IRC), a excepción de la lesión de cambios mínimos. Esta progresión varía según la etiología, el tipo de glomerulopatía, la edad de inicio, la presencia de HTA y, sobre todo, la persistencia de la proteinuria en el tiempo.

Véase **Bibliografía** cap. 54-1 *Síndrome nefrótico.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 54-1 *Síndrome nefrótico.*

Véase **Autoevaluación** cap. 54-1 *Síndrome nefrótico.*

54-2

Síndrome nefrítico agudo

Rita M. Fortunato y Luciano Leguizamón

DEFINICIÓN

El **síndrome nefrítico agudo** (SNA) es el conjunto de signos y síntomas generados por la inflamación glomerular con colapso de la luz capilar. Se caracteriza por:

- Hematuria microscópica o macroscópica.
- Hipertensión arterial.
- Edema por retención hidrosalina
- Oliguria (< 400 mL de diuresis/24 horas) con deterioro de la función renal de grado variable.
- Proteinuria generalmente menor de 3,5 g/24 horas.

Pueden presentarse algunos de los signos detallados o todos de forma completa. El deterioro de la función renal puede ser de moderado a severo y constituir una insuficiencia renal aguda (IRA) o de rápida progresión (IRA rápidamente progresiva). La tríada clásica de este síndrome está integrada por: hematuria dismórfica con la presencia de cilindros (hematuria de origen glomerular), hipertensión arterial y edemas.

ETIOLOGÍA

Las causas más frecuentes de este síndrome son las glomerulopatías primarias, casi siempre de las variedades proliferativas, y las secundarias a enfermedades sistémicas. Entre ellas se observan:

- Glomerulonefritis posinfecciosa (posestreptocócica u otras bacterias, parásitos y virus).

- Glomerulopatía por IgA (síndrome de Berger, púrpura de Schönlein-Henoch).
- Glomerulonefritis membranoproliferativa (GNMP) primaria o secundaria a enfermedades autoinmunes.
- Glomerulonefritis extracapilar/con semilunas (de rápida progresión).
- Lupus eritematoso sistémico (LES).
- Síndrome urémico hemolítico (SUH).
- Crioglobulinemia.
- Panarteritis nudosa (PAN).
- Síndrome de Wegener.
- Síndrome de Churg-Strauss.
- Síndrome de Goodpasture.
- Microangiopatías trombóticas.

El modelo típico de SNA es la glomerulonefritis posinfecciosa, también llamada endocapilar, pero la más frecuente y característica es la glomerulonefritis posestreptocócica, producida por infección faríngea o cutánea debida al estreptococo betahemolítico del grupo A. Esta infección desencadena la formación de inmunocomplejos (IC) que lesionan el glomérulo.

Se trata de una enfermedad que en general es autolimitada, por eso es importante el diagnóstico diferencial con la GN rápidamente progresiva (GNRP) y otras enfermedades sistémicas debido a las implicaciones pronósticas y terapéuticas.

También puede ser secundaria a abscesos, endocarditis infecciosa bacteriana, escarlatina, leptospirosis y virus como el de Epstein-Barr, Coxsackie, de la hepatitis B y Echovirus.

FISIOPATOLOGÍA

Los diferentes mecanismos de inflamación glomerular (inmunitarios, tóxicos, infecciosos) desencadenan daño glomerular debido a la formación de IC producidos por anticuerpos circulantes que interactúan contra antígenos intrínsecos, extrínsecos o por atrapamiento de los IC circulantes en los capilares glomerulares (**cuadro 54-2-1**). Los antígenos intrínsecos son aquellos propios del glomérulo y los extrínsecos son los externos (p. ej. bacterias) que se depositan en los glomérulos. La formación y el depósito de IC pueden producir la activación del complemento, principalmente por la vía clásica, aunque también por la vía alterna y disminuir así los niveles de complemento total (CH50) y de C3 y C4 en la sangre. Las nefropatías que se asocian a este descenso se denominan hipocomplementémicas.

La lesión ocasiona el colapso de los capilares glomerulares, que a su vez disminuye la filtración glomerular. Los mecanismos de reabsorción tubular distal de agua y sal se hallan preservados y producen, en consecuencia, la disminución del ritmo diurético (oliguria). Así se genera la expansión del LEC y del volumen plasmático que desencadena hipervolemia con edema e HTA (**fig. 54-2-1**). La misma inflamación glomerular determina el pasaje de eritrocitos al espacio urinario con su aparición en la orina como hematuria microscópica o macroscópica, al igual que la pérdida urinaria de proteínas plasmáticas, en general de grado leve a moderado (menos de 3,5 g/24 horas).

CUADRO 54-2-1. Mecanismos inmunitarios de lesión glomerular en el síndrome nefrítico agudo

1. **Inmunocomplejos contra antígenos intrínsecos del glomérulo**
   - IgA (síndrome de Berger-Henoch)
   - Anti-MBG (síndrome de Goodpasture)
2. **Inmunocomplejos contra antígenos extrínsecos depositados en el glomérulo**
   - Bacterias (glomerulonefritis posinfecciosa)
   - Anti-DNA (glomerulonefritis lúpica)
3. **Inmunocomplejos formados en la circulación con atrapamiento intraglomerular**
   - Crioglobulinas
   - Virus
4. **Otros mecanismos**
   - ANCA
   - Ac anticélulas endoteliales
   - Factor nefrítico C3

*ANCA: anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos. MBG: membrana basal glomerular.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los pacientes portadores de un SNA presentan **edemas**, que suelen ser leves, en los maléolos y en los tejidos laxos como los párpados, y es infrecuente la presencia de anasarca.

La hipervolemia se expresa por ingurgitación yugular, aumento del gasto cardíaco, congestión pulmonar y, en casos graves, edema agudo de pulmón. La **hipertensión arterial** es primordialmente dependiente del volumen por la retención hidrosalina, con actividad de la renina

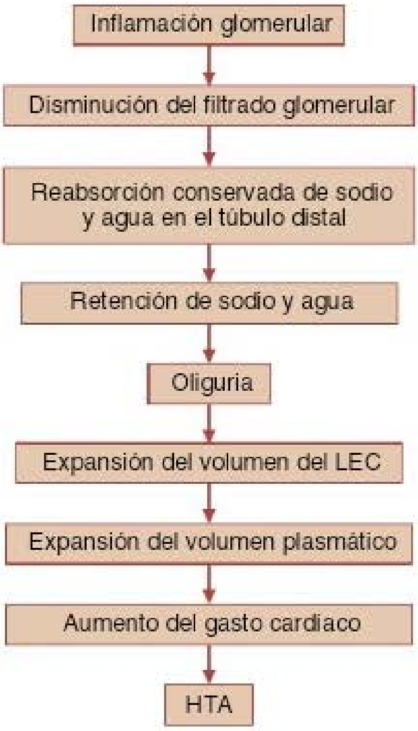

Inflamación glomerular
Disminución del filtrado glomerular
Reabsorción conservada de sodio y agua en el túbulo distal
Retención de sodio y agua
Oliguria
Expansión del volumen del LEC
Expansión del volumen plasmático
Aumento del gasto cardiaco
HTA

Fig. 54-2-1. Fisiopatología del síndrome nefrítico. LEC: líquido extracelular; HTA: hipertensión arterial.

plasmática reducida. En los casos graves puede cursar con **encefalopatía hipertensiva**.

La **oliguria** puede presentar orina de color rojizo amarronado (**hematuria macroscópica**) en el 30% de los casos.

La existencia de formas de SNA incompleto, con escasa expresión clínica, obliga a no descartar este diagnóstico ante la presencia de oliguria, proteinuria generalmente leve a moderada y hematuria microscópica.

Cuando la glomerulopatía subyacente es secundaria a una enfermedad sistémica, se agregan los signos y síntomas propios de la enfermedad (poliserositis, anemia, fiebre, púrpura, hemoptisis, artralgias, artritis, vasculitis, etc.).

En un paciente joven o adulto que presenta una disminución brusca del ritmo diurético, orina oscura amarronada, edemas moderados e HTA, debe pensarse en el SNA como diagnóstico más probable.

HALLAZGOS DE LABORATORIO

Los estudios que se requieren para realizar el diagnóstico de SNA son:

- ***Proteinuria de 24 horas:*** menor de 3,5 g/24 horas.
- ***Orina completa:*** en el sedimento urinario se observa hematuria dismórfica, con acantocitos y cilindros hemáticos; estos últimos constituyen el hallazgo patognomónico del SNA (**fig. 54-2-2**). Se denomina *sedimento nefrítico* a la presencia de cilindros hemáticos y/o hematuria dismórfica mayor del 50% y/o acantocitos mayor del 5% por campo de gran aumento (40×) (**fig. 54-2-3**).
- ***Evaluación de la función renal:*** a través de la determinación de uremia, creatininemia y depuración (*clearance*) de creatinina de 24 horas o fórmulas de estimación como CKD-EPI. Puede variar desde un leve deterioro de la función renal hasta la insuficiencia renal aguda (IRA).
- ***Excreción fraccional de Na:*** suele ser baja (< 1%).
- ***Hemograma:*** disminución del hematocrito y de la hemoglobina.

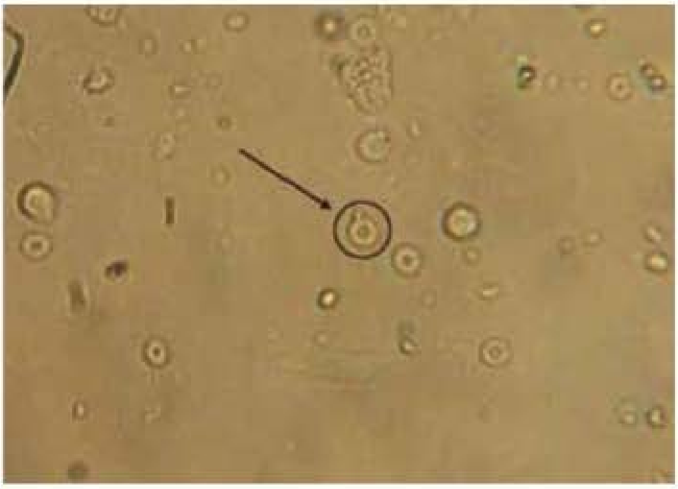


Fig. 54-2-2. Hematíes dismórficos y un acantocito (flecha) en el sedimento urinario de un paciente con síndrome nefrítico agudo.

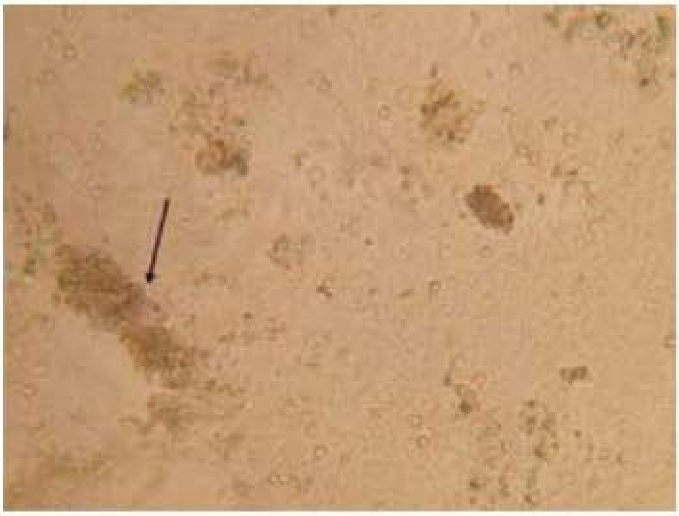


Fig. 54-2-3. Sedimento nefrítico con un cilindro hemático (flecha) y microhematuria dismórfica.

DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

Ante la sospecha de enfermedad posinfecciosa la antiestreptolisina A (ASTO) es positiva y en la determinación de C3 y C4 se evidencian niveles bajos de C3. En las enfermedades sistémicas se hallan las alteraciones serológicas que las caracterizan, como anticuerpos anti-DNA +, FAN +, SM +, RNP +, RO +, LA +, Rose Ragan +, crioglobulinas +, anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (ANCA) + y anticuerpos anti-MBG +. La **biopsia renal** determinará la etiología específica. En la crioglobulinemia se observan niveles bajos de C4. La anemia severa y la presencia de esquistocitos en el frotis de sangre periférica son orientadoras del SUH.

Biopsia renal

Se debe realizar la biopsia renal tanto en los niños como en los adultos en todo SNA con hipocomplementemia persistente, IRA o de rápida progresión, sospecha de enfermedad sistémica o persistencia de signos clínicos por más de 4 semanas, aun ante un cuadro característico de enfermedad posestreptocócica. La microscopia óptica, la electrónica y la inmunofluorescencia permitirán diagnosticar el tipo y la magnitud de la lesión glomerular, así como su pronóstico (**caso clínico 54-2-1**).

COMPLICACIONES

El comportamiento hemodinámico del síndrome nefrítico es opuesto al del síndrome nefrótico, ya que el primero presenta hipervolemia, mientras que la situación habitual en el segundo es la depleción de volumen.

Las complicaciones del SNA se asocian mayoritariamente a la caída del filtrado glomerular y la consiguiente expansión del volumen intravascular; las más frecuentes son:

- insuficiencia cardíaca congestiva, edema agudo de pulmón
- insuficiencia renal aguda
- encefalopatía hipertensiva

CASO CLÍNICO 54-2-1

Diego, un estudiante de 18 años, notó hinchazón de los párpados y eliminación de orina de color marrón. En los días anteriores no había tenido fiebre ni había ingerido fármacos, pero tuvo dos episodios diarreicos. No tiene antecedentes personales ni familiares de importancia. Dos días después presentó facies abotagada y edema en los miembros inferiores. La orina persistió con igual color. El examen físico revela hinchazón de los párpados, edema del dorso y las piernas. TA: 145/90 mm Hg. Aparato cardiovascular y respiratorio, sin particularidades. Se le realizan los siguientes exámenes: hematocrito 35%; GB 8.800/mm^3; urea 45 mg/dL; creatinina sérica 1,2 mg/dL; proteínas totales 6 g/dL; albúmina 3,3 g/dL; colesterol 180 mg/dL; antiestreptolisina O 150 U Tood; crioglobulinas negativas; complemento hemolítico total 50 U/mL (normal); FAN negativo, anti-DNA negativo; ANCA negativo; proteinuria: 1 g/24 h; sedimento urinario: campo cubierto de hematíes y con cilindros hemáticos.

¿Cuál es su impresión clínica?
¿Qué conducta diagnóstica propone?
¿Cuál es la etiología más probable?

Comentario

Es indudable que se trata de un síndrome nefrítico agudo, sin antecedentes claros de infección ni enfermedad sistémica. Las crioglobulinas son negativas, al igual que los marcadores serológicos para LES. Pueden descartarse la enfermedad ateroembólica y el síndrome urémico hemolítico. La conducta diagnóstica más aconsejable es realizar una punción biópsica renal para establecer un diagnóstico de certeza, que no estaría indicada si el cuadro clínico hubiera estado precedido por una infección. La histopatología mostró una glomerulonefritis con depósitos mesangiales de IgA. La nefropatía por IgA o enfermedad de Berger es una de las causas más frecuentes de glomerulonefritis aguda. Suele precederla un cuadro infeccioso (viral o bacteriano) de la vía aérea o el tubo digestivo, por lo que en este paciente debería jerarquizarse el antecedente de diarrea.

Véase **Bibliografía** cap. 54-2 *Síndrome nefrítico agudo.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 54-2 *Síndrome nefrítico agudo.*
Véase **Autoevaluación** cap. 54-2 *Síndrome nefrítico agudo.*

54-3

Nefritis tubulointersticial

Rita M. Fortunato y Luciano Leguizamón

DEFINICIÓN

La **nefritis tubulointersticial** (NTI), definida desde el punto de vista clínico y anatomopatológico, se caracteriza por el compromiso del intersticio renal, los túbulos y los vasos sanguíneos. Se presentan dos formas posibles:

- Nefritis tubulointersticial aguda (NTIA).
- Nefritis tubulointersticial crónica (NTIC).

NEFRITIS TUBULOINTERSTICIAL AGUDA

El daño renal se relaciona con una amplia variedad de causas; las más importantes son las infecciones, la toxicidad por medicamentos y, actualmente, el consumo de drogas. La NTIA suele afectar a pacientes que presentan una base alérgica de tipo idiosincrásico, la cual es independiente de la dosis del medicamento utilizada. Su

CUADRO 54-3-1. Nefritis tubulointersticial aguda asociada con fármacos

Antibióticos	Analgésicos	Otros
Meticilina	Ácido acetil salicílico	Furosemida
Amoxicilina	Paracetamol	Indapamida
Ampicilina	Ácido 5-aminosalicílico	Tiazidas
Penicilina	Diclofenac	Carbamazepina
Metoxicilina	Ibuprofeno	Diazepam
Piperacilina	Naproxeno	Difenilhidantoína
Cefalotina	Piroxicam	Fenobarbital
Cefotaxima	Indometacina	Ácido valproico
Eritromicina	Ácido mefenámico	Aciclovir
Etambutol		Alopurinol
Gentamicina		Metildopa
Isoniacida		Anfetamina
Ciprofloxacina		Azatioprina
Norloxacina		Captopril
Sulfonamida		Clofibrato
Cotrimoxazol		Agentes de contraste
Tetraciclina		D-penicilamina
Vancomicina		Hierbas medicinales chinas
Rifampicina		Foscarnet
		Sales de oro y bismuto
		Interferón
		Interleucina-2
		Ranitidina
		Warfarina sódica

incidencia es difícil de establecer, ya que los síntomas son inespecíficos y requiere el diagnóstico anatomopatológico mediante la biopsia renal. En varias series se halló una incidencia de NTIA de 8-14% en pacientes sometidos a biopsia por insuficiencia renal aguda de causa inexplicada, en quienes antes de ese procedimiento no se sospechaba la enfermedad.

Etiología

Las NTIA más frecuentes son causadas principalmente por fármacos y por agentes infecciosos. Entre los primeros se hallan los antibióticos, los analgésicos y otro amplio grupo de medicamentos (**cuadro 54-3-1**).

Las causas infecciosas pueden ser bacterianas, virales y por otros agentes (**cuadro 54-3-2**). También se presenta NTIA, en menor grado, en enfermedades sistémicas autoinmunes como LES, sarcoidosis, enfermedad de Sjögren, uveítis, vasculitis con anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (ANCA) positivos. En patologías malignas, como las enfermedades linfoproliferativas y las discrasias de células B, se describieron lesiones de NTIA.

Se han encontrado lesiones tubulointersticiales características, sin poder determinar ninguna de las causas mencionadas, por lo que se la denomina NTIA idiopática.

Patogenia

La patogenia de la mayoría de los casos involucra reacciones de hipersensibilidad mediada por células, hallándose predominancia de las células T en los infiltrados intersticiales. En raros casos, se evidencia una respuesta humoral en la que una parte del fármaco puede actuar como hapteno, se liga a la membrana basal tubular y provoca la generación de anticuerpos antimembrana basal tubular.

Histopatología

Las lesiones más frecuentes halladas en NTIA y que la definen anatomopatológicamente son:

- ***Infiltrado intersticial mononuclear con predominio de linfocitos***, pero también pueden observarse células plasmáticas, monocitos y macrófagos. La presencia de células polimorfonucleares es mucho menos frecuente

CUADRO 54-3-2. Nefritis tubulointersticial aguda asociada con infecciones

Causas bacterianas
Estreptococo
Difteria
Neumococo
Brucelosis
Legionella
Fiebre tifoidea
Tuberculosis
Enterobacterias
Sífilis
Leptospirosis
Causas virales
HIV
CMV
Epstein-Barr
Hantavirus
Coxsackie
Herpes simple
Influenza
Hepatitis A y B
Adenovirus
Otras infecciones
Toxoplasmosis
Leishmaniasis
Clamidia
Micoplasma

y, si se halla, orienta el diagnóstico etiológico hacia las infecciones bacterianas. La NTIA por AINE se caracteriza por la presencia de eosinófilos en el infiltrado. Puede haber granulomas de células gigantes en las etiologías medicamentosas. La mayoría de los linfocitos son T con $CD3^+$ (linfocitos T *helper*) y se hallan las subpoblaciones $CD4^+/CD8^+$ en proporción similar. Estos linfocitos expresan moléculas del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA) de clase II. Todo esto demuestra la activación de la respuesta inmunitaria. Usualmente hay edema intersticial y, en ocasiones, fibrosis intersticial.

- ***Lesión tubular.*** Se caracteriza por áreas de lesión epitelial con alteración del borde en cepillo de las células tubulares y necrosis tubular.
- ***Lesión vascular.*** Es de tipo vasculitis en la NTIA inducida por fármacos. La congestión de los capilares intertubulares, asociada a hemorragia intersticial de la médula externa, se observa en la nefropatía por hantavirus.
- En la NTIA por AINE puede observarse fusión leve de los pedicelos de los podocitos sin otras alteraciones glomerulares.
- Los estudios con técnicas de inmunofluorescencia revelan hallazgos poco característicos en la NTIA.

La ausencia de daño glomerular característico y de depósitos de inmunocomplejos permite el diagnóstico diferencial entre las NTIA y las glomerulonefritis.

Evolución de las lesiones de NTIA

Se conoce poco acerca de la evolución de las lesiones, dado que en la mayoría de los casos se resuelven espontáneamente. Sin embargo, los casos más graves en los que existió daño de la membrana basal tubular evolucionarán hacia la fibrosis tubulointersticial produciendo así lesiones crónicas.

Manifestaciones clínicas

Los pacientes portadores de NTIA suelen presentar signos y síntomas inespecíficos; algunos de ellos son:

- Antecedente de algún proceso infeccioso o de la ingesta de algún medicamento días o semanas antes de la aparición del cuadro clínico.
- Manifestaciones generales: fiebre, exantema, artralgias, mialgias.
- Deterioro de la función renal, con incremento agudo de la creatinina plasmática y, en menor medida, de la urea plasmática, que llega a grados importantes de IRA, asociados al consumo de algún fármaco o en el curso de una enfermedad infecciosa.
- Hematuria macroscópica (puede observarse, pero es infrecuente).
- Síndrome de Fanconi (**Epónimos**) y acidosis tubular renal.

Exámenes de laboratorio

- ***Orina completa:*** en el sedimento urinario presenta aumento del número de leucocitos y glóbulos rojos y pueden encontrarse cilindros leucocitarios. La presencia de eosinófilos en la orina (*eosinofiliuria*) es inconstante pero, si se encuentra, orienta hacia el diagnóstico de NTIA medicamentosa. Se requieren tinciones especiales para evidenciar la presencia de eosinófilos (la de Hansel es más sensible que la de Wright).
- ***Proteinuria de 24 horas:*** por lo general es inferior a 2 g/día. La proteinuria en rango nefrótico es excepcional y se observa solo en aquellos casos de NTIA por AINE que además se asocia a una glomerulopatía de cambios mínimos.
- La ***excreción fraccional de sodio en la orina*** está casi siempre elevada y expresa una falla de absorción por la patología tubulointersticial.
- ***Exámenes de sangre:***
  - Hemograma: el aumento de eosinófilos en la sangre (hipereosinofilia) suele ser inconstante tanto como la eosinofiluria. Cuando se encuentra ambas, eso sugiere claramente la etiología medicamentosa.
  - Hepatograma: presenta aumento de las enzimas hepáticas de citólisis.
  - Aumento de creatininemia y uremia con disminución de la depuración (*clearance*) de creatinina, que expresa la alteración de la función renal, que puede ser variable: desde escaso aumento hasta valores que constituyen una IRA.

La ausencia de hipereosinofilia y/o eosinofiluria no descarta el diagnóstico de NTIA por fármacos.

Diagnóstico por imágenes

La ecografía renal muestra un aumento de la ecogenicidad del parénquima renal que expresa la presencia de un aumento del infiltrado intersticial propio de la NTIA, sin observarse otros hallazgos más específicos.

Otros procedimientos diagnósticos

Ante la sospecha clínica de una NTIA de etiología medicamentosa, la hidratación adecuada y la suspensión inmediata del fármaco suelen determinar la autolimitación y la remisión espontánea del cuadro (**caso clínico 54-3-1**).

En los pacientes en los que la suspensión del fármaco no mejora la función renal es necesario realizar una punción biópsica renal (PBR).

Si después de una semana de suspendido el fármaco no se ha recuperado la función renal, estos mismos pacientes con NTIA confirmada por la PBR requerirán tratamiento con corticosteroides por un período de 3 a 4 semanas.

NEFRITIS TUBULOINTERSTICIAL CRÓNICA

Introducción

Como se mencionó, cuando las lesiones de una NTIA evolucionan a la fibrosis constituyen la NTIC. Los factores más importantes presentes en la NTIA responsables de la evolución a la cronicidad son:

- La proteinuria persistente, si bien los lisosomas de las células del túbulo contorneado proximal degradan la proteinuria, su exceso causa la rotura del lisosoma y produce una lesión tubular persistente con posterior fibrosis.

CASO CLÍNICO 54-3-1

Luz, de 29 años, sin antecedentes, recibe desde hace 5 días una cefalosporina de tercera generación por un cuadro de pielonefritis aguda (fiebre, dolor lumbar, disuria). Concurre a la guardia por fiebre (ya había desaparecido), astenia, decaimiento general, exantema y artralgias de 24 horas de evolución. En el examen físico se encuentra una paciente lúcida, TA 90/50 mm Hg, febril 38,5 °C, FC 100 lat/min, regular. Los análisis mostraron: urea sérica 80 mg/dL; creatinina sérica 2,1 mg/dL; hematocrito 47%; leucocitos 11.000/mm^3 con aumento de eosinófilos; densidad urinaria 1.020; pH 5,5; proteinuria ++ y sedimento urinario con leucocituria.

¿Cuál es su interpretación del caso?
¿Cuál es su diagnóstico?
¿Qué aportaría la ecografía renal?

Comentario

No se trata de una recaída de la infección urinaria, sino de un cuadro nuevo. Las manifestaciones clínicas y los exámenes de laboratorio, unidos al antecedente de la ingesta del antibiótico, hacen sospechar con firmeza un cuadro de nefritis tubulointersticial aguda. La ecografía renal mostraría un aumento de la ecogenicidad del parénquima. Se impone la suspensión del ATB y el seguimiento de la función renal.

- El proceso inflamatorio no autolimitado mantiene aumentadas las citocinas mediadoras de inflamación y daño tubular, como las interleucinas 1 y 7, y el interferón alfa, beta y gamma. El estímulo de estas interleucinas, a la vez, favorece la producción del factor de crecimiento fibroblástico.
- La presencia de quimiocinas (RANTES), polipéptidos que atraen a los neutrófilos y linfocitos que aumentan el proceso de la inflamación.
- Los factores lipídicos como el factor quimiotáctico lipídico para los macrófagos explican la evolución a la fibrosis intersticial en presencia de lipiduria, dislipidemia y enfermedad renal en varias otras enfermedades. Se ha demostrado que el incremento de la lipoperoxidación puede inducir la expresión de fibroblastos en cultivos celulares humanos.
- Los depósitos inmunes, si están presentes, también desempeñan un papel en la patogenia de la enfermedad intersticial crónica.

Patogenia

Ante la noxa infecciosa o medicamentosa que produce la lesión renal inicial de NTIA, se generan las lesiones tubulointersticiales y vasculares ya descritas. Si el proceso no se autolimita, se producen mecanismos de perpetuación del daño renal que conducen al proceso fibrótico. El daño crónico del parénquima renal se expresa con atrofia tubular, obliteración de los capilares peritubulares y glomérulos isquémicos, que funcionalmente conllevan la caída del filtrado glomerular y la pérdida progresiva de la función renal (**fig. 54-3-1**).

Clasificación

Las entidades más frecuentes son:

- ***NTIC por analgésicos:*** se debe a la evolución crónica de la NTIA.
- ***NTIC por drogas:*** al igual que la anterior, es la expresión de la progresión crónica de una NTIA.
- ***Nefropatía gotosa:*** la lesión renal crónica es consecuencia de la erosión en el intersticio que produce la precipitación de cristales de ácido úrico fuera de los túbulos renales. Estos cristales se transforman en urato de sodio y constituyen los tofos intersticiales favorecidos por el pH alcalino de 7,37 del intersticio renal. En cambio, en la luz tubular, donde el pH es de 5, no se encuentra el urato de sodio, sino que predomina el ácido úrico amorfo que se observa en la nefropatía hiperuricémica.

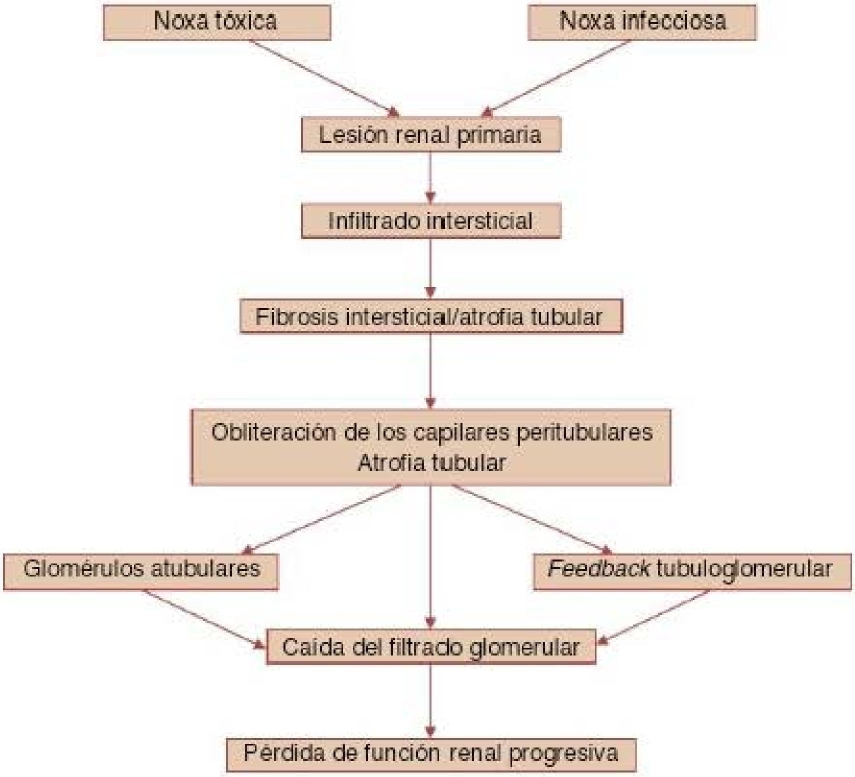

Noxa tóxica
Noxa infecciosa
Lesión renal primaria
Infiltrado intersticial
Fibrosis intersticial/atrofia tubular
Obliteración de los capilares peritubulares
Atrofia tubular
Glomérulos atubulares
Feedback tubuloglomerular
Caída del filtrado glomerular
Pérdida de función renal progresiva

Fig. 54-3-1. Patogenia de la nefritis tubulointersticial crónica.

Ambos mecanismos están presentes en la nefropatía gotosa crónica. La ***nefropatía hiperuricémica aguda*** se observa en los síndromes de lisis tumoral espontáneos o luego de recibir quimioterápicos en enfermedades mieloproliferativas. Ocurre por la hiperproducción de uratos que favorecen los depósitos intratubulares de ácido úrico cuando existe una concentración del volumen del líquido extracelular, bajo flujo urinario y una orina ácida, lo que disminuye la solubilidad del ácido úrico en la luz tubular. La precipitación de cristales de ácido úrico en la luz tubular condiciona el subsiguiente bloqueo tubular con necrosis tubular e inflamación. Se produce así una IRA y litiasis. El riñón se observa aumentado de tamaño y brillante en la ecografía renal. Otros cuadros productores de hiperuricemia y nefropatía aguda se presentan en los casos de rabdomiólisis secundarias a ejercicio extremo; ingestión de fenciclidina (polvo de ángel), cocaína, estatinas; electrocución, e inmovilización.

- ***NTIC por metales pesados:*** entre ellas se describen:
    - *Plomo.* La intoxicación crónica por plomo se observa en individuos expuestos a óxido de plomo de ciertas pinturas tóxicas o de ciertos ambientes laborales, y en bebedores de whisky *moonshine*. Es conocido que la intoxicación crónica por plomo produce hiperuricemia por aumento de la reabsorción tubular de ácido úrico asociada a una menor concentración del volumen del líquido extracelular por el hipoaldosteronismo hiporreninémico que provoca el plomo. No obstante, aún no se conoce el mecanismo por el cual el plomo daña el riñón, ya que no se produce solo a través de la alteración del manejo tubular de ácido úrico, sino que existiría un efecto directo sobre el epitelio tubular renal.
    - *Sílice.* Se encuentra en el polvo, en las minas, en las tormentas de arena y en las erupciones volcánicas. Las lesiones renales que puede producir son varias: glomerulopatías rápidamente evolutivas, granulomatosis de Wegener, glomerulopatías ANCA positivas. Se describieron también cálculos de sílice y NTIC.
    - *Germanio.* La toxicidad se asocia mayormente con la ingesta del óxido de germanio utilizado en oportunidades para el tratamiento de la artritis y el SIDA.
- ***Nefropatía por litio:*** es un desencadenante de diabetes insípida nefrogénica, con polidipsia y poliuria. La NTIC se caracteriza por la distribución focal de las lesiones; excepcionalmente existe compromiso glomerular. Se observaron también alteraciones de la vejiga asociadas al litio.
- ***Nefropatía por radiación:*** al inicio, la radiación desencadena una NTIA al actuar principalmente sobre la célula endotelial produciendo una endotelitis. Esta lesión libera radicales de oxígeno tóxicos que actúan sobre el factor tisular y el inhibidor del activador del plasminógeno y pueden desencadenar una coagulación intravascular localizada en el riñón. Esta lesión remeda una microangiopatía trombótica como en el síndrome urémico hemolítico. Con algunos antineoplásicos, como mitoxantrona, citarabina y cisplatino, se describieron lesiones similares a las producidas por la radiación. Las lesiones agudas causan edema y posterior fibrosis tubulointersticial, además del compromiso glomerular con aumento de la celularidad y de la matriz mesangial con mesangiólisis. Clínicamente, en la etapa aguda se observan hipertensión, edemas, cefalea, nicturia, proteinuria no mayor de 4 g/día, anemia y leve aumento de la urea. La NTIA por radiación puede mejorar de manera espontánea. Cuando la lesión aguda ha sido grave se desencadena progresión a la cronicidad por la importante fibrosis, lo que conforma el cuadro de NTIC por radiación. Esta última, clínicamente, puede presentarse como una hipertensión maligna como consecuencia de la estenosis de la arteria renal, por la fibrosis o como una microangiopatía trombótica.
- ***Nefropatía de los Balcanes:*** se trata de una NTIC familiar, prevalente en una limitada zona de Yugoslavia, Rumania y Bulgaria. Se presenta en pacientes de entre 30 y 50 años. Nunca se registraron casos en niños ni en jóvenes menores de 18 años. Afecta tanto a hombres como a mujeres. Casi siempre existe el antecedente de haber trabajado en granjas. Esta enfermedad progresa a la insuficiencia renal crónica terminal cuando se alcanzan los 60 años de vida. Se asocia a un aumento de la incidencia de tumores de vejiga, riñón y uréter. Cursa con hipertensión en la mayoría de los casos. No se conoce su etiología, pero se propone la coexistencia de diferentes factores, por ejemplo, los factores ambientales locales como presencia de cadmio, plomo, sílice, bacterias, virus, hongos, cereales y toxinas de plantas como *Aristolochia clematitis*, de la cual deriva el ácido aristolóquico. Este se encuentra en ciertas hierbas chinas con las que se describieron casos de NTIC. El factor genético de herencia autosómica dominante y factores inmunitarios conformarían el cuadro de nefropatía crónica.

Manifestaciones clínicas

Los pacientes portadores de una NTIC, en general, presentan las manifestaciones clínicas de la insuficiencia renal, variables de acuerdo con el estadio en el que se encuentra en el momento de la consulta, y las de la hipertensión maligna y la microangiopatía trombótica se asocian a esta entidad.

La anamnesis es relevante para determinar la existencia de antecedentes familiares, hábitos y enfermedades que pudieron haber desencadenado una NTIA previa.

Véase **Bibliografía** cap. 54-3 *Nefritis tubulointersticial.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 54-3 *Nefritis tubulointersticial.*

Véase **Autoevaluación** cap. 54-3 *Nefritis tubulointersticial.*

54-4

Insuficiencia renal

Laura B. Idiarte, Rita M. Fortunato y Luciano Leguizamón

DEFINICIÓN

La insuficiencia renal es la pérdida progresiva de la actividad del riñón tanto de su función excretora –expresada en la retención de sustancias nitrogenadas, producto del catabolismo proteico (urea y creatinina)– como de sus funciones de regulación del equilibrio ácido-base, el agua corporal total, los electrolitos, el metabolismo fosfocálcico, la tensión arterial y la síntesis de eritropoyetina y vitamina D activa.

Se clasifica en tres formas clínicas de acuerdo con la velocidad de instalación y la reversibilidad de la lesión/daño. Cada una de ellas se caracteriza por una etiopatogenia, manifestaciones clínicas, pronóstico y tratamiento diferentes:

- insuficiencia renal aguda (IRA)
- insuficiencia renal rápidamente progresiva (IRRP)
- insuficiencia renal crónica (IRC)

En la actualidad, se propone reemplazar el término **insuficiencia renal** por **enfermedad renal**, *ya* que este expresa el daño renal aun sin deterioro de la función renal manifiesta.

INSUFICIENCIA RENAL AGUDA

DEFINICIÓN

Es un síndrome clínico caracterizado por el deterioro agudo y abrupto, en horas o días, y potencialmente reversible de la función renal. Se expresa con la retención de productos nitrogenados con un aumento de la creatininemia mayor del 50% de su nivel basal. Puede acompañarse o no de oliguria (volumen de diuresis < 400 mL/24 horas).

Las guías actuales implementadas por la *Acute Dyalisis Quality Initiative* (ADQI) sustituyen el término ***insuficiencia renal aguda*** por la expresión ***lesión renal aguda*** (LRA), poniendo de manifiesto la existencia de un amplio espectro de daño renal. Así, para la ADQI la definición de LRA es:

"Una reducción en la función renal que ocurre en no más de 48 horas con un aumento en términos absolutos en el nivel de creatinina sérica de 0,3 mg/dL o aumento en el nivel de creatinina sérica del 50% o más del valor basal y oliguria documentada menor de 0,5 mL/kg/hora durante más de 6 horas a pesar de la reposición de líquidos".

En el año 2002, el mismo grupo desarrolló los criterios RIFLE para la clasificación de la LRA. Estos describen tres grados de intensidad: 1) riesgo, 2) lesión, 3) insuficiencia y dos variables de evolución (pérdida de función y nefropatía terminal).

El objetivo es transmitir la idea de preexistencia de lesiones renales de distinta intensidad que anteceden a la insuficiencia renal (**cuadro 54-4-1**).

El término IRA se restringe a los pacientes con LRA que necesitan tratamiento sustitutivo renal (diálisis) y se caracteriza por:

- Aumento rápido y progresivo de la urea y la creatinina en la sangre.
- Disminución rápida de la depuración o aclaramiento (*clearance)* de creatinina en más del 25% del valor basal por un brusco descenso del filtrado glomerular.
- Oligoanuria (< 400 mL de orina en 24 horas, que es el nivel por debajo del cual se disminuye la excreción de los residuos nitrogenados).

La ausencia de oligoanuria no descarta el diagnóstico de IRA, ya que existen formas no oligúricas en un 30% de los casos, en pacientes tanto ambulatorios como internados.

ETIOPATOGENIA

Si bien el término IRA o el más actual LRA indica daño o lesión renal, desde el punto de vista de la descripción de los factores etiológicos, aún resulta útil para el

CUADRO 54-4-1. Criterios RIFLE para la clasificación de lesión renal aguda (LRA)

Estadio RIFLE	Niveles de creatinina sérica	Volumen urinario
Riesgo (*Risk*)	Aumento de la creatinina sérica x 1,5 o disminución de FG > 25%	< 0,5 mL/kg/h en 6 horas
Lesión (*Injury*)	Aumento de la creatinina sérica x 2 o disminución de FG > 50%	< 0,5 mL/kg/h en 12 horas
Insuficiencia (*Failure*)	Aumento de la creatinina sérica x 3 o disminución de FG > 75%	< 0,3 mL/kg/h en 24 horas o anuria por 12 horas
Pérdida de función (*Loss of function*)	IR persistente hasta 4 semanas	
Enfermedad renal terminal (*End-stage kidney disease*)	IR persistente > 3 meses	

CUADRO 54-4-2. Situaciones fisiopatológicas que generan hipoperfusión renal

Disminución del volumen intravascular (hipovolemia)
Hemorragia Pérdida digestiva Deshidratación Poliuria Tercer espacio Pancreatitis Quemaduras Traumatismos Sepsis Síndrome nefrótico Nefritis perdedora de sal
Alteraciones de la resistencia vascular (hiperpermeabilidad aguda capilar)
Sepsis Anafilaxia Fármacos que disminuyen la poscarga Inhibidores de la ECA (en estenosis renal bilateral)
Descenso del volumen sistólico (falla cardíaca anterógrada)
Shock cardiogénico Insuficiencia cardíaca congestiva Embolia pulmonar Arritmias Taponamiento cardíaco Valvulopatías Ventilación con presión positiva
Alteraciones vasomotoras renales (vasoconstricción intrarrenal)
Síndrome hepatorrenal Antiinflamatorios no esteroides (AINE)

diagnóstico diferencial clasificarla según su mecanismo fisiopatológico de producción en:

- Prerrenal o por hipoperfusión.
- Renal, intrínseca o parenquimatosa.
- Posrenal u obstructiva.

La anamnesis exhaustiva y el completo examen físico son imprescindibles para la orientación diagnóstica que permita diferenciarlas.

IRA prerrenal o por hipoperfusión

Se debe a hipoperfusión renal, por diferentes causas (**cuadro 54-4-2**), que condiciona la reducción del filtrado glomerular con mantenimiento de la función tubular normal. Se caracteriza por la recuperación rápida, inmediata y sin secuela de la función renal cuando se normaliza la perfusión renal, siempre que la isquemia no haya producido daño tisular en los riñones.

La presencia de un rápido deterioro de la función renal con evidencia de hipovolemia (diarrea, hemorragia, uso de diuréticos) o disminución del volumen circulatorio efectivo (falla cardíaca) sugiere inicialmente una IRA prerrenal**.**

"Falla renal aguda funcional" es otra forma de denominar a la IRA prerrenal, que constituye la causa más común de IRA, con el 55% de los casos (**caso clínico 54-4-1**).

IRA renal, intrínseca o parenquimatosa

La isquemia renal prolongada parece ser el factor patogénico causal más común, aun cuando sea evidente la exposición a agentes nefrotóxicos, puesto que algún grado de hipoperfusión renal puede contribuir a iniciar la falla renal aguda en el 40% de los casos. El daño isquémico o tóxico produce alteraciones histológicas en las distintas áreas del riñón: tubular, intersticial, vascular y glomerular.

Lesión tubular

La falla renal aguda incluye primero la lesión tubular de instalación abrupta llamada ***necrosis tubular aguda (NTA)*** y se la describe como la lesión de las células tubulares, como resultado de una agresión isquémica o tóxica. La NTA es la principal causa de IRA parenquimatosa en los adultos (80%). Se reconocen dos tipos según el agente etiológico:

- ***NTA tóxica:*** los tóxicos exógenos son los responsables con mayor frecuencia que los endógenos. Entre los primeros merecen resaltarse los **antibióticos aminoglucósidos** que, administrados aun en niveles terapéuticos, pueden presentar algún grado de NTA, en general expresada clínicamente como IRA no oligúrica, 5 a 10 días después del tratamiento con esos antibióticos. Existen en general situaciones clínicas predisponentes que favorecen la lesión renal, como la

CASO CLÍNICO 54-4-1

Salomón, de 69 años, con antecedentes de hipertensión arterial y dislipidemia en tratamiento, concurre a la guardia por fiebre, astenia, decaimiento general, náuseas, vómitos, diarrea y oliguria de 48 horas de evolución. En el examen físico se comprueba un paciente lúcido; TA 90/50 mm Hg; temperatura 38,5 °C, con signos de deshidratación mucocutánea; abdomen distendido, doloroso en forma difusa a la palpación. Los análisis mostraron: urea sérica 102 mg/dL; urea urinaria 15 g/L; creatinina sérica 2,1 mg/dL; creatinina urinaria 980 mg/L; hematocrito 47%; sodio plasmático 138 mEq/L; sodio urinario 15 mEq/L; densidad urinaria 1.020; pH 5,5; proteinuria negativa y sedimento urinario sin particularidades.

¿Cuál es su interpretación del caso?

¿Qué índices de insuficiencia renal lo orientarían en el diagnóstico diferencial?

¿Cuál es su diagnóstico?

Comentario

El paciente presenta un cuadro de deshidratación con oliguria, secundario a una patología gastrointestinal. En los análisis de laboratorio se comprueba la presencia de insuficiencia renal. Los índices renales como el U/P de creatinina de 48, el U/P de Na 0,1, el Na urinario bajo de 15 mE/L y la EF de Na de 0,2 orientan a una IRA prerrenal, por hipoperfusión debido al cuadro agudo de deshidratación.

CUADRO 54-4-3. Causas de necrosis tubular aguda tóxica

Agentes exógenos (fármacos y otros tóxicos)

Medios de contraste
Inmunosupresores (ciclosporina A, tacrolimús [FK 506])
Antimicrobianos (aminoglucósidos, vancomicina, foscarnet, anfotericina B, aciclovir, pentamidina, indinavir, sulfonamidas)
Quimioterápicos (cisplatino, ifosfamida, mitramicina, 5-fluorouracilo, tioguanina, citarabina [citosina arabinósido], metotrexato)
Litio
Paracetamol
Triamtereno
Metoxifluorano
Tetracloruro de carbono
Cloroformo
Herbicidas (paraquat)
Hongos venenosos
Veneno de insectos y víboras
Etilenglicol
AINE
IECA

Agentes endógenos

Mioglobina
Hemoglobina
Ácido úrico
Paraproteínas (cadenas livianas monoclonales)

presencia de una nefropatía previa, la deshidratación y la edad avanzada. Los fármacos potencialmente tóxicos renales son muy numerosos (**cuadro 54-4-3**).

En la actualidad se observa un significativo incremento en la aparición de NTA por el uso de nuevos métodos diagnósticos y terapéuticos que utilizan sustancias potencialmente nefrotóxicas, como los estudios hemodinámicos, los estudios por imágenes y las terapias oncológicas.

Entre los **tóxicos endógenos** se debe mencionar la **mioglobina**, que genera mioglobinuria secundaria en la rabdomiólisis (traumatismos, toxicidad por estatinas en el tratamiento de las dislipidemias, cocaína, etc.) que producen NTA mediante un daño tubular directo y por obstrucción tubular distal debida a precipitación de cilindros pigmentados. La creatina-fosfocinasa (CPK) suele aumentar a niveles entre 50.000 y 100.000 UI/dL. La hemoglobinuria producida por la hemólisis intravascular tanto en reacciones transfusionales como en anemias hemolíticas, puede causar NTA. La **hiperuricemia aguda**, por lisis tumoral secundaria al tratamiento quimioterápico en enfermedades linfoproliferativas puede provocar obstrucción intratubular con cristales de ácido úrico y producir NTA. Este cuadro coincide con uricemias mayores de 17 mg/dL y el sedimento urinario suele mostrar importante cristaluria de ácido úrico. El índice ácido úrico/creatinina en la orina es mayor de 1 (valor normal 0,5), lo que indica con certeza una nefropatía aguda por uratos o síndrome de lisis tumoral. Las **paraproteínas** en la proteinuria de Bence-Jones (cadenas livianas monoclonales kappa o lambda) que se produce en las discrasias de células plasmáticas, como el mieloma múltiple, tienen un efecto directo tóxico para los túbulos, además de producir obstrucción intratubular, por la afinidad que tienen dichas paraproteínas con la glucoproteína de Tamm-Hörsfall que, al unirse con ella, originan la formación de cilindros que se precipitan dentro de los túbulos.

- ***NTA isquémica:*** es el daño renal que se desarrolla por las mismas causas que originan la IRA prerrenal cuando la hipoperfusión renal es grave y se mantiene el tiempo suficiente para producir lesiones de NTA. La fisiopatología que explica la caída del filtrado glomerular en la NTA isquémica es multifactorial. Se observa una reducción del flujo sanguíneo intrarrenal global del 50% principalmente con disminución del flujo renal cortical, mientras el flujo renal medular se mantiene preservado. La isquemia produce una lesión renal hipóxica que afecta a las células endoteliales por vasoconstricción intrarrenal debido a la estimulación del sistema adrenérgico y la liberación de catecolaminas. La lesión de las células tubulares produce obstrucción de la luz tubular con aumento de la presión intraluminal y filtración del líquido tubular hacia los capilares peritubulares. La consecuencia es el edema intersticial, que agrava la disminución del flujo sanguíneo empeorando la isquemia. A su vez, el aumento de presión intraluminal aumenta la presión en el espacio de Bowman y origina una disminución de la presión de filtración, con la subsiguiente caída del filtrado glomerular (**fig. 54-4-1**).

Histología de la NTA

La lesión afecta predominantemente al segmento recto del túbulo proximal (*pars recta*) y el asa gruesa ascendente en su porción medular con una distribución focal. Se caracteriza por un afinamiento difuso del ribete

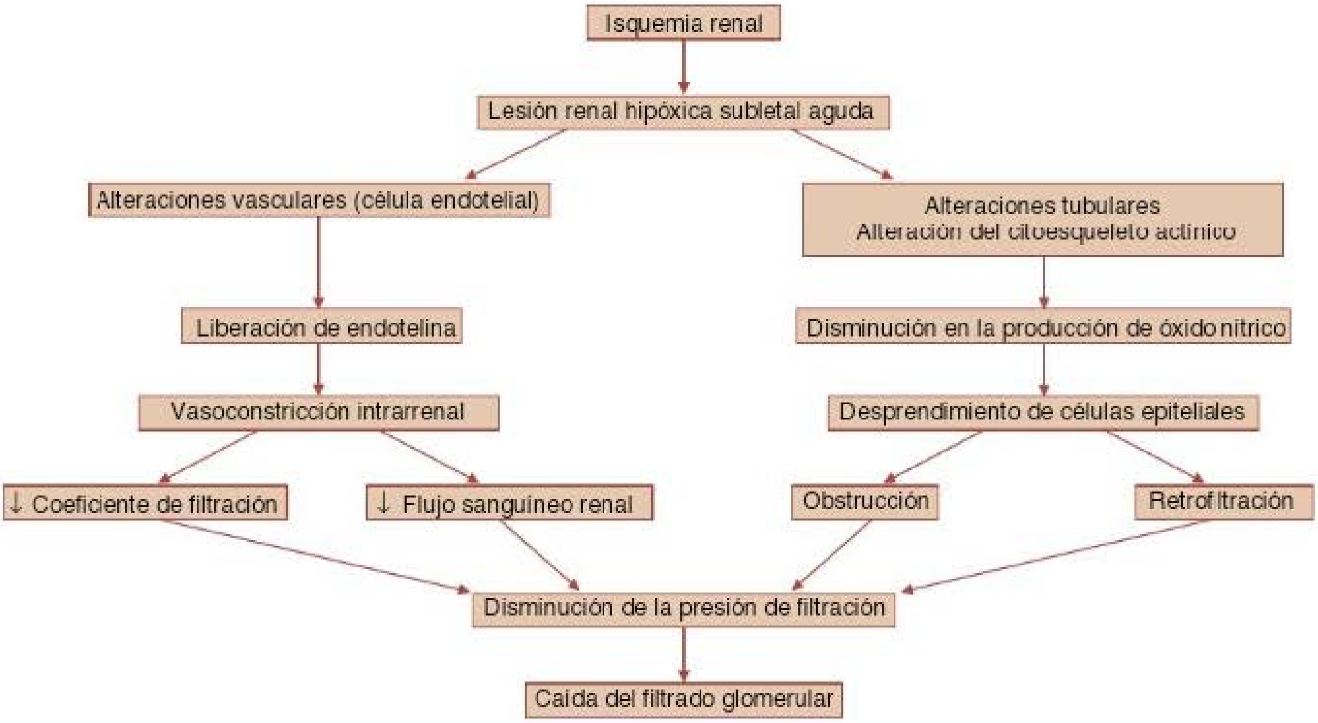

Isquemia renal
Lesión renal hipóxica subletal aguda
Alteraciones vasculares (célula endotelial)
Alteraciones tubulares
Alteración del citoesqueleto actínico
Liberación de endotelina
Disminución en la producción de óxido nítrico
Vasoconstricción intrarrenal
Desprendimiento de células epiteliales
↓ Coeficiente de filtración
↓ Flujo sanguíneo renal
Obstrucción
Retrofiltración
Disminución de la presión de filtración
Caída del filtrado glomerular

Fig. 54-4-1. Mecanismo de la caída del filtrado glomerular en la necrosis tubular aguda.

en cepillo de las células tubulares asociado con áreas de pérdida de células del epitelio tubular, con la membrana basal denudada, conformando túbulos de aspecto dilatado con presencia de cilindros compuestos por; estas proteínas y restos celulares. En la microscopia electrónica se observan despegamiento de las células tubulares de la membrana basal, necrosis celular y apoptosis. Existe disparidad entre la histología y la respuesta fisiopatológica ya que, a veces, lesiones de aspecto leve contrastan con una marcada y sostenida disminución de la filtración glomerular (**fig. 54-4-2**).

Lesión intersticial, vascular o glomerular

El compromiso del intersticio renal, que configura las **nefritis tubulointersticiales agudas**, puede desencadenar IRA y se reconocen tres causas principales: tóxicas, infecciosas e inmunitarias; estas últimas son menos frecuentes y suelen asociarse a glomerulopatías, como se observa en el LES (véase **cap. 54-3** *Nefritis tubulointersticial*).

Entre las etiologías **vasculares** que producen IRA se pueden mencionar: hipertensión arterial maligna, vasculitis, crisis renal esclerodérmica, microangiopatía trombótica y enfermedad ateroembólica. Las **glomerulopatías** son causas menos frecuentes de IRA, pero algunas de ellas pueden ocasionarla, como la posinfecciosa, la extracapilar, la lúpica y la vasculítica.

IRA posrenal u obstructiva

Es la etiología menos frecuente (5%); se presenta cuando hay una obstrucción de la vía urinaria y afecta el flujo de orina de ambos riñones o de un riñón único funcio-

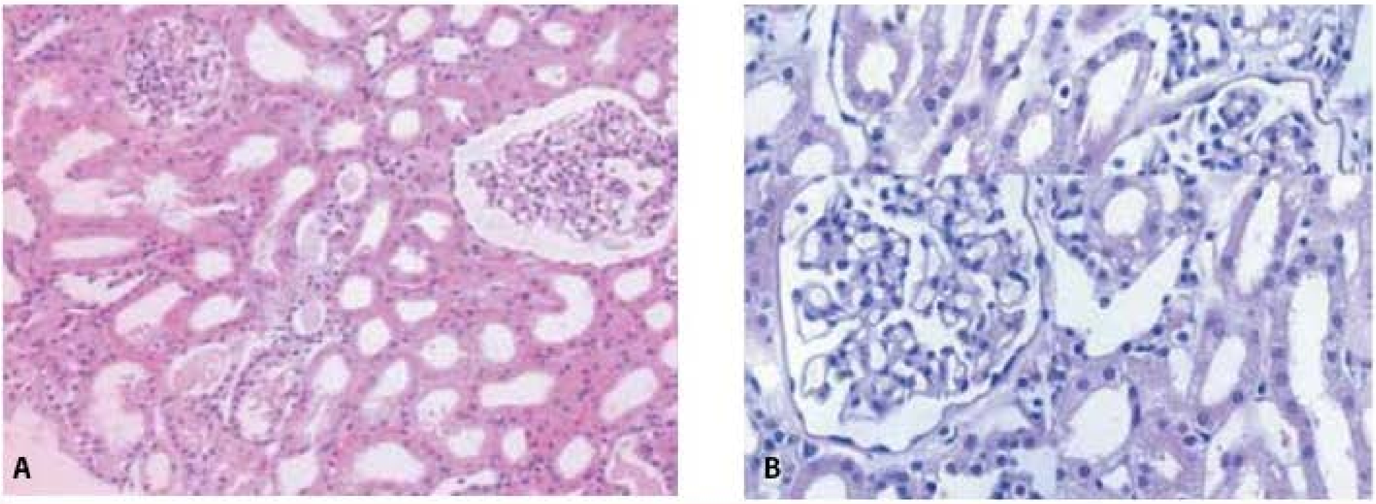


Fig. 54-4-2. A y **B.** Histopatología de la insuficiencia renal aguda. Se observan túbulos con vacuolización irregular y necrosis focal, signos compatibles con una necrosis tubular aguda.

CUADRO 54-4-4. Causas de insuficiencia renal aguda posrenal

Obstrucción uretral
Estenosis uretral
Valva de la uretra posterior
Obstrucción del cuello vesical
Hipertrofia prostática
Carcinoma de vejiga
Funcional: vejiga neurogénica
Obstrucción ureteral bilateral
Intraureteral
- Cálculos
- Coágulos
- Edema
- Papilitis necrosante
Extraureteral
- Tumores (cuello uterino, próstata, endometriosis, fibrosis periureteral, estenosis pieloureteral)
- Ligadura accidental del uréter en cirugía pélvica
- Absceso, hematoma pélvico
- Ascitis
- Embarazo

nante. Las causas de obstrucción urinaria (**cuadro 54-4-4**) varían según la edad y el sexo. En los niños de ambos sexos se encuentran alteraciones congénitas del tipo de la estenosis pieloureteral y, en los varones, valvas de la uretra posterior. En los hombres jóvenes es más común la obstrucción por litiasis, mientras que en los mayores prevalece aquella por agrandamiento benigno o maligno de la próstata. En las mujeres, la patología ginecológica neoplásica es la causa más común.

Como la obstrucción urinaria puede ser permanente o intermitente, los pacientes pueden evolucionar en el primer caso con anuria total y, en el segundo, con períodos de anuria que alternan con poliuria. Al comienzo de la obstrucción, los pacientes muestran índices de función renal de tipo prerrenal. Si la obstrucción se mantiene a lo largo del tiempo, se desarrolla una IRA intrínseca por lesión tubular.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Se deben tener en cuenta varios elementos claves para la correcta interpretación de las manifestaciones clínicas en la IRA, que presenta diferencias según se trate de una etiología prerrenal, renal o posrenal.

En la **anamnesis**, se hará hincapié en enfermedades renales previas u otras patologías predisponentes, antecedentes de ingesta de fármacos, exposición a tóxicos y causas de pérdida de volumen. No menos importante es la consideración del sexo y el grupo etario.

El **examen físico** permite, en primera instancia, evaluar el estado de hidratación del paciente. Los ***signos de deshidratación*** como piel y mucosas secas, signo del pliegue positivo e hipotensión arterial ortostática, se manifiestan en la IRA prerrenal. Los ***signos y síntomas de sobrehidratación***, como edema periférico con signo de la fóvea, edema corneal (quemosis), sobrecarga cardíaca con estertores crepitantes a nivel pulmonar, ingurgitación yugular, tercer ruido, hipertensión arterial, ascitis, hepatomegalia, ortopnea y disnea se presentan más comúnmente en la IRA intrínseca. Otros hallazgos compatibles con enfermedades sistémicas que comprometen la función renal son exantema, artritis, fiebre, anemia, astenia, polineuritis o mononeuritis y lesiones de la piel compatibles con vasculitis.

El ***síndrome urémico agudo*** es un conjunto de signos y síntomas producidos por la retención de productos nitrogenados tóxicos como la urea y otras 20 moléculas de mediano peso molecular, como p-cresol, oxalato, 3-carboxi-4 metil-5 ácido fluranpropiónico o urocromo. Los síntomas más característicos son náuseas, vómitos, astenia, hiporexia, debilidad, hiperventilación, aliento urémico, diátesis hemorrágica, encefalopatía, decaimiento, somnolencia, convulsiones, asterixis, coma y hemorragia digestiva. Estas manifestaciones clínicas y hallazgos de laboratorio identifican la IRA ya constituida (**cuadro 54-4-5**).

La ***oligoanuria*** depende del descenso del filtrado glomerular; por lo general, el volumen urinario es menor de 500 mL/24 horas aunque, como ya se mencionó, existen formas no oligoanúricas. La anuria debe hacer sospechar una forma primariamente obstructiva posrenal.

La ***retención nitrogenada***, en los casos de IRA normocatabólica, afebril y oligúrica, se manifiesta por un aumento de la creatinina sérica de 0,5-1,5 mg/dL por día y de la urea de 20-40 mg/dL por día. En los pacientes hipercatabólicos (traumatizados, sépticos, posquirúrgicos), el incremento diario de la creatinina es > 2 mg/dL y de la urea > 100 mg/dL. La retención de urea en valores superiores a 200 mg/dL ocasiona serositis (pleuritis y pericarditis) e irritabilidad neurológica con temblores, obnubilación y coma.

La ***sobrehidratación*** por el exceso de agua corporal que puede acompañar a la IRA oligúrica se expresa con los signos y síntomas ya referidos en el examen físico. La mayor ganancia de agua en relación con el sodio es causa de hiponatremia que en casos acentuados contribuye, junto con la uremia, a las manifestaciones de obnubilación y convulsiones.

La ***acidosis metabólica*** se debe a la disminución de la acidez titulable y de la acidificación renal, lo que genera una acidosis metabólica con elevación de la brecha aniónica que se manifiesta clínicamente por respiración de Kussmaul (**Epónimos**).

La ***hiperpotasemia*** es un trastorno electrolítico grave definido por el ascenso del potasio sérico superior a 5,5 mEq/L. Se acompaña de debilidad muscular y puede

CUADRO 54-4-5. Características del síndrome urémico agudo

Oligoanuria
Aumento de la urea y de la creatinina en la sangre
Sobrehidratación
Acidosis metabólica
Hiperpotasemia
Hipermagnesemia
Hiperamilasemia
Hipocalcemia
Hiperfosfatemia
Anemia
Coagulopatía

llegar a la arritmia ventricular y el paro cardíaco. En el ECG se observan ondas T picudas, desaparición de las ondas P, ensanchamiento del QRS, bloqueo AV completo y arritmias ventriculares complejas, con el aumento progresivo de la concentración de potasio. La ***hipermagnesemia*** por retención de magnesio es común, suele alcanzar 2-3 mg/dL y habitualmente es asintomática. En ocasiones genera depresión del sistema nervioso e hipotensión arterial. La ***hiperamilasemia*** por retención de amilasa es secundaria a la caída de la filtración glomerular. La ***hipocalcemia*** acompaña a la disminución de la síntesis renal de la 1,25(OH)2D3. Es común encontrar calcemias de 6-8 mg/dL sin signos de tetania por la acidosis metabólica que incrementa el calcio iónico. La ***hiperfosfatemia*** es secundaria al descenso de la excreción urinaria del fósforo (> 6 mg/dL).

La ***anemia*** se debe al déficit de la síntesis de eritropoyetina que aparece a la semana de producida la IRA. La ***coagulopatía*** es ocasionada por la alteración de la adhesividad plaquetaria por disminución de la expresión de factor VIII endotelial que lleva a la diátesis hemorrágica.

DIAGNÓSTICO

La falla renal aguda ya establecida puede definirse como la falla abrupta de la función renal causada principalmente por isquemia aguda severa y/o agresión tóxica con evolución clínica persistente y no modificada por la supresión de la causa que la originó. A diferencia de esta, la falla renal aguda funcional (prerrenal) se define como una caída abrupta de la función renal, debida principalmente a hipoperfusión e inmediatamente reversible tras la corrección de la causa desencadenante.

Ante la sospecha de una IRA obstructiva, está indicada la cateterización vesical que, en el caso de una obstrucción infravesical, permitirá obtener un volumen urinario importante. En la obstrucción que compromete ambos uréteres, la ecografía renal es un estudio no invasivo que muestra la dilatación ureteral bilateral.

El diagnóstico de IRA intrínseca o parenquimatosa es de exclusión, ya que tanto los factores prerrenales como los posrenales que causan el deterioro agudo de la función renal, una vez reconocidos, pueden revertirse si se los trata inmediatamente.

Los exámenes de laboratorio son relevantes para orientar el origen de la IRA y sus diagnósticos diferenciales. A continuación, se mencionan los principales.

Análisis de sangre

Determinación de uremia, creatininemia y depuración de creatinina seriadas: el aumento de las dos primeras y la disminución progresiva de la última, luego de una correcta reposición hidrosalina, sirven para diferenciar la forma prerrenal y de una IRA ya establecida.

Ionograma sérico: las alteraciones del sodio y el potasio se presentan con tendencia a la hiponatremia (Na menor de 130 mEq/L) y a la hiperpotasemia (K mayor de 5,5 mEqL); si esta última es marcada y desproporcionada a la IRA podrá indicar la asociación con fármacos ahorradores de potasio, estado hipercatabólico o rabdomiólisis. Si se sospecha esta última, el aumento de la CPK y de la mioglobina confirma el diagnóstico.

Estado ácido-base: la disminución del pH y el bicarbonato sanguíneo caracterizan la acidosis metabólica de la IRA. La brecha aniónica (*anion gap*): $Na - (HCO_3 + Cl) = 8$ a 12 mEq/L se encuentra elevada por retención de aniones de ácidos fijos.

Hemograma: en las primeras 48 horas se observa un hematocrito casi normal, ya que la anemia aparece una semana después del comienzo de la IRA. Si el paciente presenta un síndrome urémico con anemia, esto puede corresponder a una IRC o bien a una IRA de varios días de evolución. La plaquetopenia y la anemia combinadas con alteraciones morfológicas de los eritrocitos en la sangre periférica (esquistocitos) conforman los signos hematológicos de la microangiopatía trombótica, cuyas principales causas son púrpura trombótica trombocitopénica, síndrome urémico hemolítico, sepsis, lupus eritematoso sistémico (LES), hipertensión arterial maligna, fármacos, esclerodermia y carcinomas.

Determinación de calcemia y fosfatemia: se presenta hipocalcemia debida a una disminución de la síntesis renal de vitamina 1,25(OH)2D3 que produce disminución de la absorción de calcio intestinal y de la reabsorción tubular proximal renal de calcio. La hiperfosfatemia que se observa se debe a un aclaramiento de fósforo disminuido por disminución del filtrado glomerular.

Otras determinaciones séricas: en la IRA de causa poco clara se hace necesaria la ampliación de estudios en la sangre que pueden aportar orientación diagnóstica, como la medición del complemento sérico total y sus fracciones. Entre las nefropatías hipocomplementémicas se pueden mencionar la glomerulonefritis posinfecciosa, la glomerulonefritis membranoproliferativa, el LES, la crioglobulinemia, la enfermedad ateroembólica, la vasculitis urticariana y el síndrome urémico hemolítico. El estudio serológico para diagnosticar LES (anti-DNA, anti-Sm, FAN) está indicado en la IRA en mujeres jóvenes cuando no se encuentra otra causa. Otras veces, el hallazgo de anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (ANCA) orientará hacia la presencia de una vasculitis de tipo granulomatosis de Wegener o poliangitis, así como la comprobación de una serología positiva para HIV puede ser el dato revelador de una nefropatía aguda asociada al SIDA.

Análisis de orina

Orina completa: las alteraciones fisicoquímicas y del sedimento pueden orientar el diagnóstico. En la IRA prerrenal el sedimento urinario es normal y la orina no contiene proteinuria. En la IRA obstructiva, la proteinuria es leve o está ausente y el sedimento urinario es poco significativo, salvo la coexistencia de infección que determina leucocituria, o una litiasis o tumor que produzcan microhematuria; no hay cilindruria característica. En la NTA también suele haber proteinuria leve, pero el sedimento urinario contiene células tubulares, cilindros de células tubulares y/o cilindros granulosos. La ausencia de estos hallazgos no excluye esta entidad. Por otro lado, una proteinuria mayor de 2-3 g/L con microhematuria dismórfica y cilindros hemáticos es un signo característico de las glomerulonefritis con IRA o IRRP, tanto primarias como secundarias a infección, colagenopatías (LES) o vasculitis. La combinación de proteinuria leve o moderada con cilindros leucocitarios se asocia a nefritis intersticial infecciosa o alérgica. La presencia de eosinófilos en la orina (*eosinofiluria*), detectados por la reacción de Wright o de Hansel, suele indicar una nefritis intersticial alérgica debida a fármacos y, menos a menudo, a vasculitis, prostatitis o enfermedad ateroembólica. La cristaluria puede tener valor etiopatogénico en el curso de algunas formas de IRA. Así, los cristales de ácido úrico son abundantes en el síndrome de lisis tumoral y los de oxalato de calcio, en la intoxicación por etilenglicol. Una orina de color hematúrico, sin hematíes en el sedimento, podría corresponder a hemoglobinuria debida a hemólisis o a mioglobinuria en el curso de una rabdomiólisis.

Densidad y osmolaridad urinaria: la presencia de una densidad y una osmolaridad urinarias mayores de 1,024 y de 720 mOsmol/kg, respectivamente, orienta hacia una IRA prerrenal, ya que en ella los túbulos renales se encuentran indemnes y, ante la hipovolemia que estimula la liberación de hormona antidiurética (ADH) por vía de los receptores de volumen de la aurícula izquierda y del seno carotídeo que actúan sobre los túbulos colectores, produce el aumento de la reabsorción de agua, con el consiguiente incremento de la osmolalidad urinaria > 1,5 veces en relación con la plasmática. En cambio, en la NTA, la densidad baja cercana a 1,010 o una osmolaridad de 300 mOsmol/kg, que es la del plasma, revela la falla tubular para la concentración urinaria.

Ionograma urinario: el sodio urinario por debajo de 20 mEq/L refleja la hipovolemia efectiva de la IRA prerrenal que provoca una mayor reabsorción en el túbulo proximal y, por acción de la aldosterona, en el distal, y disminuye así su eliminación. Por el contrario, en la NTA en la que se pierde la función tubular, el sodio urinario es mayor de 40 mEq/L.

Índices de insuficiencia renal

Puesto que la IRA es casi siempre multifactorial no hay un dato de laboratorio exclusivo para el diagnóstico. Se utiliza una combinación de los ya mencionados para elaborar los índices de insuficiencia renal que permitan orientar el diagnóstico (**cuadro 54-4-6**).

La IRA prerrenal mantiene la función de los túbulos intacta con la capacidad de retener sodio y agua en presencia de un volumen circulante efectivo disminuido. La osmolaridad urinaria es alta y la reabsorción de sodio en el túbulo proximal genera una excreción urinaria por debajo de 20 mEq/L, a diferencia de los valores mayores de 40 mEq/L que acompañan a la NTA. Cabe recordar que en las glomerulopatías agudas sin daño tubular los índices urinarios son similares a los de la IRA prerrenal. En la IRA posrenal u obstructiva, los datos pueden ser discordantes. Entre los índices más sensibles para el diagnóstico diferencial que disminuyen los resultados falsos positivos se hallan el Na urinario, la excreción fraccional de sodio (EFNa) y la excreción fraccional de urea (EFurea). Son los mejores predictores para diferenciar la IRA prerrenal de la renal, con una confiabilidad superior al 90%.

Siempre será el razonamiento clínico el que permitirá el diagnóstico definitivo, ya que puede haber cuadros de superposición entre los distintos tipos de IRA.

Biopsia renal

En general, la etiología de la IRA se establece con una adecuada historia clínica y una correcta evaluación del laboratorio. La indicación de la punción biópsica renal se circunscribe a los pacientes con IRA o IRRP en los que se sospecha una glomerulopatía o enfermedades sistémicas, o en aquellos con diagnóstico inicial de NTA o NTIA, en quienes la insuficiencia renal persiste más de 4 a 6 semanas.

INSUFICIENCIA RENAL RÁPIDAMENTE PROGRESIVA

DEFINICIÓN

La denominación de **insuficiencia renal rápidamente progresiva** (IRRP) se aplica a la entidad clínica caracterizada por la pérdida de la función renal que se desarrolla en algunas semanas (< 12 semanas). Es una forma de IR que tarda algo más en establecerse que la IRA y, como esta, es producida por enfermedades renales primarias o secundarias; todos los sectores del riñón pueden resultar afectados. Así, se reconocen causas glomerulares, tubulointersticiales y vasculares.

GLOMERULONEFRITIS RÁPIDAMENTE PROGRESIVA

Con el término **glomerulonefritis rápidamente progresiva** (GNRP) se hace referencia al síndrome clínico de declinación de la función renal (elevación de la urea y la creatinina) que ocurre entre 4 y 12 semanas con hematuria dismórfica, cilindros hemáticos y proteinuria glomerular generalmente < 3 g/24 horas y que sin tratamiento oportuno suele llegar a la IR irreversible. Desde el punto de vista histopatológico, la GNRP se asocia con frecuencia a proliferación extracapilar de los glomérulos (presencia de semilunas) en más del 50% de ellos. Esta patología glomerular es la causa más frecuente de IRRP.

La ***GN extracapilar*** puede ser primaria o secundaria. La primera, no obstante su baja incidencia (5%), adquiere relevancia por la severidad y rapidez del compromiso funcional renal. Según la patogenia inmunitaria y de acuerdo con tres mecanismos posibles, la ***GN extracapilar primaria*** se clasifica en: tipo I por anticuerpos antimembrana basal glomerular, tipo II por inmunocomplejos y tipo III pauciinmune. La GN extracapilar ***secundaria*** puede presentarse en numerosas enfermedades que se manifiestan clínicamente como una GNRP y tienen un patrón morfológico de semilunas en la microscopia óptica. El diagnóstico diferencial de esas entidades requiere un exhaustivo análisis clínico y serológico y un estudio inmunohistológico que, en ocasiones, debe incluir la microscopia electrónica. Entre las enfermedades que pueden asociarse a GN extracapilar deben considerarse:

- ***enfermedades sistémicas:*** LES, enfermedad de Goodpasture y de Schönlein-Henoch, granulomatosis de Wegener, carcinomas y linfomas

CUADRO 54-4-6. Diagnóstico diferencial de la insuficiencia renal aguda a través de los índices urinarios

Causa	Prerrenal	Renal			Posrenal
		NTA	SNA	NTIA	
Urea/Cr *	> 20:1	< 20:1	> 20:1	< 20:1	> 20:1
U/P urea **	> 8	< 3	> 8	< 3	< 3
U/P creatinina ***	> 40	< 20	> 40	< 20	< 20
Na urinario mEq/L	< 20	> 40	< 20	Variable	Variable
EF Na****	< 1	> 1	< 1	< 1 - > 1	> 1
IIR*****	< 1	> 1	< 1	< 1 - > 1	> 1
EF urea******	< 35%	> 65%	---	---	---
Osmolalidad urinaria mOsm/kg H_2O	> 720	< 400	> 500	Variable	< 400
Sedimento urinario	Normal	Cilindros granulosos Células tubulares Cilindros epiteliales	Cilindros hemáticos Hematíes	Cilindros leucocitarios Hematíes Leucocitos Eosinófilos	Hematíes Leucocitos Cristales

* Relación entre la concentración sérica de urea y creatinina.

** Relación entre la concentración de urea urinaria y plasmática.

*** Relación entre la concentración de creatinina urinaria y plasmática.

**** Excreción fraccional de sodio = (U/P Na) / (U/P creatinina) x 100.

***** Índice de insuficiencia renal = $U_{Na}/U/P_{creat}$

****** Excreción fraccional de urea = (U/P urea) / (U/P creatinina) x 100.

NTA: necrosis tubular aguda; NTIA: nefritis tubulointersticial aguda; SNA: síndrome nefrítico agudo.

- ***glomerulopatías primarias***
- ***infecciones:*** GN posestreptocócica, endocarditis bacteriana, hepatitis B y C
- ***fármacos:*** alopurinol, rifampicina, hidralazina, etc.

Si bien se utiliza el término clínico de GNRP como sinónimo de glomerulonefritis extracapilar o con semilunas, hay otras patologías tanto glomerulares como no glomerulares que pueden remedarla. Entre ellas merecen resaltarse la microangiopatía trombótica, la nefritis tubulointersticial y la enfermedad renal ateroembólica. En el primer grupo debe considerarse el ***síndrome urémico hemolítico*** (SUH), que se caracteriza por una glomerulopatía microangiopática tóxica secundaria a infección gastrointestinal o urinaria por *Escherichia coli* enterohemorrágica. En la Argentina es una enfermedad que causa IR y es responsable del 40% de los tratamientos dialíticos en la infancia. También la NTA y la NTIA en ocasiones pueden presentar un deterioro funcional similar, aunque sin hematuria dismórfica, cilindros hemáticos ni proteinuria glomerular, observándose leucocituria y cilindros leucocitarios. La GNRP requiere instaurar tratamiento urgente, generalmente con fármacos inmunosupresores para intentar la recuperación de la función renal.

NEFRITIS TUBULOINTERSTICIAL AGUDA

Es una entidad que causa IRA, pero puede presentarse como IRRP dado que desarrolla una rápida progresión que, librada a su evolución natural, sin tratamiento, produce secuelas irreversibles con lesiones histológicas tubulointersticiales diversas, aunque en menor medida que la GNRP. Clínicamente presenta fiebre, exantema y artralgias e hipereosinofilia. En el examen de orina se observan eosinófilos, leucocitos y proteinuria no nefrótica. Para completar este tema, véase **cap. 54-3** *Nefritis tubulointersticial*.

LESIONES VASCULARES

La **ateroembolia aguda** es causada por la embolia de cristales de colesterol en los vasos intrarrenales, con el consiguiente daño vascular. Produce IRRP, hematuria macroscópica y microscópica, hipocomplementemia, hipereosinofilia y eosinofiluria. Debe hacerse el diagnóstico diferencial con GNRP, vasculitis eosinofílicas y nefritis tubulointersticiales agudas.

La denominada **crisis renal esclerodérmica** es un cuadro clínico que se manifiesta con hipertensión arterial incontrolable e IRRP en pacientes con diagnóstico de esclerodermia sistémica. Es ocasionada por un compromiso grave de las arterias y arteriolas renales y puede expresarse como microangiopatía trombótica en algunos casos.

La IRRP debe sospecharse cuando se advierte un aumento progresivo y acelerado de la creatinina y la urea séricas, sedimento urinario patológico y proteinuria. Es una situación clínica grave que debe diagnosticarse sin tardanza para mejorar la supervivencia del riñón. Es esencial practicar una biopsia renal inmediata para conocer las lesiones morfológicas que orientarán sobre la etiopatogenia.

INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA

DEFINICIÓN

La **insuficiencia renal crónica** (IRC) es la pérdida progresiva e irreversible de la función renal que se produce en un período mayor de 3 meses. La nomenclatura más reciente prefiere el término ***enfermedad renal crónica (ERC)***, que se caracteriza por la alteración estructural e histológica de las nefronas, con descenso o no de la tasa de filtración glomerular (TFG). Los estadios más avanzados de ERC se caracterizan por:

- alteración del volumen y el ritmo diurético: poliuria, nicturia y finalmente oligoanuria
- urea y creatinina séricas elevadas
- acidosis metabólica
- anemia crónica
- alteraciones del metabolismo fosfocálcico

La ERC se considera la vía final común de variadas patologías que afectan al riñón de forma crónica e irreversible.

ETIOLOGÍA

La prevalencia de nefropatía terminal en la Argentina, entendiéndose como tal a la insuficiencia renal estadio V (véase más adelante) en tratamiento sustitutivo de la función renal, es de 647 por millón de habitantes. Las principales causas se detallan en el **cuadro 54-4-7** y entre las más frecuentes se encuentran la diabetes, la nefropatía hipertensiva y las glomerulopatías. En la Argentina, la diabetes es la causa más frecuente de ingreso en diálisis y presentan este diagnóstico alrededor del 28% de los pacientes. En un número significativo (19%) de pacientes que alcanzan el estadio más avanzado de ERC no se puede determinar la causa y se la clasifica como ERC de etiología desconocida. En la Argentina, en 2019, se hallaban en tratamiento dialítico 30.234 pacientes para casi 45 millones de habitantes (**fig. 54-4-3**).

FISIOPATOLOGÍA

El daño renal producido por diferentes noxas se manifiesta, finalmente, como una lesión crónica cicatrizal que lleva a la destrucción progresiva de la unidad funcional renal, la nefrona, con disminución de su número. Se observan lesiones de angionefroesclerosis, esclerosis glomerular, atrofia y fibrosis tubulointersticial. Esto desencadena modificaciones hemodinámicas intrarrenales de compensación inicial que producen la redistribución del flujo plasmático renal hacia las nefronas remanentes sanas. De esta manera, aumenta en ellas el filtrado glomerular, mecanismo que se denomina hiperfiltración. Este, al permanecer en el tiempo, produce por sobrecarga funcional, esclerohialinosis en los glomérulos restantes y contribuye así a la mayor destrucción del parénquima renal.

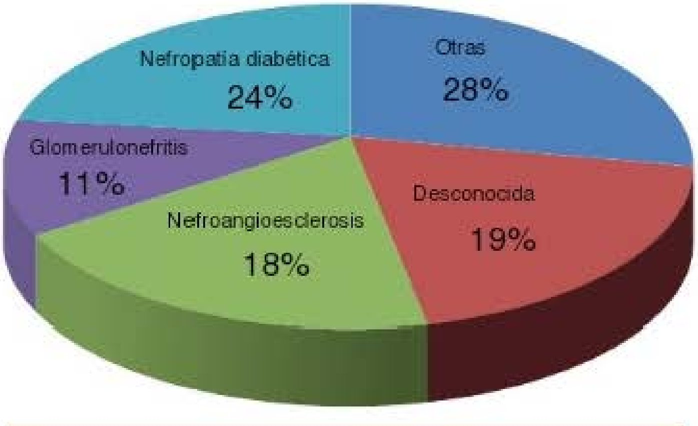


Fig. 54-4-3. Etiología de la enfermedad renal crónica de pacientes en diálisis crónica.

El riñón participa en el proceso de envejecimiento del organismo que se expresa con una reducción del FG con la edad. Así, a partir de los 30 años comienza a perder 1 mL de FG por año, lo que determina que una persona de 70 años pueda tener un FG de 60 mL/minuto. Para el cálculo y partiendo de un FG normal estandarizado para ambos sexos en 100 mL/min, se resta 100 menos la edad de la persona menos 30: 100 - [70-30] 40 = 60). La obesidad, el tabaquismo y las dietas hipersódicas e hiperproteicas contribuyen a acelerar este envejecimiento. El deterioro funcional progresivo solo se hace clínicamente evidente cuando el FG llega a 20-30 mL/min, que es el umbral para el comienzo del desarrollo del síndrome urémico.

La fisiopatología de las manifestaciones clínicas del síndrome urémico se atribuye a la toxicidad directa de los productos de desecho nitrogenados que se acumulan (principalmente moléculas intermedias como metilguanidina y mioinositol), aunque por la denominación clínica se responsabiliza a la uremia elevada. Algunas de

CUADRO 54-4-7. Causas más frecuentes de insuficiencia renal crónica

Glomerulopatías primarias
Esclerosis glomerular focal y segmentaria
Glomerulonefritis membranoproliferativa
Glomerulopatía por IgA
Glomerulopatía membranosa
Glomerulonefritis extracapilar
Glomerulonefritis fibrilar
Glomerulopatía por C1q
Glomerulopatías secundarias
Nefropatía diabética
Amiloidosis
LES
GN posinfecciosa
Nefritis tubulointersticiales
Fármacos
Metales pesados
Nefropatía por analgésicos
Nefropatía por reflujo
Enfermedades hereditarias
Poliquistosis renal
Enfermedad quística medular
Síndrome de Alport
Nefropatía obstructiva
Hipertrofia prostática
Litiasis renal
Fibrosis retroperitoneal
Tumor retroperitoneal
Anomalías congénitas
Vasculares
Nefroesclerosis hipertensiva
Nefropatía isquémica
Microangiopatía trombótica

las manifestaciones están producidas por los mecanismos homeostáticos puestos en marcha por el deterioro funcional renal, como el hiperparatiroidismo secundario por elevación de la PTH.

CLASIFICACIÓN DE LA ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA

La enfermedad renal crónica se define como la presencia de daño renal o una tasa de filtrado glomerular disminuida durante más de 3 meses. Se subdivide en estadios según su gravedad, de acuerdo con la TFG. La estadificación resulta útil porque permite implementar conductas terapéuticas para evitar o postergar la progresión del deterioro funcional renal:

- **Estadio I:** daño renal crónico ***con TFG normal*** o > 90 mL/min/1,73 m^2.
- **Estadio II:** daño renal crónico con ***descenso leve de la TFG*** entre 60-89 mL/min/1,73 m^2.
- **Estadio III:**

  a: daño renal crónico con ***descenso moderado de la TFG*** entre 45-59 mL/min/1,73 m^2.
  b: daño renal crónico con ***descenso moderado de la TFG*** entre 30-44 mL/min/1,73 m^2.

- **Estadio IV:** daño renal crónico con ***descenso severo de la TFG*** entre 15-29 mL/min/1,73 m^2.
- **Estadio V:** daño renal crónico con ***falla renal establecida*** con TFG menor de 15 mL/min/1,73 m^2 o con tratamiento sustitutivo de diálisis. Se la designa también como *ERC terminal*.

Las guías KDIGO incorporaron a los pacientes con un riñón único funcionante (pacientes monorrenos) y trasplantados renales como enfermos renales crónicos, cualquiera que sea el grado de TFG que presenten.

La evaluación del cociente A/C (albuminuria/creatininuria) también orienta sobre la intensidad del daño renal y lo clasifica en categorías (**cuadro 54-4-8**).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La presencia de insuficiencia renal (aumento de urea y creatinina) bien tolerada clínicamente, con acidosis metabólica, anemia normocítica y normocrómica y riñones ecográficamente disminuidos de tamaño e irregulares en su forma orientan hacia una IRC. Es, muchas veces, un hallazgo en una consulta en la guardia médica o en el consultorio por síntomas inespecíficos. Los pacientes con una depuración de creatinina mayor de 30 mL/min suelen estar mayormente asintomáticos.

CUADRO 54-4-8. Categorías de albuminuria en la enfermedad renal crónica

Categoría	Cociente A/C (mg/g)	Descripción
A 1	< 30	Normal a ligeramente incrementado
A 2	30 a 300	Moderadamente incrementado
A 3	> 300	Severamente incrementado

Los síntomas y signos de la IRC son insidiosos, de lenta aparición y se expresan cuando la insuficiencia renal es avanzada, con una depuración de creatinina menor de 30 mL/min. Con este nivel de deterioro, las tres alteraciones iniciales son la *poliuria, la anemia* y *la retención de productos nitrogenados* (**cuadro 54-4-9** y **caso clínico 54-4-2**).

- **Alteraciones del volumen y del ritmo diurético:** la poliuria y la nicturia ponen de manifiesto la pérdida de la capacidad de concentración renal.
- **Alteraciones urinarias:** en algunos casos se observa hematuria, albuminuria o proteinuria persistente.
- **Anemia:** se caracteriza por ser normocítica y normocrómica, con ferremia normal o baja y transferrina normal o baja, y se incluye dentro de las anemias de los trastornos crónicos. Se debe al déficit de la síntesis

CASO CLÍNICO 54-4-2

Tina, de 36 años, consulta en el servicio de ginecología por infertilidad y refiere alteraciones del ritmo menstrual de más de 3 años de evolución con períodos de amenorrea. Presentó pérdida de peso, falta de apetito y cansancio y se levanta dos veces a la noche a orinar durante el último año. En sus antecedentes, hace aproximadamente 3 años, en una consulta por una infección urinaria se le detectaron proteínas y sangre en la orina, pero superado el episodio con tratamiento antibiótico, no volvió a control. En el examen físico se observa coloración ocre de la piel, marcado adelgazamiento y palidez de las conjuntivas. El examen del aparato respiratorio, cardiovascular y del abdomen no presenta particularidades. No hay edema de los miembros inferiores. TA 120/70 mm Hg.

¿Considera que la paciente presenta un cuadro agudo?
¿Jerarquiza el antecedente del análisis de orina anormal?
¿Qué exámenes de laboratorio solicitaría?
¿Cuál es su orientación diagnóstica?
¿Qué otros estudios solicitaría para completar el diagnóstico?

Comentario

El motivo de consulta no se debe a un cuadro agudo, dado que la sintomatología lleva varios años de evolución y se acentuó en el último año, lo que orienta hacia una patología crónica de desarrollo insidioso. El antecedente del análisis de orina anormal se asoció con una infección urinaria, pero al no existir estudios posteriores no pueden descartarse otras causas renales de esa alteración. Se le solicitaron exámenes de sangre y orina que revelaron: urea sérica 108 mg/dL; creatinina sérica 2,91 mg/dL; calcemia 9 mg/dL; fosfatemia 4,51 mg/dL; sodio en sangre 139 mEq/L; potasio en sangre 4 mEq/L; depuración de creatinina 26 mL/min; Hto 29%. Orina: proteínas ++, hematíes 25 a 30/campo con predominio de dismórficos, cilindros granulosos aislados. La presencia de nicturia, amenorrea e infertilidad, pérdida de apetito y adelgazamiento. y los resultados de laboratorio son compatibles con insuficiencia renal que, por la evolución, se debe interpretar como nefropatía crónica (IRC). Es posible que la etiología pueda deberse a una enfermedad glomerular que no se diagnosticó y trató con anterioridad y se encuentra en progresión a la cronicidad. La presencia de riñones disminuidos de tamaño en la ecografía renal avalaría el diagnóstico de IRC. Si estos no se hallaran significativamente disminuidos, la indicación de una punción biópsica renal aclararía la existencia de una enfermedad glomerular o intersticial, que ayudaría para establecer el pronóstico de la insuficiencia renal.

CUADRO 54-4-9. Síntomas y signos del síndrome urémico

Órgano/sistema	Síntoma	Signo
General	Fatiga	Aspecto crónicamente enfermo
Piel	Prurito	Palidez, equimosis Excoriaciones, edema
Boca	Gusto metálico	Aliento amoniacal (urémico)
Pulmonar	Taquipnea	Estertores Derrame pleural
Cardiovascular	Disnea de esfuerzo, dolor retroesternal que se modifica con la respiración	Hipertensión arterial Cardiomegalia Frote pericárdico
Gastrointestinal	Anorexia, náuseas, vómitos, hipo	Hemorragia digestiva
Hematológico	Debilidad	Conjuntivas y mucosas pálidas (anemia)
Genitourinario	Impotencia	Isostenuria Nicturia
Neuromuscular	Entumecimiento de las piernas Calambres	Piernas inquietas
Neurológico	Irritabilidad, libido disminuida	Estupor Asterixis Mioclonías

renal de eritropoyetina. Exige el aumento del trabajo cardíaco y contribuye, en parte, a la hipertrofia ventricular izquierda observada en la IRC.

- **Retención de productos nitrogenados:** produce aumento de los valores en la sangre de urea, creatinina y otras moléculas intermedias.

Cuando la depuración de creatinina es < 10-15 mL/min, aparecen diversos síntomas y signos sistémicos que se designan como ***síndrome urémico***, cuyas manifestaciones clínicas más frecuentes son náuseas, vómitos, astenia, hiporexia, debilidad, somnolencia, disminución de la libido, esterilidad, amenorrea, prurito especialmente periorificial, coloración ocre de la piel, caída del cabello, fragilidad capilar, aliento urémico, hematomas y equimosis, asterixis, hemorragia digestiva, convulsiones y coma.

El síndrome urémico es potencialmente mortal. En este estadio, se impone la terapia de reemplazo de la función renal mediante el tratamiento dialítico (**caso clínico 54-4-3**).

Ante la presencia de una IRC debe establecerse:

- Si la etiología que la originó está en actividad y puede ser tratada.
- Si se trata de un agravamiento agudo de una IRC estable por factores que podrían ser reversibles con el tratamiento (**cuadro 54-4-10**).

CUADRO 54-4-10. Factores que pueden agravar una IRC estable
Infecciones (en especial, urinaria)
Obstrucción urinaria
Depleción del volumen plasmático
Hipercalcemia
Fármacos nefrotóxicos
Hipertensión arterial
Insuficiencia cardíaca

CASO CLÍNICO 54-4-3

Domingo, de 78 años, tiene antecedentes de miocardiopatía dilatada, hipertensión arterial (HTA) de larga data, insuficiencia renal crónica diagnosticada hace aproximadamente 5 años con valores de laboratorio de urea 99 mg/dL y creatinina 2,9 mg/dL. Recibe tratamiento conservador con medidas de profilaxis y dieta con 0,6 g/kg/día de proteínas. En los últimos 6 meses presenta episodios de insuficiencia cardíaca descompensada con mayor deterioro de la función renal, con valores de uremia 109 mg/dL, creatininemia 3,51 mg/dL, calcemia 9 mg/dL, fosfatemia 3,51 mg/dL, natremia 139 mEq/L, potasemia 4,8 mEq/L, depuración de creatinina 8,86 mL/min. Refiere dolores óseos y en la radiografía se observan lesiones por reabsorción subperióstica de los dedos de la mano. Los riñones presentan aumento de la ecogenicidad y tamaño disminuido en la ecografía renal, sin estenosis de las arterias renales por Doppler. Se le indica tratamiento que el paciente no acepta y continúa con el tratamiento conservador.

A los 15 días es llevado a la consulta presentando quemosis, edemas en los miembros inferiores 4/6, HTA, astenia, adinamia y postración, anorexia, letargo, *flapping*, disnea clase funcional III, hipoventilación pulmonar bibasal con estertores crepitantes, tercer ruido cardíaco, sin frote pericárdico y diuresis escasa de 200 mL/día. El laboratorio muestra: Hto 28%, urea 220 mg/dL, creatinina 5,2 mg/dL, depuración de creatinina 5 mL/min, K 6,4 mEq/L.

¿Cuál es la causa de la enfermedad renal?

¿Qué datos indican cronicidad de la enfermedad?

¿Cómo denominaría el cuadro clínico final que presenta el paciente?

¿Qué conducta terapéutica indicaría?

Comentario

El paciente presenta una enfermedad renal crónica (ERC) secundaria a nefroangioesclerosis. Los datos que indican cronicidad de la enfermedad son los dolores óseos, la presencia de lesiones por reabsorción subperióstica de los dedos de la mano en las radiografías y los riñones pequeños con aumento de la ecogenicidad. El diagnóstico en el momento de su ingreso es un cuadro urémico en el contexto de una ERC reagudizada por insuficiencia cardíaca. Debido al estado de depresión neurológica e hiperpotasemia, se indica hemodiálisis de urgencia mediante la colocación de un catéter transitorio intravenoso de doble luz.

COMPLICACIONES

Hipertensión arterial

La mayoría de los pacientes con IRC tienen hipertensión arterial. Generalmente se debe a una inadecuada retención renal de sodio con aumento del volumen extracelular, lo que origina la denominada HTA dependiente del volumen. Esta conduce a sobrecarga e hipertrofia cardíacas. A su vez, la presencia de HTA ocasiona daño renal (nefroangioesclerosis) y acelera la progresión de la nefropatía existente.

Anemia

Los pacientes con una depuración de creatinina < 50 mL/min presentan disminución de la síntesis de eritropoyetina (EPO) en la médula renal. Sumado a esto suele haber un déficit de hierro (ferropenia) que determina la presencia de anemia.

Alteraciones del metabolismo fosfocálcico

El deterioro de la función renal ocasiona disminución de la excreción urinaria del fósforo con su consiguiente aumento en la sangre (hiperfosfatemia). El déficit en la síntesis de 1-25(OH)2 colecalciferol (vitamina D_3 activa o calcitriol), cuya hidroxilación en la posición 1 se realiza en el túbulo contorneado distal, produce la disminución de la absorción de calcio a nivel intestinal y genera hipocalcemia. La respuesta homeostática ante esta es el aumento de secreción de la hormona paratiroidea (PTH), con el consiguiente incremento de la resorción ósea y la aparición del hiperparatiroidismo secundario. Este mecanismo compensador tiende a normalizar los valores de calcemia y fosfatemia a expensas de un aumento del recambio óseo y genera las lesiones propias de la osteítis fibrosa quística. Esta se caracteriza por reabsorción subperióstica, aumento del recambio de los osteoblastos y presencia de tumores pardos que comprometen los huesos largos. Se evidencia en patrones radiográficos típicos como lesiones en sal y pimienta en el cráneo (**fig. 54-4-4**) y lesiones en forma de penachos en los dedos de las manos con resorción subperióstica (**fig. 54-4-5**). La osteítis fibrosa condiciona la aparición de fracturas espontáneas. En general, la hipocalcemia es bien tolerada, sin crisis de tetania, por la coexistencia de acidosis metabólica que eleva la fracción de calcio ionizado. La hiperfosfatemia lleva a la alteración del producto fosfocálcico y origina calcificaciones metastásicas en arterias, válvulas cardíacas y demás tejidos. La ***calcifilaxis*** es la calcificación de la capa íntima de los vasos de la dermis. La acidosis metabólica provoca descalcificación ósea, pues el exceso de hidrogeniones es neutralizado por el *buffer* del hueso, con agravación de las lesiones óseas. El factor de crecimiento del fibroblasto 23 (FGF23) cumple un papel importante en el metabolismo del fósforo y de la vitamina D, ya que tiene acción fosfatúrica y reduce la actividad de la vitamina D.

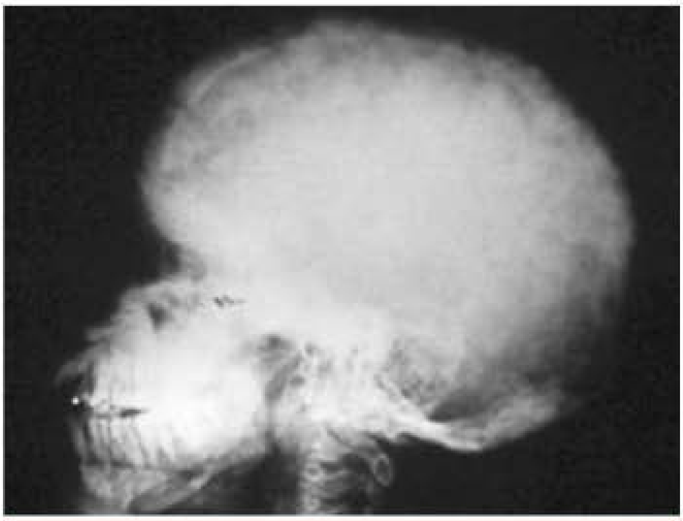


Fig. 54-4-4. Lesiones en el cráneo con aspecto de sal y pimienta.

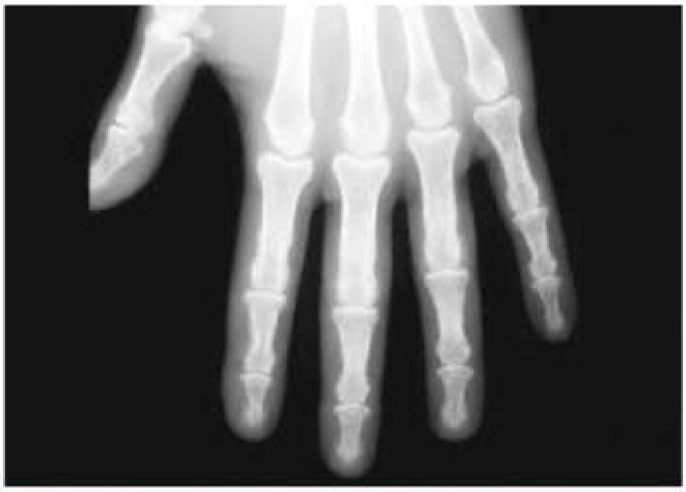


Fig. 54-4-5. Resorción subperióstica. Obsérvese en especial la segunda falange del dedo medio.

Desnutrición

La desnutrición en los pacientes con IRC se asocia a múltiples factores, como la anorexia, la acidosis, la resistencia a la insulina y la proteinuria. Las dietas hipoproteicas durante períodos prolongados –en tratamientos conservadores para evitar el aumento de los valores de uremia y retrasar así el inicio de un tratamiento dialítico– pueden llevar a una desnutrición marcada. Esta se manifiesta por disminución del peso corporal, de la masa muscular y de los niveles sanguíneos de albúmina, transferrina y colesterol. La desnutrición genera un mayor riesgo de muerte en la IRC.

Alteraciones hidroelectrolíticas y del estado ácido-base

El balance de agua, de sodio y de potasio se mantiene aun con niveles de FG de 10 mL/min, por un aumento proporcional de su excreción fraccional. En un individuo sano, la excreción de agua varía entre 20 y 150 mL/h, mientras que en la IRC esta capacidad se reduce en ambos sentidos. A medida que se deteriora el FG, la osmolaridad urinaria se asemeja a la plasmática, situación que se conoce como ***isostenuria***. Esta limitada capacidad para concentrar la orina genera poliuria con nocturia. Por otro lado, la capacidad limitada para excretar agua libre lleva a la hiponatremia con intoxicación hídrica, en especial si el paciente recibe líquidos parenterales como dextrosa en agua al 5% (agua libre). En la IRC aumenta la cantidad de potasio secretada por cada nefrona debido a la acción de la aldosterona y a la redistribución del flujo urinario hacia las nefronas remanentes. Además, la excreción colónica de potasio se incrementa hasta un 40%. Por estos motivos, la hiperpotasemia es infrecuente hasta estadios muy avanzados.

La ***acidosis metabólica*** por elevación de la brecha aniónica, que se manifiesta clínicamente por respiración de Kussmaul, se produce como consecuencia de la disminución de la excreción de iones hidrógenos y, en las enfermedades intersticiales, por pérdida de bicarbonato por el riñón. Cuando el bicarbonato sérico disminuye por debajo de 22 mEq/L, se inhibe el anabolismo proteico y se acelera la descalcificación ósea.

Diátesis hemorrágica

El sangrado puede manifestarse a nivel subepidérmico, submucoso, en las membranas serosas o en los órganos. Cuando se produce en el pericardio, ante la presencia de una pericarditis urémica, puede originar un taponamiento cardíaco, situación con un alto índice de mortalidad. La etiología del sangrado se atribuye a diversas alteraciones de la función plaquetaria. Existen numerosos mecanismos fisiopatológicos que demuestran la alteración de la adhesión plaquetaria, pero su reversibilidad con la diálisis indicaría que las toxinas urémicas son el factor más importante. La prolongación del tiempo de sangría es el indicador más preciso de este trastorno.

Alteraciones neurológicas

Suelen observarse síntomas sensitivos manifestados como parestesias quemantes, piernas inquietas y adormecimiento de los pies. Se deben a la polineuropatía mixta (sensitiva y motora) secundaria a la retención de productos nitrogenados. Los trastornos graves de la conciencia, como convulsiones, estupor o coma urémico, son las manifestaciones de la encefalopatía urémica en un estadio extremo y, por lo tanto, más infrecuentes.

DIAGNÓSTICO

Análisis de laboratorio

Las determinaciones de laboratorio claves para el diagnóstico de IRC son niveles de urea y creatinina elevados, disminución de la depuración de creatinina, anemia, hipocalcemia e hiperfosfatemia, acidosis metabólica con anión restante aumentado e hiperpotasemia.

La **depuración (*clearance*) de creatinina** (Ccr) puede medirse por la determinación de la creatinina en la sangre y la orina, pero también se puede calcular por el valor de la creatinina sérica que permite estimar el Ccr con un método sencillo a través de la ecuación de Cockcroft y Gault con una diferencia entre ambas de más menos 2 mL/min:

$$\text{Ccr (hombres)} = \frac{(140 - \text{edad}) \times (\text{peso en kg})}{(72) \times (\text{Cr S mg/dL})}$$

$$\text{Ccr (mujeres)} = \frac{(140 - \text{edad}) \times (\text{peso en kg}) \times 0{,}85}{(72) \times (\text{Cr S mg/dL})}$$

Actualmente las más utilizadas son la CKD-EPI y la MDRD IV-IDMS (véase **cap. 55-2** *Evaluación de la función renal*).

El **análisis de la orina** muestra isostenuria (densidad urinaria 1,012 o similar a la del plasma). El resto de los hallazgos pueden ser inespecíficos como una proteinuria de grado variable y un sedimento con pocos elementos orientadores, salvo la presencia de los característicos cilindros anchos y céreos.

Estudios por imágenes

La evaluación del tamaño de los riñones con estudios por imágenes es importante para el diagnóstico de IRC. La ecografía renal, un estudio no invasivo, proporciona datos de interés en la evaluación de un paciente con insuficiencia renal. La comprobación ecográfica de riñones chicos (< 10 cm) se relaciona con la IRC y permite así la diferenciación con la IRA. Sin embargo, existen casos de IRC con riñones de tamaño normal o aumentado, como en la enfermedad renal poliquística, la nefropatía diabética, la amiloidosis, el riñón del mieloma, la obstrucción urinaria o la infiltración por células malignas.

Las alteraciones radiográficas óseas asociadas al hiperparatiroidismo secundario en las manos y el cráneo confirmarían el diagnóstico de IRC y excluirían, por lo tanto, la IRA.

Véase **Bibliografía** cap. 54-4 *Insuficiencia renal.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 54-4 *Insuficiencia renal.*

Véase **Autoevaluación** cap. 54-4 *Insuficiencia renal.*

54-5

Infección urinaria

Rita M. Fortunato y Matías Abuchanab

DEFINICIÓN

Se denomina **infección urinaria** (IU) a la condición en la cual las bacterias se establecen y multiplican en la vía urinaria, con la cistitis (infección de la vejiga/vía urinaria baja) y la pielonefritis (infección del riñón/vía urinaria alta) como las dos principales entidades. Para su confirmación se requiere la demostración de **bacteriuria**, que es la presencia de bacterias en orina en una cantidad significativa. La presencia de bacterias saprófitas en la uretra anterior (colonización) puede conducir a error diagnóstico de IU. La diferencia entre bacteriuria significativa y colonización fue determinada sobre la base de la formulación estadística efectuada por Kass, quien demostró que un recuento de $\geq 10^5$ unidades formadoras de colonias (UFC) por mililitro, en una muestra simple de orina, es evidencia de una bacteriuria significativa, con más de un 80% de sensibilidad y especificidad.

El **sedimento urinario** es importante, ya que todo crecimiento bacteriano que se asocie con la presencia de más de 5 leucocitos por campo de 40×, en una orina recién emitida (**leucocituria**), es altamente sugestivo de infección urinaria.

Dado que muchas mujeres con síntomas urinarios bajos (disuria, polaquiuria, tenesmo vesical) secundarios a una cistitis aguda presentan un bajo recuento de colonias en el urocultivo (entre 10^2 y 10^4 UFC/mL), estos datos deben interpretarse con precaución, priorizando la clínica del paciente. En el hombre, en quien la posibilidad de contaminación es poco probable, un desarrollo de 10^3 UFC/mL de orina indica infección urinaria.

En el período neonatal, la IU es más frecuente en los varones, mientras que en la infancia y en la adultez predomina en las mujeres. Se considera que entre el 20 y 50% de las mujeres tendrá al menos un episodio de IU en su vida.

ETIOPATOGENIA Y FISIOPATOLOGÍA

El tracto urinario es un sistema funcional, estructuralmente diferenciado, con comunicación al exterior a través de la uretra. A pesar de estar protegido por una variedad de mecanismos defensivos, inmunológicos específicos y no específicos, las infecciones del tracto urinario son muy frecuentes. La aparición de una infección urinaria está ligada al desequilibrio entre la virulencia de los gérmenes y la resistencia de los mecanismos de defensa. Los microorganismos capaces de generar IU se encuentran en la flora microbiana habitual del huésped, generalmente la flora fecal, o pueden ser de origen exógeno, cuando se realiza una instrumentación en un paciente durante una maniobra diagnóstica o terapéutica (p. ej., sonda vesical). Los principales factores determinantes de la IU son:

- *Virulencia del microorganismo:* esta depende de la capacidad del germen de generar fimbrias que favorecen una mayor adherencia al urotelio y de la presencia de las cepas más virulentas que se caracterizan por ser resistentes a la manosa.
- *Magnitud del inóculo.*
- *Alteraciones de las defensas del huésped:* desde menor producción de IgA que recubre la superficie del tracto urinario hasta la alteración de la estructura sacárida de los túbulos renales que favorecen la adhesión bacteriana.

La IU se puede facilitar, sin diferencia de sexo ni edad, si existen o no son resueltas dos situaciones anatomofuncionales que la llevan a la cronicidad, el *reflujo vesicoureteral* y la *obstrucción urinaria en cualquier nivel.*

En las mujeres sin alteraciones anatómicas, los factores patogénicos predisponentes son:

- susceptibilidad anatómica (uretra corta);
- susceptibilidad por las relaciones sexuales;
- uso de espermicidas y diafragma;
- vaciado incompleto de la vejiga;
- deficiencia de estrógenos en la menopausia.

Vías de infección

Son dos las principales vías de infección, la ascendente y la hematógena. La mayoría de las infecciones son ascendentes. Las bacterias, después de colonizar el ano, la uretra distal o la vagina, pueden invadir la uretra proximal y la vejiga. La multiplicación de los gérmenes en esta última y su ascenso por el uréter y la pelvis renal pueden alcanzar el parénquima renal y, finalmente, colonizar los riñones (pielonefritis). La vía de infección hematógena es menos frecuente y suele observarse en presencia de bacteriemias por gérmenes como *Staphyloccocus aureus* o en la fungemia por *Candida*.

Microorganismos causales

El 90% de las IU tanto altas como bajas se deben a enterobacterias, entre las cuales la principal es *Escherichia coli*. El antígeno O permite la clasificación en serotipos; un pequeño número de serotipos del 01 al 07 y el 075 por su marcada capacidad de adherencia al urotelio explican la mayoría de las infecciones del tracto urinario. Otro antígeno es el K capsular, que tiene capacidad de inhibir la fagocitosis bacteriana y la actividad bactericida del complemento. Cuando ambos antígenos están presentes, la bacteria se torna muy resistente a la fagocitosis.

Proteus mirabilis es responsable de un 5 a 10% de las IU; su patogenicidad resulta de la ureasa, enzima con efecto tóxico directo sobre el urotelio, y que tiene la capacidad de hidrolizar la urea, generando amonio que aumenta el pH urinario. En estas circunstancias, se precipitan los cristales de la triple sal fosfato, amonio, magnesio y se constituye el nido del cálculo de estruvita que perpetúa la infección.

Otros gérmenes responsables pueden ser *Klebsiella* y *Enterobacter* y *Pseudomonas*, que se aíslan en un 10% de los casos.

La colonización del introito vaginal y del área periuretral por *Staphylococcus epidermidis*, especies de *Lactobacillus*, *Corynebacterium* y *Streptococcus viridans* puede predisponer a IU en la mujer adolescente y adulta joven. En mujeres posmenopáusicas, en cambio, una especie de *Bacteroides* es el germen predominante. En hombres jóvenes con patologías condicionantes, el germen comúnmente más hallado es *Proteus mirabilis*.

En pacientes hospitalizados o en huéspedes inmunocomprometidos existen otros patógenos que pueden producir IU, entre ellos *Citrobacter freundii*, *Serratia marcescens*, *Providencia* y *Gardnerella vaginalis*, *Haemophylus*, *Acinetobacter calcoaceticus* y *Branhamella catarrhalis*.

CLASIFICACIÓN Y FORMAS CLÍNICAS DE PRESENTACIÓN

El **cuadro 54-5-1** presenta una clasificación de las diferentes formas de IU. Las infecciones urinarias se clasifican en forma diversa según el enfoque.

Según su localización

Infección urinaria baja (cistitis y/o uretritis)

Los síntomas que la caracterizan son disuria (ardor al emitir el chorro miccional), polaquiuria (aumento de la frecuencia del número de micciones y todas ellas con escasa cantidad de diuresis), tenesmo vesical (necesidad de continuar orinando una vez finalizada la micción completa), molestia o dolor suprapúbico, urgencia miccional (necesidad imperiosa de orinar), incontinencia y hematuria.

CUADRO 54-5-1. Clasificación de las infecciones urinarias

Según el agente etiológico			
	Bacterianas		
	Micobacterianas		
	Micóticas		
Según su localización			
	IU alta	Pielonefritis aguda	
		Pielonefritis crónica	
	IU baja	Cistitis	
		Prostatitis	
		Epididimitis	
		Uretritis	
Según su complejidad			
	Bacteriuria asintomática		
	IU no complicada	Baja	
		Alta	
	IU complicada		
		Sexo masculino	
		Pacientes > 65 años	
		Persistencia de los síntomas > 7 días	
		Presencia de catéter urinario	
		Instrumentación reciente de la vía urinaria	
		Niños	
		Trasplante renal	
		Alteraciones anatómicas del tracto urinario	
		Alteraciones funcionales del tracto urinario	
		Uso reciente de antibióticos	
		Infección nosocomial	
		Embarazo	
		Diabetes	
		Inmunosupresión	
			HIV
			Gérmenes complicados
Por su recurrencia			
	Recaída		
	Reinfección		

Infección urinaria alta (pielonefritis)

Los signos y síntomas que la caracterizan son fiebre, habitualmente con escalofríos, dolor en el flanco o en la región lumbar y, en un tercio de los pacientes, se manifiestan también los signos de infección urinaria baja antes descritos. En un alto porcentaje de casos suele haber hemocultivos positivos y leucocitosis. Aparecen con frecuencia en huéspedes con patologías predisponentes, ancianos, embarazadas, huéspedes inmunocomprometidos y pacientes con insuficiencia renal, litiasis y patología obstructiva urinaria.

Según su complejidad

Bacteriuria asintomática

Es la presencia de 10^5 UFC/mL en orina, en ausencia de reacción inflamatoria en el sedimento urinario (sin leucocituria/piuria) y sin síntomas. Puede encontrarse en el 5% de las mujeres jóvenes sanas y es rara en hombres menores de 50 años.

La bacteriuria asintomática es una condición relativamente común y benigna, en la que los gérmenes intervinientes son los mismos que en las otras formas de IU, y no requiere tratamiento. Sin embargo, debe ser tenida en cuenta en poblaciones de pacientes con alto riesgo de complicaciones graves, como embarazadas, receptores de trasplante renal, pacientes neutropénicos y los que han sido sometidos a cirugía urológica o protésica.

Infección urinaria no complicada o benigna

Es la infección alta o baja que ocurre en la mujer adulta, no embarazada, sin alteración anatómica ni funcional del aparato urinario. Esta es la forma más frecuente de IU. Sus variedades clínicas son:

- *Cistitis aguda en mujeres jóvenes:* se presenta con síntomas agudos de disuria, polaquiuria y dolor suprapúbico. Una mujer joven sexualmente activa con disuria aguda puede ser portadora de una cistitis aguda o una uretritis aguda debida a *Chlamydia trachomatis, Neisseria gonorrhoeae* o virus herpes simple. La vaginitis por *Candida* o *Trichomonas vaginalis* puede confundirse por las manifestaciones clínicas con la cistitis aguda (**caso clínico 54-5-1**).
- *Cistitis aguda recurrente en mujeres:* la mayoría de los episodios de cistitis recurrente en las mujeres sanas son reinfecciones.
- *Pielonefritis aguda en mujeres:* esta variedad de IU es sugerida por la presencia de fiebre (> 38 °C), escalofríos, dolor en el flanco, náuseas, vómitos y dolor a la puñopercusión en el ángulo costovertebral. Además, suele asociar los síntomas de la cistitis.

Infección urinaria complicada

Esta variedad se presenta como una IU alta asociada con patologías predisponentes y se caracteriza por fiebre (> 38 °C), escalofríos, dolor en el flanco y dolor a la puñopercusión en el ángulo costovertebral con síntomas de cistitis o sin ellos. Además de los síntomas y signos clásicos de cistitis y de pielonefritis, la IU complicada puede tener síntomas inespecíficos como debilidad, irritabilidad, náuseas, cefalea y dolor lumbar o abdominal. En ocasiones, estas manifestaciones clínicas pueden ser insidiosas y presentarse semanas antes de llegar al diagnóstico. En algunos casos se manifiestan como abdomen agudo y plantean el diagnóstico diferencial con patologías quirúrgicas. Esta forma de IU aparece acompañada por leucocituria y bacteriuria. Un recuento de colonias > 10^3 UFC/mL es suficiente para el diagnóstico, excepto cuando el cultivo se obtiene a través de la sonda vesical, caso en el cual > 10^2 UFC/mL se considera evidencia de infección. Tiene riesgo de complicaciones graves y de resistencia al tratamiento y se presenta en las situaciones enumeradas en el **cuadro 54-5-1**.

CASO CLÍNICO 54-5-1

Marianela, de 19 años, concurre a la guardia por disuria, polaquiuria y tenesmo vesical de 48 horas de evolución. Refiere que hace 6 meses presentó síntomas similares con hematuria macroscópica, a los 3 días de haber tenido relaciones sexuales. Niega antecedentes familiares y personales de enfermedad renal y diabetes. El flujo vaginal es de características y cantidad habituales. El examen físico es normal, la puñopercusión es negativa y hay ausencia de dolor a la palpación en el hipogastrio. Temp. 36,2 °C, TA 120/70 mm Hg. El estudio del sedimento urinario evidencia: leucocitos 15 a 20 por campo de 40× y hematíes 2 a 4 por campo de 40×. Se informó ecografía renal y vesical normal. Se solicitó muestra de urocultivo. Fue tratada empíricamente con antibióticos por vía oral y a las 48 horas se recibió el resultado del urocultivo con desarrollo de *E. coli* >10^5 UFC/mL.

¿Qué tipo de IU según su ubicación y complejidad se presenta en este caso?

¿El germen hallado en orina es el esperable en este tipo de IU?

¿Solicitaría algún otro estudio complementario?

Comentario

Marianela presenta síntomas de IU baja por ausencia de fiebre, náuseas, vómitos, escalofríos, dolor lumbar y leucocitosis. Corresponde a una IU baja no complicada ya que se presenta en una huésped joven, sana y que no tiene alteraciones estructurales de la vía urinaria. El germen hallado en el urocultivo es el que más frecuentemente produce infecciones urinarias en mujeres en edad fértil. No se justifican, en este caso, otros estudios, salvo que la paciente presentara episodios de IU recurrente.

La incidencia de IU complicada aumenta con la edad, tanto en hombres como en mujeres, y se debe a la aparición de enfermedad prostática, alteraciones neurogénicas u obstrucción del tracto urinario o cateterización uretral (**fig. 54-5-1**) (**caso clínico 54-5-2**). Las mujeres posmenopáusicas tienen bajos niveles de estrógenos, que conducen a una menor colonización de la vagina por el lactobacilo con el consiguiente aumento del pH vaginal y de la adherencia de los patógenos al uroepitelio, fenómenos que facilitan la infección. También se observa un aumento de la incidencia a partir del segundo trimestre del embarazo debido a fenómenos compresivos que ejerce el feto sobre la vía urinaria (a nivel ureteral) ocasionando estasis de orina.

Las IU complicadas pueden poner en riesgo la vida en huéspedes como embarazadas, portadores del HIV, hospitalizados, IU con gérmenes resistentes, inmunosuprimidos y en pacientes con asistencia respiratoria mecánica, patología oncológica, trasplantados de órganos y prostatitis. En este grupo de pacientes, ante la sospecha de IU, debe realizarse el diagnóstico y tratamiento tempranos, ya que el riesgo de septicemia y shock séptico son elevados y pueden ser causa de muerte.

+65

Se debe tener siempre presente que, en los adultos mayores, una infección urinaria puede manifestarse como un síndrome confusional agudo.

Según su recurrencia

Una IU aislada y no complicada, en general, no tiene morbilidad significativa. Por el contrario, la ***infección recurrente*** es problemática para el tratamiento y com-

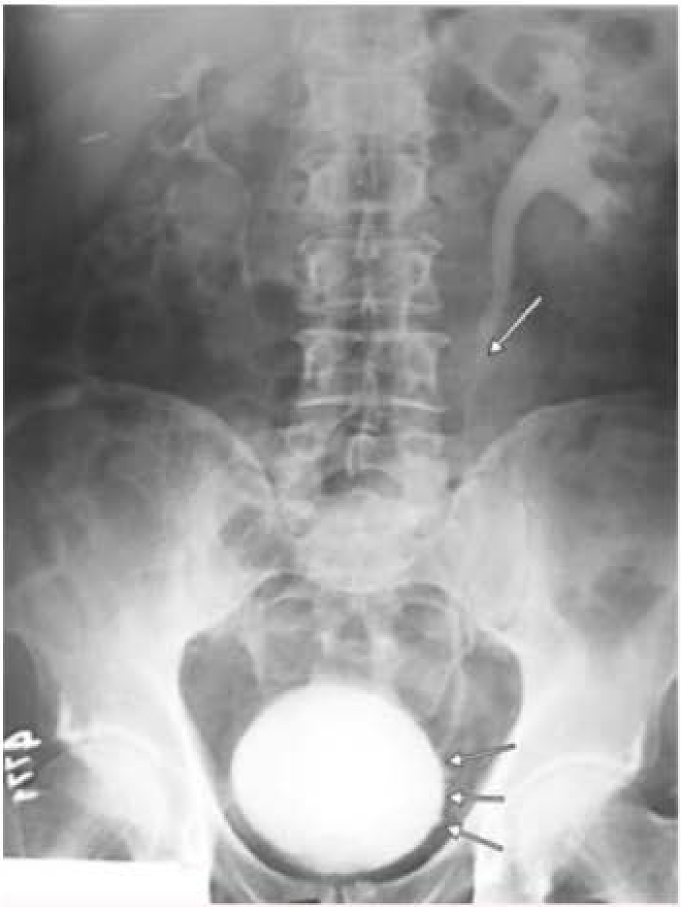


Fig. 54-5-1. Urograma excretor en un paciente con una infección urinaria complicada por obstrucción del sistema pielocalicial izquierdo (flecha larga superior) y divertículos vesicales (flechas pequeñas inferiores).

pleja para el paciente y debe ser considerada prácticamente como una enfermedad crónica. Existen 2 tipos de infección recurrente:

- ***Recaída:*** es la IU con el mismo microorganismo que aparece hasta 3 semanas después de completado el tratamiento, y significa fallo para erradicar la infección. Se asocia con patología renal cicatrizal, litiasis, quistes, prostatitis, nefritis intersticial crónica e inmunocompromiso.
- ***Reinfección:*** es la aparición de una nueva IU por otro germen, después de 7 o 10 días de haber sido erradicada la anterior. Esta forma representa el 80% de las infecciones recurrentes.

La IU recurrente es multicausal. Los gérmenes pueden presentar resistencia bacteriana natural, como la de *Proteus* a los nitrofuranos o la del estafilococo a las cefalosporinas de primera generación. La resistencia adquirida puede ser por mutantes resistentes o por transferencia extracromosómica.

El uso indiscriminado de antibióticos, sumado a dosis o duración insuficiente del tratamiento, ha hecho que aumente considerablemente la resistencia de los patógenos generadores de IU.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico presuntivo de IU es básicamente **clínico** a través de una correcta anamnesis y examen físico.

CASO CLÍNICO 54-5-2

Roberto, de 67 años, con enfermedad renal crónica estadio IV (TFG 24 mL/min) secundaria a nefropatía obstructiva por hiperplasia prostática benigna y con sonda vesical permanente, consulta a la guardia por fiebre de 39 °C con escalofríos, negativismo a la ingesta y somnolencia. En el examen físico presenta TA 90/50 mm Hg, signos de deshidratación y puñopercusión lumbar derecha positiva. La orina es francamente turbia, de aspecto piúrico. En los exámenes de laboratorio se constata deterioro de la función renal, y GB 18,900/mm^3. Se decide su internación y, luego de realizar hemocultivos y urocultivo, se le indica antibioticoterapia intravenosa. El resultado del urocultivo a las 48 horas evidencia una *Klebsiella pneumoniae* >10^5 UFC/mL; los hemocultivos fueron negativos.

¿Qué tipo de IU según su ubicación y complejidad presenta este paciente?

¿Por qué cree que el paciente fue hospitalizado?

¿Cómo interpreta el deterioro de la función renal al momento de la internación?

Comentario

El paciente presenta las manifestaciones clínicas de una IU alta o pielonefritis. Se trata de IU alta complicada, dado que presenta enfermedad renal crónica avanzada, patología obstructiva de la vía urinaria (hiperplasia prostática) y además se encuentra sondado en forma permanente. Debe ser hospitalizado porque esta IU puede evolucionar a un cuadro de sepsis severa con riesgo de vida para él. Las IU complicadas, más la deshidratación sobreagregada, pueden agravar la función en pacientes con deterioro previo de la función renal. El tratamiento antibiótico temprano y la correcta hidratación probablemente llevarán las cifras de creatinina y urea a sus valores basales.

El **análisis de orina** con un sedimento inflamatorio expresado por leucocituria (> 5 por campo) y/o piocituria y bacteriuria y la presencia de cilindros leucocitarios, certifica el diagnóstico de IU alta.

El **urocultivo** permite la confirmación diagnóstica. Para su realización se recomienda utilizar la primera orina de la mañana, dado que se optimiza un mejor recuento bacteriano, y recolectar el chorro medio de la micción, previa higiene genital para evitar la contaminación de la uretra. La tipificación del germen y el antibiograma establecen el diagnóstico etiológico específico y aseguran la terapéutica adecuada.

En IU complicadas o recurrentes se requiere la realización de **estudios por imágenes**, como la ecografía renal, para descartar factores predisponentes. En los niños con IU es obligatoria la realización de la cistouretrografía para evaluar la presencia de reflujo vesicoureteral.

PREVENCIÓN

La profilaxis de la IU debe aconsejarse sobre todo en mujeres en quienes la infección es **recurrente**. Se debe estimular la micción inmediata poscoito, la ingestión abundante de líquidos, evitar la retención urinaria por períodos prolongados y desaconsejar el uso de diafragma y espermicidas. Los estrógenos están indicados en las mujeres menopáusicas.

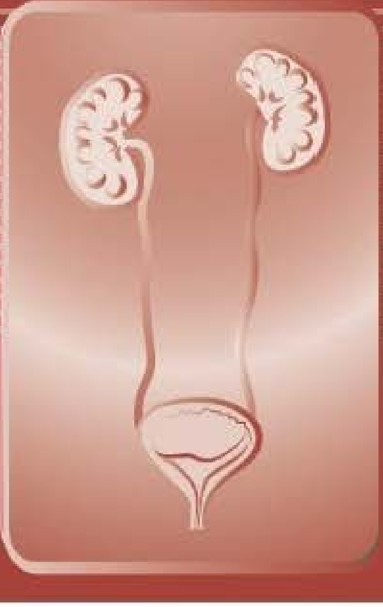
En la actualidad, a pesar de contar con guías de práctica clínica y consensos de sociedades científicas respecto del correcto abordaje de esta patología, el manejo inadecuado (uso indiscriminado de antibióticos, interrupciones de tratamiento, tratamiento de bacteriurias asintomáticas) ha transformado a las infecciones urinarias prácticamente en una enfermedad crónica de difícil erradicación y que genera múltiples controversias.

Véase **Bibliografía** cap. 54-5 *Infección urinaria.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 54-5 *Infección urinaria.*

Véase **Autoevaluación** cap. 54-5 *Infección urinaria.*

54-6



Litiasis urinaria

Rita M. Fortunato, Matías Abuchanab y Laura B. Idiarte

INTRODUCCIÓN

La presencia de **cálculos** o **litos urinarios** es una de las afecciones más antiguas de la humanidad, ya descrita por los griegos. En la Antigüedad, quienes se encargaban de su estudio eran reconocidos como especialistas y se denominaban "litotomistas". Las características de la litiasis urinaria se han ido modificando de manera considerable en el mundo occidental en el último siglo, probablemente debido a cambios nutricionales y ambientales.

La formación de un cálculo en la vía urinaria no constituye una enfermedad en sí misma, pero puede ser una complicación de diferentes enfermedades. Representa la tercera causa más frecuente de consulta por patología del tracto urinario y se estima que un 12% de los hombres y un 5% de las mujeres a lo largo de su vida, hasta los 70 años, tendrán un episodio sintomático de cálculos urinarios.

FISIOPATOLOGÍA

En condiciones normales, en la orina se eliminan diversos solutos, como calcio, ácido úrico, fosfato, oxalato, etc., que pueden adquirir la configuración de cristales. Se define como **cristaluria** la presencia de cristales en el sedimento de una orina recién emitida y centrifugada.

La cristaluria no es sinónimo de litiasis, dado que no todos los pacientes que la presentan desarrollan cálculos, sino solo un grupo de ellos. Más aún, los estudios demuestran que no existe correlación entre la magnitud de la cristaluria y la formación de cálculos.

Los cristales presentan variada morfología en el sedimento de orina y pueden ser ortorómbicos, rómbicos, cúbicos, hexagonales, pentagonales, tetragonales, monocíclicos y tricíclicos. Se denominan cristales isomorfos aquellos que tienen solo una forma de cristalizar (cristales de cistina) y polimorfos, aquellos que cristalizan de varias formas (cristal de ácido úrico).

El proceso de litogénesis se reconoce como un evento multifactorial desde la formación de microcristales hasta la maduración del cálculo. Existen dos teorías sobre el origen del cálculo:

1. El núcleo litógeno se encuentra en el parénquima renal o en las células de las papilas constituyendo el germen para el depósito de cristales.

2. La litogénesis es un proceso esencialmente extracelular y se desarrolla por completo en la luz del aparato urinario.

De acuerdo con la última de las teorías, un conjunto de factores fisicoquímicos presentes en la sangre o en la orina, o en ambas, son necesarios para iniciar el proceso de litogénesis. Se los describirá a continuación.

Saturación de la orina

Normalmente, la orina es una solución con variada concentración de sustancias cristalizables, si se define como concentración la relación entre cantidad de soluto y de solvente. Una solución se encuentra saturada cuando, con determinado pH y cierta temperatura, no admite más soluto. La ***sobresaturación de la orina*** se observa cuando hay exceso de soluto en la solución. Se produce, así, la precipitación de los cristales en la orina por los siguientes motivos:

- *Exceso de soluto:* por ejemplo, mayor eliminación de calcio en orina en los casos de hipercalciuria.
- *Déficit de solvente:* escaso volumen de diuresis en estados de deshidratación.
- *Alteraciones del pH de la orina:* en presencia de pH ácido precipitan los cristales de ácido úrico y, en pH alcalino, precipitan los cristales de fosfato.

Se conoce como ***producto de solubilidad (PS)*** el punto donde una sal alcanza la saturación y comienza la cristalización, y ***producto de formación (PF)*** el punto en el que una solución sobresaturada no puede mantener el soluto disuelto y comienza el nucleamiento espontáneo de los cristales. Es el nivel de saturación de la orina el que determina si los cristales tienen o no la posibilidad de formarse y precipitar. En efecto, los cristales no tienden a formarse en soluciones poco saturadas, mientras que es necesario un grado elevado de sobresaturación para que se produzca la precipitación espontánea. Teniendo en cuenta los factores antes referidos, se han definido 3 zonas posibles de saturación de una solución salina de acuerdo con el grado de saturación, el PS y el PF de cada sustancia en solución:

- ***Zona subsaturada:*** se encuentra por debajo del PS y no presenta nucleación, ya que los cristales se redisuelven.
- ***Zona metaestable:*** se encuentra entre el PS y el PF; en una solución sobresaturada, es una ***zona lábil e inestable***, pues cualquier material iniciador de nucleación que se agregue puede generar precipitación de cristales.
- ***Zona sobresaturada:*** por encima del PF, puede generar nucleación espontánea de cristales.

Nucleación de los cristales

En la orina sobresaturada, las moléculas se organizan en una estructura ordenada de microcristales, proceso denominado nucleación. Se describen dos mecanismos posibles:

- ***Nucleación homogénea:*** es la que se produce espontáneamente cuando la concentración de la sal supera su PF. Se ha demostrado que la formación de cálculos de calcio se inicia por este mecanismo.
- ***Nucleación heterogénea:*** se desencadena por la presencia de alguna otra sustancia soluble en la orina o bien sobre las membranas del uroepitelio.

Una vez producidos los núcleos de microcristales, se pueden unir entre sí y a otras partículas. Por el ***proceso de agregación***, se adsorben a la superficie del núcleo distintos compuestos orgánicos de la orina, entre los cuales se encuentran las mucoproteínas y los hialuronatos, que conforman la matriz de naturaleza proteica no cristalina de los cálculos urinarios. La mayoría de estos contienen entre el 2 y el 5% de matriz proteica. La agregación es la que permite que los cristales alcancen un tamaño suficiente para constituir un cálculo. Una vez constituido, el cálculo puede madurar a través del mecanismo denominado ***epitaxis***, que se basa en la estructura atómica específica de dos fases cristalinas. Entonces, si dos cristales diferentes químicamente son similares en su estructura cristalina, uno puede depositarse y crecer sobre la superficie del otro. Este mecanismo explicaría la fuerte asociación entre la hiperuricosuria y la formación de cálculos de oxalato de calcio. En los pacientes con hiperuricosuria, la orina se encuentra sobresaturada con respecto al ácido úrico y origina su nucleación espontánea. Estos cristales sirven para el posterior depósito de cristales de oxalato de calcio sobre su superficie que, de no encontrarse en estado de sobresaturación en la orina, no hubiesen presentado nucleación espontánea por sí mismos.

Son factores favorecedores de formación de cálculos el bajo volumen urinario, las alteraciones del pH urinario y la sobresaturación de la orina.

Inhibidores de la cristalización

En la orina existen normalmente sustancias que inhiben los procesos de cristalización, nucleación, agregación y crecimiento. De acuerdo con su peso molecular se las clasifica en:

- ***Alto peso molecular (orgánicos):*** se caracterizan por ser predominantemente macromoléculas, como glucosaminoglucanos (GAG) y proteínas. Fundamentalmente se las observó con efecto inhibitorio sobre la cristalización del oxalato de calcio. Su verdadera función aún no resultas clara y requiere mayores investigaciones. Los GAG, como el condroitinsulfato, heparansulfato y otros, actúan sobre el crecimiento; las proteínas detectadas con acciones inhibitorias sobre la cristalización son:

  - *Nefrocalcina:* glucoproteína sintetizada en el túbulo contorneado proximal y el asa gruesa de Henle; actúa sobre el crecimiento, la nucleación y la agregación.
  - *Uropontina sintetizada por el asa gruesa de Henle:* actúa sobre el crecimiento.
  - *Litostatina sintetizada en el túbulo proximal y el asa gruesa de Henle:* actúa sobre el crecimiento.
  - *Proteína de Tamm-Horsfall sintetizada por las células tubulares:* tiene efecto dual de acuerdo con el pH

de la orina y la concentración de calcio; puede actuar como inhibidora o promotora de la agregación.

- ***Bajo peso molecular (inorgánicos):*** son inhibidores normalmente presentes en la orina. Entre ellos se encuentran:
  - *Citrato:* es filtrado y reabsorbido por el túbulo proximal en un 75%, a través de un cotransporte con el sodio a nivel del ribete en cepillo, y el 25% restante se excreta por orina. Funciona como un quelante del calcio y así separa las uniones entre calcio y oxalato y entre el fósforo y el calcio. Modifica la capacidad de crecimiento y aglomeración de los cristales de oxalato y fosfato. En varias investigaciones se han encontrado niveles más bajos de citrato urinario en pacientes con litiasis que en individuos normales. La hipocitraturia se encuentra en cuadros de acidosis metabólicas e hipopotasemias crónicas. En las infecciones urinarias, las enzimas producidas por las bacterias degradan el citrato urinario. Por otra parte, la hormona progesterona y el embarazo producen hipercitraturia. La citraturia normal se considera en 643+/– 236 mg en 24 horas.
  - *Magnesio:* inhibe la nucleación y el crecimiento de los cristales de fosfato de calcio y se opone a la nucleación del oxalato de calcio formando complejos altamente solubles con el oxalato y, por lo tanto, disminuye la concentración iónica de este. No obstante, en la población litiásica, el déficit de magnesiuria es poco frecuente. A pesar de esto, se lo utiliza en el tratamiento por ser uno de los más potentes inhibidores de la litiasis.
  - *Pirofosfato:* compuesto inorgánico presente en la orina que inhibe la nucleación y el crecimiento de los cristales de fosfato de calcio y, en menor grado, de oxalato de calcio.

> El aumento del volumen urinario y la adecuada concentración de citrato, magnesio y pirofosfatos en la orina son factores inhibidores de la formación de cálculos.

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Es de gran ayuda en la búsqueda de enfermedades asociadas con litiasis renal (**cuadro 54-6-1**). La mayoría de los pacientes presentan su primer episodio de litiasis después de la pubertad, con un pico de incidencia entre la cuarta y quinta década de la vida.

> Cuanto más temprana es la edad de aparición de litiasis, esta seguramente se comportará como una enfermedad activa con recurrencia en la formación de cálculos.

CUADRO 54-6-1. Entidades asociadas con urolitiasis
Síndrome tubular renal
- Cistinuria
- Acidosis tubular renal
Alteraciones enzimáticas
- Xantinuria
- Hiperoxaluria primaria tipos 1 y 2
Estados hipercalcémicos
- Hiperparatiroidismo primario
- Hipervitaminosis D
- Sarcoidosis
- Neoplasias
Litiasis úrica
- Idiopática
- Gota
- Enfermedades mieloproliferativas
Enfermedades gastrointestinales
- Hiperoxaluria entérica
- Litiasis por ácido úrico
Litiasis renal "idiopática"
- Hipercalciuria
- Hiperoxaluria
- Hiperuricosuria
Déficit de inhibidores de la cristalización
- Urolitiasis secundaria
- Infecciones
- Obstrucción urinaria

En la infancia, la litiasis se asocia más frecuentemente con enfermedades hereditarias, como cistinuria, acidosis tubular renal o hiperoxaluria primaria. Los pacientes a menudo presentan historia familiar de litiasis urinaria. Estas enfermedades son infrecuentes en la edad adulta. El sitio de residencia geográfico en áreas donde la frecuencia de litiasis urinaria es alta tiene importancia y se asocia probablemente con aumento de sales en el agua o hábitos alimentarios típicos del lugar. Los excesos en la dieta de calcio, oxalato o proteínas animales que aportan ácido úrico pueden favorecer la formación de cálculos, al igual que la escasa ingesta hídrica o la ingesta de medicamentos, que es importante tener en cuenta en el momento del diagnóstico. Ante la recurrencia de episodios de litiasis, las infecciones urinarias reiteradas son un antecedente que deberá considerarse. La frecuencia relativa de estos trastornos varía según las distintas poblaciones de pacientes. A pesar de ello, puede estimarse que los cuadros de enfermedad por cálculos, en los países desarrollados, se deben a:

- síndrome de litiasis renal idiopático (60 a 80%);
- alteraciones metabólicas primarias (20 a 40%), entre las cuales la alteración por ácido úrico es la más frecuente, con un porcentaje del 5 al 39%;
- trastornos hereditarios con alteraciones tubulares o enzimáticos (< 1%).

Manifestaciones clínicas

Entre las manifestaciones clínicas más frecuentes, el **cólico renoureteral** es el más significativo. Se caracteriza por ser un dolor agudo, intenso, fluctuante en la región lumbar con irradiación al flanco y la fosa ilíaca, que puede llegar hasta los genitales. Se puede presentar junto con náuseas, vómitos u otras alteraciones intestinales y trastornos de la micción, como disuria y hematuria. Además de este cuadro típico, la litiasis urinaria también puede manifestarse por dolor dorsal o lumbar constante, de intensidad moderada o leve, hematuria indolora o asociada con dolor lumbar y/o sintomatología de infección urinaria. En ocasiones, el paciente presenta manifestaciones clínicas de insuficiencia renal (**caso clínico 54-6-1**).

Es importante señalar que, en la mayor parte de los casos, los cálculos urinarios son asintomáticos y se descubren de manera fortuita por otras causas o son hallazgos radiográficos o ecográficos.

Localización anatómica

Ante la sospecha clínica de una litiasis urinaria, en principio se debe tratar de localizar la existencia del cálculo y su ubicación anatómica a lo largo de la vía urinaria. El diagnóstico anatómico se hace fundamentalmente a través de los siguientes estudios:

- La **radiografía directa de abdomen**, en la que los cálculos con contenido de calcio se observan como imágenes radiopacas.
- La **ecografía** es generalmente el primer estudio de imágenes que se les solicita a los pacientes con patología litiásica. No es invasivo, no utiliza radiaciones ionizantes, no requiere contraste, no es costoso y está fácilmente disponible. Permite identificar la presencia de cálculos y dilataciones de la vía urinaria, así como información sobre la estructura y tamaño renales. Las principales desventajas son la gran variabilidad de hallazgos entre distintos operadores, la pérdida de sensibilidad para la detección de cálculos menores de 3 mm y la interferencia del gas intestinal con este método.
- La **tomografía computarizada (TC)** de abdomen y pelvis es actualmente el estudio de referencia (estándar de oro) en el diagnóstico de la patología litiásica de la vía urinaria, ya que permite identificar con gran precisión el número, tamaño y localización de los cálculos, así como también la presencia de dilatación. Brinda también información acerca del resto de los órganos abdominales y pelvianos. Debe realizarse sin contraste intravenoso yodado ya que este enmascararía los litos radiopacos (**fig. 54-6-1**).
- El **urograma excretor**, con la inyección de sustancia yodada intravenosa y su posterior eliminación renal, permite detectar no solo las imágenes radiopacas sino también aquellas radiolúcidas (en cálculos que no posean calcio). Este estudio identifica con mucha precisión la posición del cálculo y permite verificar la dilatación de la vía urinaria y su grado. Dado que es un procedimiento que implica la administración de una sustancia de contraste potencialmente nefrotóxica y habida cuenta de la excelente calidad de imágenes obtenidas con la TC, su uso queda reservado para casos muy especiales.

Estudio metabólico

El estudio de la litiasis urinaria no solo incluye el diagnóstico de su presencia a través de los estudios de imágenes, también es necesario realizar su estudio metabólico para establecer así el tipo específico de litiasis y el tratamiento correspondiente.

CASO CLÍNICO 54-6-1

Federica, de 26 años, consulta a la guardia por presentar dolor en la región lumbar izquierda de instalación súbita. Tiene carácter cólico, es de intensidad 9/10, se irradia hacia la región pelviana, no tiene posición antálgica y está acompañado de orina oscura. No refiere antecedentes patológicos de relevancia. Es profesora de Educación Física y realiza actividad intensa la mayor parte del día. En el examen físico, se encuentra afebril, con puñopercusión izquierda positiva, TA 100/60 mm Hg, FC 100 lpm, sin otros signos positivos. Los exámenes de laboratorio muestran: hematocrito 44%; recuento de leucocitos 9.500 mm^3; creatininemia 0,9 mg/dL; urea 36 mg/dL; uricemia 5 mg/dL; calcemia 9,1 mg/dL; fosfatemia 3,6 mg/dL; sedimento de orina: densidad 1.027; pH 5; proteínas –; hemoglobina ++; hematíes campo semicubierto (40×), isomórficos. Dados los antecedentes, hallazgos del interrogatorio/examen físico y resultados de laboratorio:

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Solicitaría algún otro estudio complementario?
¿Qué recomendaciones le daría a la paciente a fin de prevenir la recurrencia del cuadro?

Comentario

Las características del dolor (localización, irradiación, tipo cólico) y la emisión de orina hematúrica (confirmada por sedimento de orina) hacen sospechar un cuadro de litiasis de la vía urinaria sintomática (cólico renal). Un probable factor de riesgo en esta paciente para el desarrollo de tal afección sería la deshidratación secundaria a la realización de actividad física intensa en forma diaria. Frente a un cuadro de cólico renal es fundamental descartar la presencia de complicaciones, como el fallo renal y la uropatía obstructiva. Los exámenes de laboratorio realizados permiten descartar la insuficiencia renal, pero es necesaria la realización de un estudio de imágenes a fin de constatar la presencia y ubicación del lito, además de descartar fenómenos obstructivos. Tanto la ecografía como la TC de abdomen y pelvis sin contraste son los métodos preferidos para el estudio de esta patología, aunque la última presenta mayor especificidad y sensibilidad para realizar el diagnóstico. Confirmada la litiasis, sería de utilidad realizar en forma diferida el estudio metabólico para la detección de trastornos que predispongan al desarrollo de cálculos urinarios. Mientras tanto se debe aconsejar a la paciente que se mantenga bien hidratada, teniendo como objetivo mantener una diuresis superior a los 2,5 L/día.

Si el paciente elimina el cálculo durante el episodio agudo o más tardíamente, es fundamental su recolección para el ***análisis cristalográfico***. Este consiste en la identificación de la composición de los cristales del cálculo por el método de difracción de rayos X. Aun así, los hallazgos no son patognomónicos del trastorno que lo origina, puesto que pueden existir cálculos mixtos con dos o tres tipos diferentes de cristales en la cristalografía, que por sí mismos no explican el mecanismo productor de la litiasis.

Por ello, es esencial el ***estudio metabólico***, que consiste en el análisis tanto en sangre como en orina de 24 horas de la concentración de distintas sustancias que pueden estar alteradas en la litiasis urinaria.

- *Determinaciones en sangre:* creatinina, calcio, fósforo, ácido úrico, magnesio, sodio, potasio, fosfatasa alcalina, paratohormona (PTH).

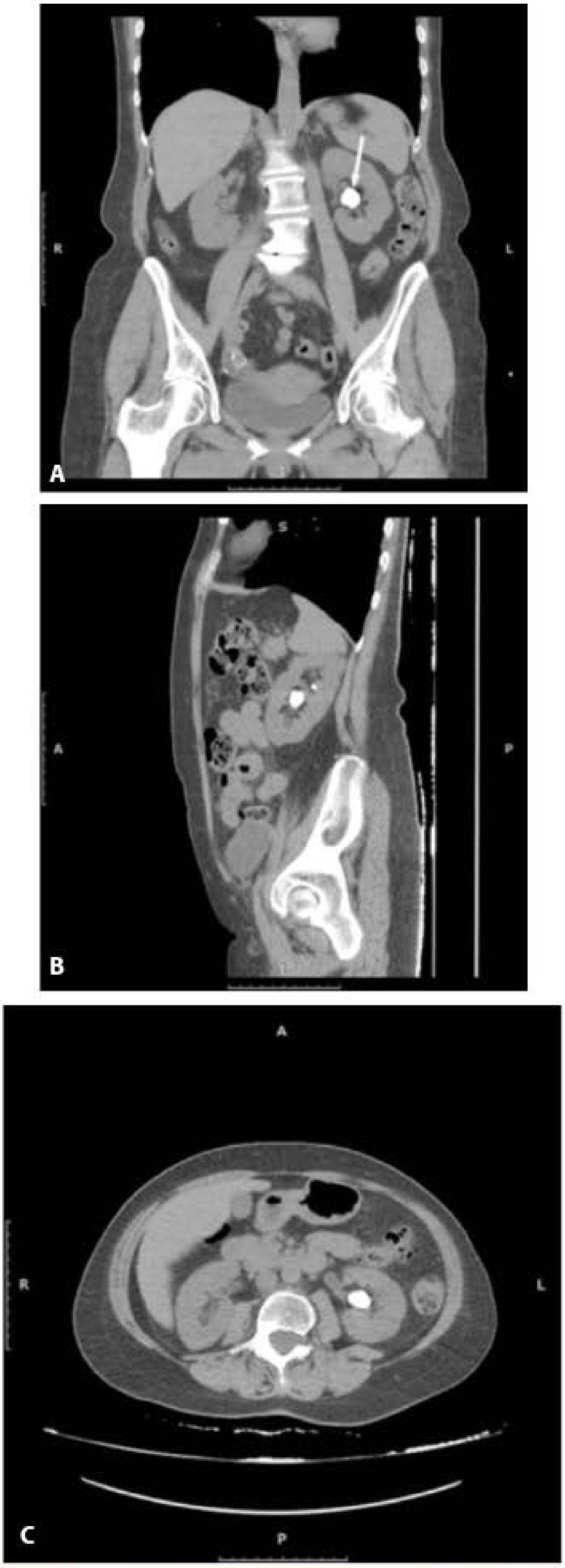


Fig. 54-6-1. Tomografía computarizada que muestra una litiasis cálcica en la pelvis renal izquierda (flecha). **A.** Corte coronal. **B.** Corte sagital. **C.** Corte transversal

- *Determinaciones en orina de 24 horas:* volumen urinario, creatinina, calcio, fósforo, ácido úrico oxalato, citrato, sodio, potasio, magnesio, pH.
- *Análisis del sedimento de orina en fresco:* permite identificar los cristales que, en algunos casos, son patognomónicos, como los cristales de cistina (**fig. 54-6-2**).
- *Prueba de restricción y sobrecarga de calcio en la dieta:* se realizan las determinaciones en tres situaciones diferentes: 1) con una dieta normal sin restricciones; 2) con una dieta con restricción de calcio y aporte de sodio controlado por 5 días; 3) igual dieta que en el caso 2, pero recibiendo una única dosis oral de calcio de 500 mg; posteriormente, a las 24 horas, se realizan las determinaciones en sangre y orina anteriormente descritas. Del análisis de este estudio se puede establecer con más precisión la mayoría de las causas de litiasis.

Ante un paciente con litiasis urinaria es importante determinar la tasa de formación de cálculos. El rango va desde el paciente que constantemente forma nuevos cálculos hasta aquel que presenta un único episodio y permanece luego asintomático. Clasificar, de alguna manera, el grado de actividad metabólica permitirá el diagnóstico, el tratamiento y fundamentalmente el pronóstico sobre la recurrencia o no de la enfermedad.

CLASIFICACIÓN DE LOS TIPOS DE LITIASIS

Litiasis cálcica

Es la más frecuente de todas las litiasis urinarias. Representa entre un 80 y un 90% de los cálculos en el hombre y alrededor del 50% de los cálculos en la mujer.

Las sales de calcio más litógenas son el oxalato de calcio y el fosfato de calcio, las cuales son más insolubles en las condiciones en que se encuentran en la orina. Esto explica el hecho de que, en la litiasis cálcica, se encuentra el oxalato de calcio en el 70% de los casos y el fosfato de calcio en el 50%. Son cálculos radiopacos de diversos tamaños. En general, los más pequeños pueden eliminarse espontáneamente y son los formados por oxalato de calcio, mientras que los más voluminosos, que suelen requerir tratamiento con ondas de choque extracorpóreas o extracción quirúrgica, son los formados por fosfato de calcio. Los cálculos cálcicos pueden ser únicos o recidivantes, estos últimos más frecuentes en enfermedades secundarias específicas. El hiperparatiroidismo primario es la causa más común de estado hipercalcémico y presenta litiasis renal en el 15% de los casos con predominancia en el sexo femenino (véase **cap. 60-7** *Hiperparatiroidismo*).

La **hipercalciuria** es la condición más importante que predispone a la nefrolitiasis cálcica; se la designaba como idiopática porque no se conocía su causa. Según las investigaciones de Coe y cols., el valor normal de calcio en orina es < 250 mg/24 horas para las mujeres y < 300 mg/24 horas para los hombres o bien 4 mg/kg de peso para ambos sexos con una dieta habitual. En la actualidad, los progresos en la investigación permiten conocer con mayor precisión la fisiopatología de la hipercalciuria y clasificarla en hipercalciuria absortiva

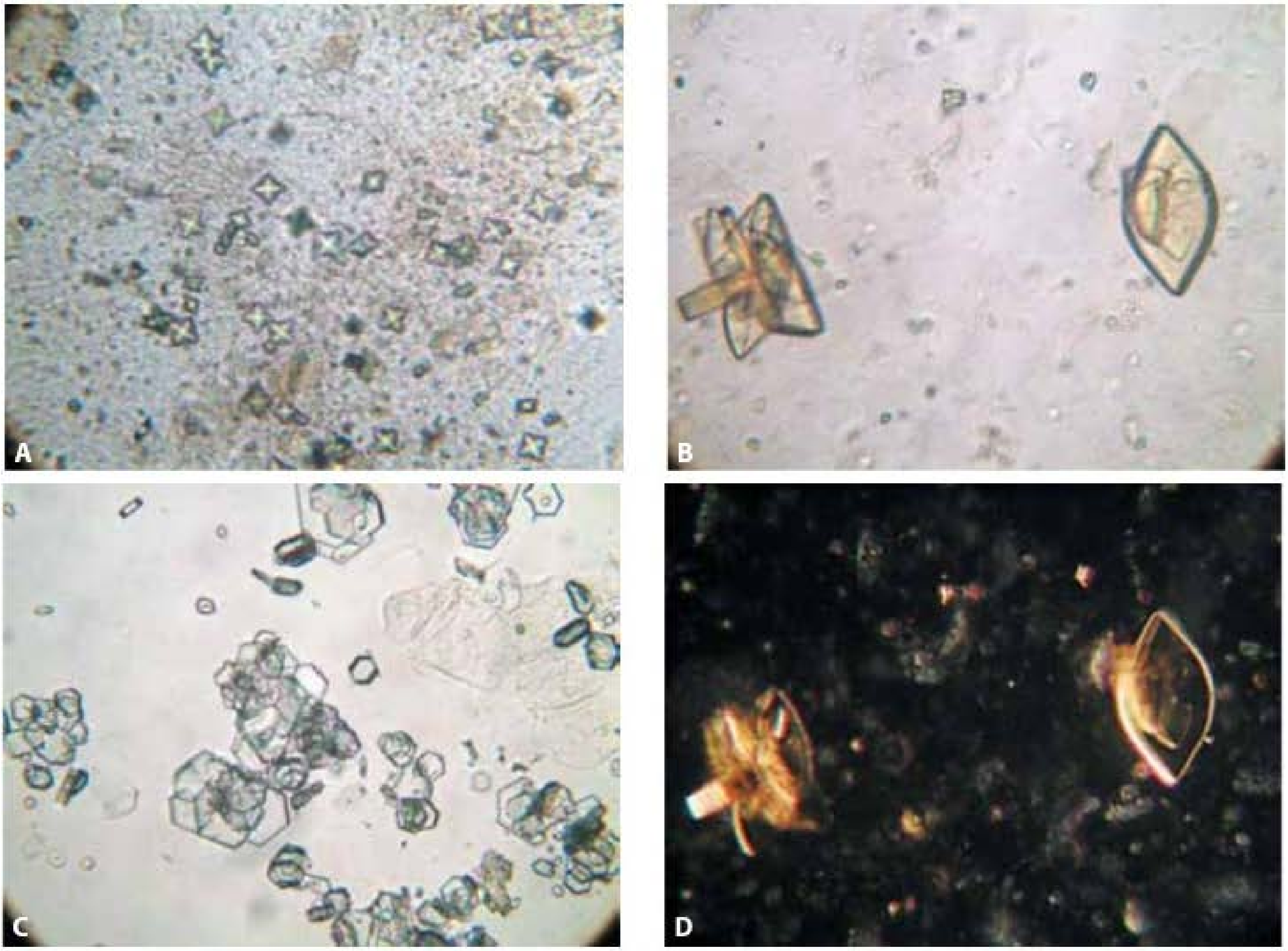


Fig. 54-6-2. Sedimento con cristales. **A.** Cristales de oxalato de calcio. **B.** Cristales de ácido úrico. **C.** Cristales de cistina. **D.** Imagen de cristales con luz polarizada.

relativa, hipercalciuria renal, hipercalciuria reabsortiva e hiperuricosuria y litiasis cálcica.

Hipercalciuria absortiva relativa

Debido a alteraciones a nivel intestinal se produce una excesiva absorción de calcio que incrementa su concentración circulante y aumenta la carga filtrada, con la consiguiente sobresaturación del nivel de calcio en orina. Se produce la precipitación del calcio con fósforo o con oxalato. La calcemia, en esta condición, es normal porque el riñón compensa el aumento de la absorción intestinal con una mayor eliminación urinaria de calcio. Algunos investigadores consideran que el aumento de absorción de calcio intestinal se debe a una predisposición genética de la célula intestinal del yeyuno y el íleon, que presenta una respuesta exagerada a la vitamina D_3 aumentando la absorción de calcio y magnesio.

El diagnóstico de la hipercalciuria absortiva se realiza a través del estudio metabólico comparando la eliminación renal de calcio en 24 horas, en tres situaciones diferentes: con dieta normal, con dieta baja y con dieta con sobrecarga de calcio. Así, se manifiesta el aumento del calcio urinario al aumentar el calcio de la dieta y, por el contrario, su disminución al disminuir el calcio de la dieta. En la hipercalciuria absortiva el índice calcio/creatinina urinario es menor de 0,11.

El tratamiento para este tipo de condición consiste en una dieta pobre en calcio. Se indica el aporte de magnesio y de citrato de potasio, dado que ambos actúan como inhibidores de la formación de cálculos, al igual que la ingesta líquida abundante para lograr un aumento de la diuresis.

Hipercalciuria renal

Se debe a una alteración primaria del túbulo renal con una incapacidad para reabsorber el calcio urinario. Esto produce un déficit de calcio circulante con estimulación de la PTH que acelera la síntesis de vitamina D_3 que promueve, a su vez, una mayor absorción intestinal de calcio y en conjunto con la PTH genera una gran movilización del calcio óseo. Este mecanismo compensador permite llevar la calcemia a valores normales. El principal dato a favor de la alteración tubular renal primaria es el hallazgo de una alta concentración urinaria de calcio en ayunas. La absorción de calcio aumentada a nivel intestinal en este caso no contribuye a modificar significativamente el nivel de calciuria renal. En la hipercalciuria renal el índice calcio/creatinina urinario es mayor de 0,11.

El tratamiento consiste en la administración de diuréticos del grupo de las tiazidas (hidroclorotiazida de 12,5 a 25 mg/día) que producen disminución de la eliminación renal de calcio disminuyendo así la calciuria. También, como en la anterior, se aporta magnesio y citrato de potasio junto a una ingesta líquida abundante para inhibir la formación de cálculos.

Hipercalciuria reabsortiva

Se presenta en el hiperparatiriodismo primario (HPP). Este es el responsable más frecuente de hipercalcemia, después de las hipercalcemias malignas, que son las relacionadas con neoplasias o metástasis óseas. La etiología más frecuente del HPP es el adenoma de paratiroides aislado o múltiple en el 85% de los casos, la hiperplasia en el 15 a 20% de los casos y el carcinoma solamente en menos del 1%. Se caracteriza por el aumento de secreción de PTH de forma inapropiada con los niveles de calcemia. Esto condiciona la remodelación ósea con liberación de calcio del hueso que provoca hipercalcemia. A su vez, a nivel renal, la PTH aumenta la eliminación de fosfato produciendo hiperfosfaturia con hipofosfatemia. Tanto el exceso de PTH como la hipofosfatemia inducen la estimulación de la vitamina D_3 aumentando así la absorción intestinal de calcio y fósforo. El diagnóstico se realiza ante la presencia de litiasis con hipercalciuria, hipercalcemia, aumento de PTH y de vitamina D_3 en sangre. El tratamiento de esta enfermedad es quirúrgico, con resección parcial de las glándulas paratiroides.

Hiperuricosuria y litiasis cálcica

Aunque la hipercalciuria es el trastorno metabólico principal detectado en los cálculos de calcio, estos pueden desarrollarse aun con calciuria normal en muy pocos casos. Está ampliamente reconocida la asociación de litiasis cálcica por oxalato y/o fosfato de calcio con hiperuricosuria con pH urinario > 5,5 y constituye del 10 al 15% de los casos de litiasis cálcica. Según las investigaciones de Pak y cols., las características cristalinas del ácido úrico favorecen la epitaxis de oxalato de calcio. A su vez, también se ha observado que aproximadamente el 30% de los pacientes con hipercalciuria presentan además hiperuricosuria.

Litiasis por ácido úrico

La litiasis úrica se observa predominantemente en el sexo masculino, con una incidencia variable que puede ir del 3 al 8% en los países desarrollados. En la Argentina es de aproximadamente el 18% y varía de una zona geográfica a otra. Se caracteriza por presentar cálculos radiolúcidos, salvo que contengan adheridas cantidades importantes de calcio.

El ácido úrico constituye el producto final del metabolismo de las purinas contenidas en las proteínas, tanto las endógenas como las aportadas por la dieta. En condiciones normales, este metabolismo se mantiene constante. El ácido úrico producido se elimina por dos vías principales: las secreciones intestinales, donde es destruido por las bacterias entéricas (uricólisis intestinal), en un 25%, y por orina el 75% restante. El ácido úrico del plasma se filtra por los glomérulos en un 95% y, en el túbulo proximal, se reabsorbe prácticamente el 90% de la carga filtrada. Los mecanismos de secreción y de reabsorción postsecreción tubular son los responsables de la excreción final de ácido úrico en orina. Los factores que pueden modificar la excreción urinaria de ácido úrico son el estado de hidratación –dado que una expansión del volumen extracelular aumenta la eliminación renal de ácido úrico y produce hipouricemia–, el pH urinario, hormonas como los estrógenos y la concentración de ácido úrico en sangre. La uricosuria normal se considera < 750 mg/24 horas para las mujeres y < 800 mg/24 horas para los hombres. Así, la hiperuricosuria, la acidez de la orina con pH < 5 y la deshidratación con orinas concentradas constituyen factores de riesgo para la litiasis por ácido úrico.

Las causas de hiperuricosuria más frecuentes son: 1) gota primaria, en la que existe una prevalencia de litiasis del 20%, 2) defectos enzimáticos, como el déficit de glucosa 6 fosfatasa y el síndrome de Lesch-Nyhan, 3) aumento de ingesta de proteínas, 4) enfermedades mieloproliferativas, 5) fármacos hiperuricosúricos y 6) enfermedades gastrointestinales, como ileostomía, diarrea crónica, enfermedad de Crohn y colitis ulcerosa.

La presencia del litiasis radiolúcida, con orina persistentemente ácida, es altamente sospechosa de litiasis úrica.

El tratamiento consiste en una dieta baja en purinas (vísceras, carnes rojas, semillas), alcalinización de la orina con bicarbonato de sodio y administración de alopurinol para reducir la síntesis de ácido úrico inhibiendo a la enzima xantina-oxidasa.

Litiasis por oxalato

El ácido oxálico es el principal componente de una amplia variedad de vegetales de hojas verdes y plantas que actúan en la homeostasis del calcio. En el hombre, se trata de un producto de desecho del metabolismo; existe un número variado de sales en el organismo, entre las cuales se encuentra el oxalato de calcio. Debido a la baja solubilidad del oxalato de calcio en la orina es habitual que esta se encuentre sobresaturada con esa sal. El valor normal del oxalato en orina es < 45 mg/24 horas.

El oxalato proviene de la absorción intestinal y de la producción endógena. Se absorbe a nivel del intestino delgado y grueso por simple difusión pasiva solamente del 2 al 15% de la carga enteral de oxalato, y el resto se elimina por materia fecal. La producción endógena de oxalato aún no se conoce con precisión, pero en su biosíntesis se requieren dos sustratos esenciales, el ácido ascórbico (vitamina C) y el glioxalato. Este último es el principal y, en su metabolismo, intervienen varias enzimas y cofactores (p. ej., vitamina B_6), que son esenciales en la producción final de oxalato. A nivel renal se filtra por los glomérulos y se lo secreta a nivel tubular.

Hasta ahora no se han evidenciado alteraciones en el manejo renal del oxalato como causa de estados hiperoxalúricos. La **hiperoxaluria** es el factor más importante en la formación de los cálculos y, de acuerdo con dos mecanismos fisiopatológicos, se la clasifica en:

- ***Hiperoxaluria por aumento de la producción endógena:*** en ella se postulan 3 mecanismos posibles:

1) mayor producción o mayor aporte en la ingesta de sus precursores como ácido ascórbico, etilenglicol; 2) déficit de piridoxina (vitamina B_6) como cofactor en la transaminación de glioxalato; 3) defecto genético en la vía de la síntesis del oxalato. La ***hiperoxaluria primaria tipo 1*** y ***tipo 2*** se produce por una alteración genética de las enzimas en la biosíntesis del oxalato. Esta enfermedad representa el más nocivo de los cuadros de formación calculosa si se deja librado a su evolución natural. De hecho, la progresión de la enfermedad lleva al desarrollo de nefrocalcinosis (depósitos de oxalato de calcio en el riñón) e insuficiencia renal y oxalosis (depósitos de oxalato de calcio generalizado en los distintos tejidos, médula ósea y vasos sanguíneos). Se presenta con cálculos bilaterales y radiopacos. Los primeros síntomas aparecen antes del primer año de vida en el 15% de los casos y antes de los 5 años en el 50%. La hiperoxaluria primaria es la causa del 1% de la insuficiencia renal crónica en la población pediátrica. La intoxicación por etilenglicol (alcohol anticongelante) ingerido de manera accidental se metaboliza a glicoaldehído y a oxalato, y produce hiperoxaluria masiva con fallo renal agudo e incluso, en algunos casos, la muerte.

- ***Hiperoxaluria por ingesta excesiva o mayor absorción intestinal:*** dado que la absorción intestinal de oxalato normalmente es escasa resulta rara una hiperoxaluria solamente por aumento de la ingesta. Los alimentos que aportan oxalato en exceso son espinaca, chocolate, jugo de naranjas, nueces y té. La causa más común de hiperoxaluria se encuentra asociada con alteraciones del tubo digestivo que producen hiperabsorción del oxalato y, por lo tanto, mayor eliminación de oxalato por la orina. Las más frecuentes son la enfermedad de Crohn, la pancreatitis crónica, el esprúe, el síndrome de asa ciega, el *bypass* intestinal y la enfermedad del tracto biliar. Es importante mencionar que se ha observado un creciente aumento de litiasis por oxalato de calcio en aquellos pacientes sometidos a *bypass* yeyunoileal como tratamiento de la obesidad mórbida. La litogénesis puede deberse a múltiples factores pero la hiperoxaluria es el principal. Actualmente también se denomina ***hiperoxaluria entérica*** la provocada por la alteración de la absorción intestinal. El tratamiento consiste en aumento de ingesta hídrica, dieta baja en oxálico y tratamiento específico de la alteración gastrointestinal que la provoca.

Litiasis por fosfato amónico-magnésico

Este tipo de cálculos recibe variadas denominaciones, como cálculos de estruvita, cálculos por infección, cálculos por ureasa o cálculos de trifosfato. En su análisis químico se observan constituidos por calcio, magnesio y amonio unidos a un ortofosfato. La orina sobresaturada por fosfato amónico-magnésico y carbonato-apatita solo se observa en presencia de bacterias desdobladoras de urea (*Proteus*, *Staphylococcus aureus*, *Bacteroides*). Por otro lado, se conoce que la orina estéril o con infección por otros gérmenes no productores de ureasa está subsaturada con estas sales y, por lo tanto, no forma este tipo de cálculos. Son necesarias la combinación de orina persistentemente alcalina con pH > 7, la urea descompuesta que produce amoníaco y las bacterias productoras de ureasas, generando amonio para dar origen a los cálculos de estruvita. Como se mencionó antes, los agentes productores de ureasa son generalmente organismos gramnegativos y, en estas circunstancias, *Proteus* es el responsable de alrededor del 90% de los casos de litiasis.

Los cálculos son radiopacos, voluminosos con aspecto amorfo, pueden ser bilaterales y se los describe como coraliformes por su morfología. Clínicamente, se pueden manifestar con lumbalgia, pero el paciente puede consultar por infecciones urinarias o insuficiencia renal. También pueden observarse anomalías de la vía excretora que condicionan estasis de orina e infección y formación de este tipo de litiasis.

El tratamiento consiste en antibioticoterapia por la infección urinaria y acidificación de la orina. El tratamiento quirúrgico debe indicarse cuando se presenta un fenómeno obstructivo.

Litiasis por cistina

La ***cistinuria*** es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva poco frecuente, que se observa en niños y adultos jóvenes. Se debe a un fallo genético en el transporte de membrana de los aminoácidos dibásicos: cistina, ornitina, lisina y arginina (COLA) tanto en el tracto intestinal como en las células del túbulo proximal renal. No es un defecto del metabolismo. La cistina tiene muy baja solubilidad en medio acuoso, por lo que la presencia de cristales en la orina origina su precipitación. La cistinuria es responsable del 1% de las litiasis urinarias y es la única manifestación clínica de la enfermedad. Si bien son menos opacos que los de calcio, los cálculos son radiopacos por la elevada concentración de azufre y suelen ser múltiples o coraliformes y de color amarillo castaño. El diagnóstico se hace por la presencia en la orina de cristales hexagonales característicos y la reacción colorimétrica de ciano-nitroprusiato. El análisis cuantitativo de la excreción de cistina mayor de 250 mg por cada g de creatinina urinaria es diagnóstico de cistinuria. El tratamiento consistiría en limitar la ingesta de la metionina, ya que esta es el sustrato de la cistina. Esta indicación es muy difícil de cumplir dado que deben restringirse las proteínas animales, los lácteos y el trigo. En cambio, la hiperhidratación, el citrato de potasio y las dietas bajas en sodio son más recomendadas. Se pueden utilizar quelantes orales de cistina como la glutamina y D-penicilamina.

Déficit de inhibidores de la cristalización

Aunque no son responsables metabólicos directos en la formación de cálculos, debe tenerse en cuenta la disminución de algunos de ellos, ya que favorecen la precipitación de ciertos cristales:

- ***Hipomagnesiuria:*** es producida por una alteración tubular en la secreción de magnesio. En menor medida se asocia con un déficit de magnesio de la dieta. No necesariamente debe coexistir con hipomagnesemia. El tratamiento consiste en el aporte de magnesio por vía oral.

- ***Hipocitraturia:*** predispone a la litiasis por oxalato de calcio y en menor medida por fosfato de calcio ya que el citrato actúa como un quelante e inhibidor de la cristalización. El tratamiento consiste en el aporte de citrato de potasio.

Véase **Bibliografía** cap. 54-6 *Litiasis urinaria.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 54-6 *Litiasis urinaria.*
Véase **Autoevaluación** cap. 54-6 *Litiasis urinaria.*

54-7

Trastornos del metabolismo hidrosalino

Miguel A. Chaves Zambrano, Miguel A. Jorge y Marcelo E. Álvarez

INTRODUCCIÓN

A lo largo de este capítulo se hace referencia fundamentalmente al concepto de **balance** como eje del análisis de cualquier enfermedad que altere la composición del medio interno y como instrumento para enfocar de modo racional las diferentes alternativas terapéuticas. Se hace hincapié en el fenómeno primario y característico del cuadro que se describe y en los mecanismos fisiopatológicos comprometidos, más que en las enfermedades que lo causan.

COMPOSICIÓN CORPORAL

GENERALIDADES

El **agua** es el único solvente y el compuesto más abundante en el cuerpo humano. La cantidad total del líquido contenido en el organismo representa el **50-70% del peso corporal**. Esta variación depende principalmente del contenido de tejido graso del organismo; por eso, las personas jóvenes tienen un porcentaje de líquido corporal más alto que las de mayor edad, los hombres mayor contenido que las mujeres y los esbeltos, más líquido que los obesos. El agua difunde libremente por todo el organismo, pero en sentido funcional puede considerarse dividido en dos compartimentos: el **extracelular** y **el intracelular**.

ESPACIO EXTRACELULAR

Definición

El **espacio extracelular** incluye, por definición, el agua y los solutos que no se encuentran en el interior de las células. El volumen del líquido extracelular representa el **27% del peso corporal del adulto**. El líquido del espacio extracelular (LEC) incluye:

- Volumen plasmático.
- Líquido intersticial y linfa.
- Agua de tejido conectivo (hueso, cartílago).
- Agua transcelular.

El *plasma* es el líquido contenido en el árbol vascular, excluidos los hematíes, leucocitos y plaquetas. El *líquido intersticial y la linfa* ocupan el espacio situado entre los capilares sanguíneos y las células del organismo, así como el interior del sistema linfático; cualquier acumulación en el espacio pleural, peritoneal, pericárdico o articular, así como la acumulación de líquido en el espacio intersticial (edema) debe incluirse en esta categoría. El *agua del tejido conectivo* denso, del cartílago y del hueso es, en su mayor parte, inaccesible a los intercambios rápidos con el resto del agua extracelular, y por eso es objeto de un trato especial.

Por último, el *agua transcelular* está constituida por las secreciones digestivas (saliva, líquido pancreático, biliar, intestinal), orina, líquido cefalorraquídeo, líquido ocular y algunas secreciones menores; todos estos fluidos se hallan separados del resto del agua extracelular, al menos por una capa de células epiteliales.

El LEC, excluida el agua ósea y transcelular, recibe el nombre de *LEC funcional* y se estima que representa el 21% del peso corporal total. El volumen plasmático representa el 4,5-5% del peso corporal.

Los compartimentos de líquidos intracelular y extracelular están separados por las membranas celulares, que, aun cuando tienen permeabilidad selectiva para los iones y los nutrientes, son libremente permeables al agua. Si se genera un gradiente iónico a través de las membranas, el movimiento del agua restablecerá rápidamente el equilibrio osmótico.

La regulación del volumen del líquido extracelular está en función del balance de sodio, mientras que la regulación de la tonicidad, o sea la osmolalidad de los líquidos corporales, está en función del equilibrio del agua. Pueden producirse cambios de la tonicidad independientes de los cambios volumétricos: por ejemplo, puede existir un LEC hipotónico con un volumen de líquido extracelular bajo, normal o elevado.

Composición

La **composición del LEC** es muy distinta de la del líquido intracelular debido a la existencia de mecanismos de transporte activo (bombas iónicas) localizados en las membranas celulares. En cambio, la composición de los diferentes espacios en los que se divide el líquido extracelular es similar (**cuadro 54-7-1**).

Los electrolitos de los líquidos corporales son sustancias químicas activas (aniones y cationes) que se unen en combinaciones variables. Por lo tanto, la concentración de electrolitos del cuerpo se expresa en miliequivalentes por litro (mEq/L), que es una medida de su actividad química, y no en miligramos, que es una medida de masa.

En forma específica, un mEq se define como la actividad electroquímica de un miligramo de hidrógeno. En el plasma, el sodio (Na) es el catión predominante y alcanza una concentración media de 142 mEq/L. Las concentraciones de otros cationes como el potasio (K), el calcio (Ca) y el magnesio (Mg) son mucho menores. El K tiene una concentración media de 4 mEq/L (normal de 4,5 a 5,5 mEq/L) y el Mg de 2 mEq/L (normal, de 1,5 a 2,5 mEq/L). Los iones de hidrógeno (H) se hallan en una concentración muy baja (4×10^{-5} mEq/L o 40 nEq/L), pero es muy crítica, ya que de ella depende el pH del medio. El anión predominante del plasma es el cloro (Cl), cuya concentración es de 102 mEq/L (normal, de 96 a 106 mEq/L), al que le siguen el ion bicarbonato con 26 mEq/L (normal, de 24 a 27 mEq/L) y las proteínas con 16 mEq/L. En cantidades menores se hallan los iones sulfato, fosfato y diversos ácidos orgánicos. Entre estos últimos aniones figuran los ácidos láctico, pirúvico y cítrico y otros procedentes del metabolismo de los hidratos de carbono y de los lípidos, así como de los diferentes aminoácidos. En situaciones normales, la concentración de los ácidos orgánicos es muy baja, inferior a 1 mEq/L, excepto para el ácido láctico.

La **composición iónica del líquido intersticial** es muy parecida a la del plasma, pero no idéntica. Aunque el agua y los diferentes iones atraviesan por difusión simple la pared de los capilares, las proteínas –debido a su elevado peso molecular– apenas difunden al líquido intersticial, y su concentración en este medio es inferior a 0,1 mEq/L. Dado que las proteínas séricas poseen carga negativa con un pH normal, se produce una redistribución de los demás iones que sigue las leyes de la electroneutralidad (equilibrio Gibbs-Donnan) y que establece que el número de cationes sea igual al de aniones.

Líquido transcelular o secretado

Los líquidos transcelulares son producto de la secreción de las células epiteliales. La composición de estos líquidos varía de modo considerable de acuerdo con la célula de origen. En condiciones fisiológicas, los líquidos secretados tienden a la recirculación o a ser reabsorbidos. En condiciones patológicas, la falta de reabsorción continua de los líquidos secretados puede llevar a pérdidas considerables de volumen, como en el caso de las diarreas y los vómitos. En tales circunstancias, la composición específica del líquido transcelular determina los cambios de los líquidos corporales (**cuadro 54-7-2**).

ESPACIO INTRACELULAR

Definición y composición

Está constituido por el agua y los solutos contenidos en todas las células del organismo. La composición del líquido intracelular es mucho más difícil de determinar, y además varía de un tejido a otro. Suelen tomarse como modelo de referencia las células del músculo esquelético. A diferencia del medio extracelular, en el interior de la célula el mayor catión es el K (159 mEq/L), seguido del Mg (40 mEq/L), mientras que la concentración de sodio (Na) es muy baja (10 mEq/L). En relación con los aniones, las mayores concentraciones corresponden a los iones fosfato, seguidas por las proteínas y los sulfatos. Las concentraciones de cloro y bicarbonato son muy pequeñas.

Las diferencias en la composición electrolítica de los líquidos intracelular y extracelular se generan y mantienen mediante procesos de transporte activo localizados en las membranas celulares. El ejemplo más conocido es el transporte activo de Na hacia fuera de la célula en intercambio con K hacia el interior, que realiza la bomba Na^+-K^+ ATPasa. Esta bomba utiliza la energía procedente de la hidrólisis del ATP a ADP. La consecuencia es que el medio extracelular alcanza una alta concentración de

CUADRO 54-7-1. Contenido de electrólitos de los líquidos orgánicos

	Plasma mEq/L H_2O	Plasma mEq/L H_2O	Líquido intersticial mEq/L H_2O	Líquido intracelular mEq/L H_2O
Na^+	142	153	145	10
K^+	4	4,3	4,1	159
Ca^{2+}	2,5	2,7	2,4	< 1
Mg^{2+}	2	2,2	1	40
TOTAL	**150,5**	**162,2**	**152,5**	**209**
Cl^-	102	110	117	3
HCO_3^-	26	28	27	7
Proteínas	16	17	< 0,1	45
Otros	6,5	7,2	8,5	154
TOTAL	**150,5**	**162,2**	**152,5**	**209**

Na y el intracelular, de K. Los gradientes electroquímicos así creados a ambos lados de la membrana constituyen una fuerza motriz adicional que permite el transporte pasivo de otros iones o solutos (**fig. 54-7-1**).

INTERCAMBIO ENTRE LOS DIFERENTES COMPARTIMENTOS

Mecanismos

El agua y los solutos disueltos fluyen entre los compartimentos corporales por diferentes mecanismos:

- **Ósmosis:** la fuerza capaz de provocar el paso de agua a través de una membrana semipermeable debido a diferencias en la concentración de los solutos a ambos lados de esta constituye la ***presión osmótica***. Cuando dos soluciones diferentes están separadas por una membrana impermeable a las sustancias disueltas, el agua atraviesa la membrana de la solución de concentración baja a la de concentración alta de solutos, hasta que ambas se igualan. El número de partículas en disolución en una unidad de agua determina la ***osmolalidad*** de la solución. La presión osmótica ejercida por las proteínas séricas, y en particular por la albúmina, se denomina ***presión oncótica***. Dado que las proteínas permanecen confinadas en el interior del lecho capilar, ellas ejercen la única fuerza osmótica efectiva que se opone a la salida del agua fuera del árbol vascular por efecto de la presión hidrostática.
- **Difusión:** es la tendencia natural de las sustancias a pasar del área en que su concentración es mayor al área en que es menor, por ejemplo, el intercambio de O_2 y CO_2 entre el capilar pulmonar y el alvéolo. No requiere energía y está en función del gradiente de concentración.
- **Filtración:** es el pasaje de líquido hacia el exterior del espacio vascular en dirección al líquido intersticial, impulsado por la presión hidrostática de los capilares derivada del bombeo cardíaco.
- **Transporte activo/bomba de Na^+-K^+ ATPasa:** transporta el soluto en contra de un gradiente electroquímico y requiere energía.

Intercambio entre las células y el líquido intersticial

Las moléculas de agua atraviesan sin dificultad las membranas biológicas; este movimiento del agua es pasivo y depende de las diferencias de presión hidrostática y de presión osmótica transmembrana. Las diferencias de presión hidrostática a través de las membranas celulares pueden omitirse, y por lo tanto son los gradientes de presión osmótica los que determinan los movimientos de agua por estas. Las transferencias netas de agua ocurren solo cuando se establece un gradiente de presión

CUADRO 54-7-2. Contenido electrolítico medio de los líquidos transcelulares

Líquido	Na^+ (mEq/L)	K^+ (mEq/L)	Cl^- (mEq/L)	HCO^{3-} (mEq/L)
Saliva	33	20	34	0
Jugo gástrico*	60	9	84	0
Bilis	149	5	101	45
Jugo pancreático	141	5	77	92
Líquido ileal	129	11	116	29
Líquido cecal	80	21	48	22
Líquido cefalorraquídeo	141	3	127	23
Sudor	45	5	58	0

* En el jugo gástrico, la concentración de Cl excede a la concentración de Na^+ y K^+ en 15 mEq/L. Esto representa en gran parte la secreción de H^+ por las células parietales.

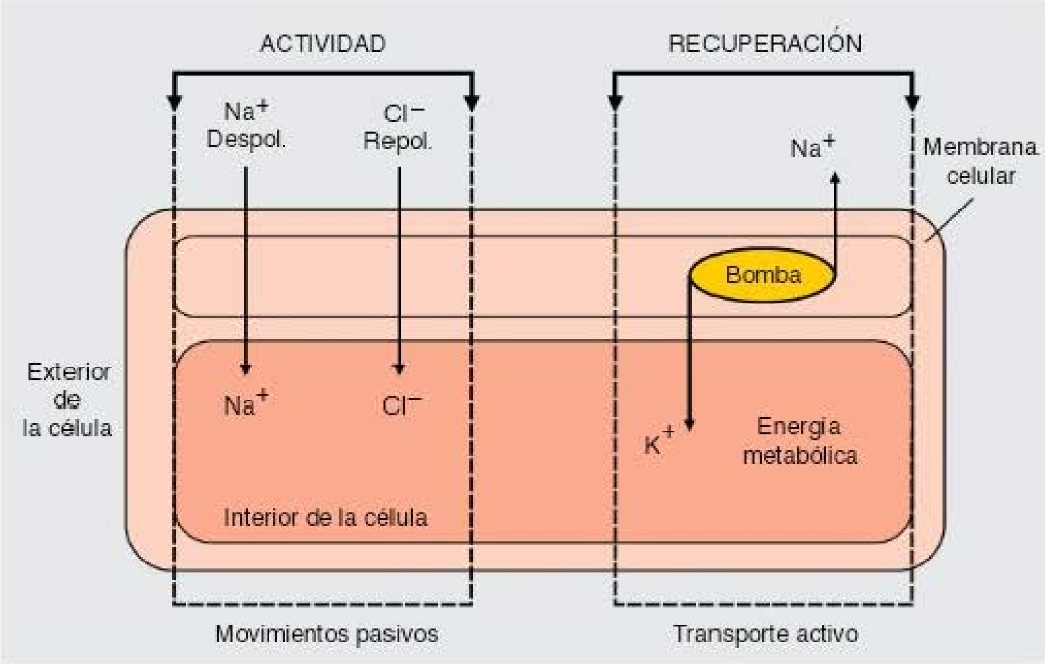


Fig. 54-7-1. Transporte activo y pasivo de sodio y potasio en membranas excitables. Los movimientos pasivos corren a favor del gradiente de concentración. Los movimientos activos corren en contra del gradiente de concentración y consumen energía metabólica.

osmótica. En consecuencia, el grado de hidratación celular depende fundamentalmente de las variaciones de la osmolaridad extracelular. Un aumento de la osmolaridad extracelular por pérdida de agua (deshidratación) causa un flujo de agua desde el espacio intracelular hacia el extracelular, y ambos experimentan depleción de volumen. Una disminución de la osmolaridad extracelular por hiperhidratación causa flujo de agua desde el espacio extracelular hacia el intracelular y ambos experimentan expansión de volumen. Por el contrario, cuando la osmolaridad se altera por pérdida o por ganancia de solutos, los dos compartimentos cambian en sentido opuesto.

Intercambio entre los líquidos intersticial e intravascular

A diferencia de la membrana celular, la pared capilar no constituye una barrera que se oponga a la difusión libre de la mayoría de los solutos que contribuyen a la osmolaridad del líquido intersticial. Los iones como el sodio, el cloro y el bicarbonato pasan libremente del plasma al líquido intersticial, y cualquier variación de su concentración sérica se traduce de modo inmediato en una variación equivalente de su concentración en el líquido intersticial, si se exceptúan los ajustes correspondientes al equilibrio de Donnan, y por consiguiente no genera gradientes osmóticos que causen flujo de agua entre ambos espacios.

El paso de agua entre el lecho vascular y el espacio intersticial está determinado por los gradientes de presión hidrostática y de presión oncótica a la altura de los capilares. De esta manera se establece el equilibrio de Starling, generado por las diferencias de presiones hidrostáticas entre el lecho capilar y el intersticio y las diferencias de presiones oncóticas. En condiciones normales, el flujo de líquido que sale del extremo arteriolar de los capilares se equilibra con la reentrada que se produce en el extremo venoso y por el pasaje hacia la linfa, y, en consecuencia, el volumen plasmático y el volumen del líquido intersticial se mantienen constantes.

La microcirculación, el espacio intersticial y la mitocondria a nivel celular, mantienen una estrecha relación biológica para garantizar el funcionamiento de órganos y sistemas. En el llamado **síndrome de disfunción microcirculatoria y mitocondrial** asociado a distintos mecanismos de lesión como la sepsis y otros estados críticos hay una gran alteración del volumen y la composición del líquido intersticial, conocido como enfermedad intersticial. Este fenómeno cursa con un gran incremento del agua del intersticio, proteólisis y deshidratación celular, con aumento del tiempo y espacio de distribución de los fármacos. Así, en este trastorno hay poca respuesta terapéutica, variables hemodinámicas globales relativamente normales, signos microcirculatorios asociados de mal pronóstico, daño hipóxico, daño por reperfusión, *shunt* en el transporte de oxígeno a los tejidos por la presencia de unidades microcirculatorias débiles, disoxia regional e hipoxia celular que conducen finalmente a fallo macrocirculatorio, fallo microcirculatorio, fallo mitocondrial, disfunción orgánica múltiple y muerte.

Por esta razón, entre otras, el capítulo de metabolismo hidrosalino funda sus principios en el concepto de balance como base de las estrategias diagnósticas y terapéuticas de su manejo.

El aumento de la presión hidrostática o la disminución de la presión oncótica de las proteínas séricas constituye la causa más frecuente de acumulación de líquido en el espacio intersticial (edema) (véase **cap.17** *Edema*).

La actividad (concentración) de las partículas de soluto en una solución está en relación inversa con la actividad (concentración) de las moléculas de agua en la solución. La actividad de un soluto en una solución se denomina también actividad osmótica y se expresa en osmoles (osmol). La actividad osmótica de una solución es la suma de las actividades osmóticas individuales de todas las partículas de soluto en la solución. Para los iones monovalentes, la actividad osmótica en miliosmoles (mOsm) por unidad de volumen es equivalente a la concentración de esos iones en miliequivalentes (mEq) por unidad de volumen. Así, la actividad osmótica de la solución salina isotónica (cloruro de sodio al 0,9% o suero fisiológico) es:

NaCl 0,9% = 154 mEq/L de Na más 154 mEq/L de Cl
= 154 mOsm/L de Na más 154 mOsm/L de Cl
= 308 mOsm por litro.

Definiciones

Osmolaridad: es la actividad osmótica por volumen de solución (solutos más agua) y se expresa en mMol por litro.

Osmolalidad: es la actividad osmótica por volumen de agua y se expresa en mOsm/kg de agua. La actividad osmótica de los líquidos corporales suele expresarse en relación con el volumen de agua (osmolalidad). Sin embargo, el volumen de agua de los líquidos corporales es mucho mayor que el de los solutos, por lo que existe poca diferencia entre la osmolalidad y la osmolaridad. La osmolalidad plasmática puede medirse en el laboratorio sirviéndose de un osmómetro. En la práctica clínica no se dispone de osmómetro, entonces puede calcularse mediante las concentraciones de sodio, cloro, glucosa y urea en el plasma, que son los principales solutos del líquido extracelular, mediante la ***fórmula de Taclob:***

Osmolalidad = 2 × Na + glucosa/18 + urea/6

Ejemplo: (2 × 140) + (90/18) + (42/6) = 292 mOsm/kg de agua.

La glucosa sérica y la urea se miden en mg/dL, y se emplean los factores 18 y 6 (peso atómico dividido por diez) para convertir mg/dL en mOsm/kg de agua. Se multiplica el Na por 2 para incluir la concentración osmótica del cloro.

Tonicidad: cuando dos sustancias están separadas por una membrana que permite el paso de agua pero no de solutos, el agua pasa de la solución que tiene menos actividad osmótica a la que tiene más. La actividad osmótica relativa de las dos soluciones es la osmolalidad efectiva o tonicidad. La solución con osmolalidad más elevada se denomina hipertónica y la de menos osmolalidad, hipotónica. Cuando la membrana es permeable a los solutos y el agua, al añadir un soluto a uno de los líquidos se equilibra totalmente el soluto a través de la membrana. En esta circunstancia, el soluto aumenta la osmolalidad de ambos líquidos pero no cambia la tonicidad relativa. Por ejemplo, la urea es totalmente permeable a través de las membranas celulares, por lo cual un aumento de su concentración en el líquido extracelular incrementa la osmolaridad pero no aumenta su tonicidad ni causa una salida neta de agua de las células. Así, la uremia es un proceso hiperosmótico pero no hipertónico.

La **tonicidad del plasma** es la osmolaridad efectiva del LEC y se calcula excluyendo la urea de la ecuación del cálculo de la osmolalidad: 2 × Na + glucosa/18 = 285 mOsm/kg de agua. Como la concentración de urea contribuye poco a la concentración total de solutos en el LEC, existe poca diferencia entre osmolalidad y tonicidad del LEC.

El sodio es el principal determinante de la osmolalidad efectiva del LEC. Puesto que la osmolalidad efectiva determina la tendencia del agua a entrar y salir de las células, la concentración plasmática de sodio es el principal determinante de los volúmenes relativos de los líquidos intracelular y extracelular (**fig. 54-7-2**).

En resumen, el balance de sodio determina el volumen del LEC, y su evaluación se hace a través de la semiología (edema si aumenta y signo del pliegue e hipotensión si disminuye). El balance de agua determina la osmolaridad plasmática, y su evaluación se hace básicamente a través de la natremia. Si la natremia está elevada, no hay exceso de sodio, falta agua; si la natremia está disminuida, no falta sodio, hay exceso de agua.

BALANCE

CONCEPTO

El balance es el mantenimiento de la composición y el volumen corporales a través de los mecanismos regulatorios u homeostáticos del ingreso y egreso de agua y solutos. El **cuadro 54-7-3** muestra el recambio diario de agua en una persona normal.

INGRESOS

En una persona sana, la mayoría de los líquidos y electrolitos ingresan con los alimentos y las bebidas. La dieta promedio de los adultos contiene aproximadamente entre 800 y 1.000 mL de agua por día y el agua consumida es la principal variable de los ingresos. También existe una ganancia de agua derivada del metabolismo oxidativo, que se calcula en alrededor de 300 mL diarios. En algunas enfermedades es necesaria la administración de líquidos y alimentos por vía intravenosa o por sonda gastroentérica, que se introduce hasta el estómago o el intestino delgado. En estas circunstancias, en las que

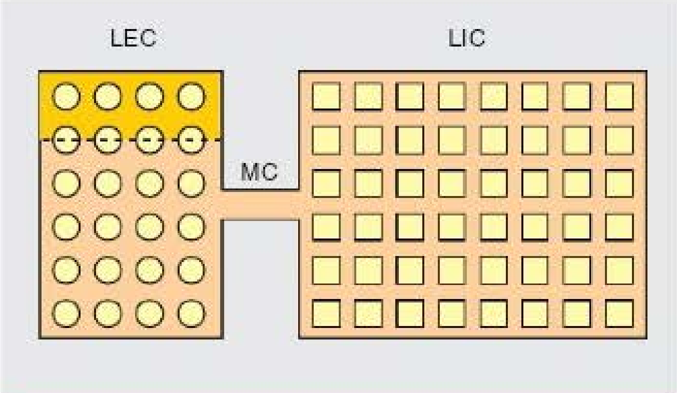


Fig. 54-7-2. Distribución de agua y solutos. La zona sombreada del LEC representa el compartimento intravascular. El compartimento intracelular contiene dos tercios y el extracelular, un tercio de los solutos corporales totales. La osmolaridad de los dos es igual, dado que las membranas celulares son totalmente permeables al agua. Los cuadrados y círculos representan los solutos intracelulares (K) y extracelulares (Na), respectivamente.
LIC: líquido intracelular; LEC: líquido extracelular; MC: membrana celular.

CUADRO 54-7-3. Balance de agua

	Ingresos			Egresos	
Fuentes	***Obligatorios***	***Facultativos***	***Fuentes***	***Obligatorios***	***Facultativo***
Bebidas	650	1.000	Orina	700	1.000
Preformada	750		Piel	500	
Oxidativa	350		Pulmones	400	
			Heces	150	
Subtotal	**1.750**	**1.000**	**Subtotal**	**1.750**	**1.000**
Totales	**2.750**			**2.750**	

se pierde el acceso voluntario a la ingesta de líquidos, el equilibrio hídrico reviste importancia decisiva y deben registrarse los ingresos y las pérdidas de líquidos para obtener un balance equilibrado.

EGRESOS

Los egresos de agua y electrolitos se producen por los riñones, la piel, los pulmones y el aparato digestivo.

- ***Diuresis:*** su volumen varía entre 700 y 2.000 mL/día, y alrededor de un litro, como se verá más adelante, es la cantidad necesaria para eliminar la carga de solutos.
- ***Pérdida insensible de vapor de agua:*** la perspiración insensible es la evaporación de agua a través de la piel y de la respiración en forma continua y no visible. Constituye un mecanismo que permite la disipación del 25% de la producción total de calor; cada gramo de agua que se evapora implica la disipación de 0,58 cal. Por lo tanto, si se mide la pérdida insensible de vapor de agua, puede calcularse el nivel metabólico del sujeto (volumen de agua × 0,58 × 4). Para un adulto normotérmico y en ayunas se calcula en 0,33 mL/kg/hora; pero durante la cirugía se incrementa más de 10 veces (4,47 mL/kg/hora). Las pérdidas insensibles se calculan globalmente entre 600 y 800 mL/día.
- ***Perspiración sensible:*** es la pérdida visible de agua y electrolitos como resultado de la sudoración. Las pérdidas por esta vía pueden aumentar francamente en algunos casos, como en presencia de fiebre (100 a 150 mL/24 h por cada grado centígrado por encima de la temperatura normal). El aumento de la frecuencia respiratoria, de su profundidad o de ambas –por patología respiratoria– también puede considerarse como causa de incremento de la pérdida de vapor de agua independiente del mecanismo de disipación de calor.
- ***Pérdidas digestivas:*** a través de las heces se eliminan entre 100 y 200 mL/día, si bien por el tubo digestivo circulan unos 8 litros de líquido por día, la mayor parte del cual se reabsorbe en el intestino delgado. Las pérdidas pueden aumentar en algunas situaciones como diarrea, vómitos y fístulas, y constituyen las causas más frecuentes de trastornos hidrosalinos.

Dado que el organismo es incapaz de evitar la pérdida insensible de agua, el sudor o la pérdida fecal, estas salidas de agua se denominan *obligatorias*. Además, parte de la eliminación urinaria comprometida con la excreción de solutos puede considerarse también obligatoria (500-600 mL/día). La ingestión y excreción promedio de agua en las 24 horas deben ser similares (balance neutro). Más adelante se volverá sobre la importancia de estos elementos.

MECANISMOS HOMEOSTÁTICOS

Generalidades

El organismo presenta mecanismos homeostáticos capaces de mantener constantes la composición y el volumen de los líquidos corporales. El agua se maneja con un sistema osmorregulador muy sensible integrado por la hormona antidiurética (ADH), la sed y el mecanismo de concentración y dilución de la orina. El órgano fundamental en este proceso es el riñón, que realiza la filtración de 170 litros de orina por día y excreta solamente 1,5 litros por día. Actúa de manera autónoma y mediante la influencia de determinadas hormonas. La ***ADH*** es producida en el hipotálamo y almacenada en el lóbulo posterior de la hipófisis. Determina la retención de agua a nivel renal, por lo que se la ha llamado también hormona conservadora de agua. Mantiene la presión osmótica celular y el volumen sanguíneo y se produce en respuesta a estímulos barorreceptores y osmorreceptores. La ***aldosterona*** es una hormona secretada por la zona glomerular suprarrenal y tiene efectos profundos en el equilibrio hídrico. Causa retención de sodio y eliminación de potasio. Es regulada por el eje renina-angiotensina-aldosterona.

Regulación del agua

Una persona normal consume aproximadamente 2 a 2,5 litros de agua por día; casi dos tercios se ingieren y el resto se obtiene de alimentos sólidos o como productos de la oxidación. Las fluctuaciones del agua corporal total son muy pequeñas y llegan a alrededor del 0,2% del peso corporal en 24 horas. El cuerpo es incapaz de prevenir la continua pérdida de líquidos a través de la piel, los pulmones y el tubo digestivo. Incluso con una conservación máxima de agua, el individuo debe confiar en la ingesta adecuada de líquido. Así, la regulación del agua corporal depende de los riñones y de un sistema receptor (sed-ADH) que controlan la ingesta y conservación del agua. Estos mecanismos desempeñan un papel esencial en la regulación del volumen y la tonicidad de los líquidos corporales.

a. Hormona antidiurética

Es la única hormona reconocida que participa en la regulación de la osmolaridad del líquido corporal y en la tasa de excreción de agua libre. Las amplias fluctuaciones de la osmolaridad son impedidas por la elevada capacidad renal de excreción de agua libre y la capacidad esencialmente ilimitada de ingesta de agua cuando se estimula osmóticamente la sed. La ADH tiene un doble mecanismo de regulación, osmótico y no osmótico.

Regulación osmótica de la ADH: en adultos normales, el osmostato que controla la secreción de ADH está dispuesto de modo que la secreción de la hormona es muy baja o indetectable cuando la osmolaridad plasmática cae por debajo de 280 mOsm/kg. En ausencia de ADH, aumenta notablemente la osmolaridad, lo que permite una rápida corrección del estado hipotónico. La secreción de ADH se incrementa en correlación con el incremento de la osmolaridad plasmática. Los factores que afectan la regulación osmótica son:

- La sensibilidad de los osmorreceptores depende de la velocidad de aumento de la osmolaridad plasmática. La ADH aumenta de modo significativo cuando se aporta el mismo estímulo osmótico durante un corto lapso. Desde el punto de vista clínico, este mecanismo adquiere importancia cuando se aumenta artificialmente la osmolaridad con la infusión de soluciones hipertónicas.
- El tipo de soluto que produce el incremento de la osmolaridad plasmática. En el 95% de los casos depende del sodio y sus aniones. Por ende, en muchas circunstancias la concentración de sodio es responsable de la osmorregulación de la secreción de ADH. El manitol tiene la misma influencia que el sodio, la urea el 25% de la potencia del sodio, y el efecto de la glucosa es tema de controversia.
- Los adultos tienen mayor aumento de la ADH para el mismo grado de estímulo osmótico que los jóvenes. No existen diferencias entre hombres y mujeres.
- Durante el embarazo se regradúa el osmostato. La osmolaridad plasmática cae 2 a 4% pero la secreción de ADH se inicia a un nivel más bajo de osmolaridad plasmática.

Regulación no osmótica de liberación de ADH: la hipotensión arterial y la hipovolemia (aun sin hipotensión) pueden producir marcados aumentos de la ADH. La relación estímulo-respuesta de ADH para la hipotensión arterial aguda claramente asume una función exponencial. Hay aumento significativo de la ADH con caídas de la tensión arterial media (TAM) de un 5%. Una reducción del 10% del volumen sanguíneo produce un incremento significativo de la actividad de la ADH. La ADH plasmática aumenta exponencialmente a medida que se eleva el grado de hipovolemia; este hecho es más notorio en una flebotomía en posición erecta; a medida que el estímulo hemodinámico se hace más intenso, el sistema osmorregulador se compromete cada vez más, ya que el nivel de ADH en plasma aumenta muy por encima del necesario para una antidiuresis máxima. En estas condiciones, la capacidad para regular la osmolaridad suele perderse. Los osmorreceptores parecen estar localizados en el hipotálamo anterior y sus alrededores, y no los afecta la barrera hematoencefálica. Los cambios hemodinámicos son detectados por receptores de estiramiento en la pared de la aurícula izquierda y por barorreceptores en el cayado aórtico y los senos carotídeos. Se incluyen también como **factores no osmóticos de liberación de ADH** los siguientes:

- Las *náuseas* producen un marcado aumento de la ADH independiente del estímulo osmótico, hemodinámico o de la producción o no de vómitos. Los trastornos clínicos asociados con náuseas prolongadas pueden presentar retención de agua e hiponatremia.
- La *hipoglucemia* provocada por insulina aumenta la ADH, sin relación osmótica o hemodinámica. Esto se revierte con la carga hídrica y se relaciona con una deficiencia del metabolismo de la glucosa en una o más regiones del cerebro. La ADH aumenta la glucogenólisis y gluconeogénesis hepáticas.
- La *hipoxia* aumenta la ADH solo cuando está acompañada por náuseas o caída de la presión sanguínea o por ambas.
- *Hormonas:*
  - *Angiotensina:* su papel es dudoso; a nivel periférico es un estimulante presor por estimulación de barorreceptores que inhiben la ADH.
  - *Noradrenalina:* por vía intravenosa causa diuresis hídrica, que depende de la supresión de la liberación de ADH mediada por barorreceptores, vinculada con estímulos alfa adrenérgicos.
  - *Isoproterenol:* es un estimulante beta adrenérgico que causa antidiuresis mediada por barorreceptores y dependiente de ADH.
  - *Dopamina:* las psicosis, que se han considerado trastornos con excesiva actividad dopaminérgica central, se asocian con niveles aumentados e inapropiados de ADH.
- *Opioides:* existe el concepto de que los opioides estimulan la secreción de ADH, pero no ha podido descartarse que la acción sea indirecta en relación con la hipotensión y las náuseas que generan estos fármacos como efecto secundario.
- La ADH es estimulada por *agentes colinérgicos*. La nicotina puede actuar en parte a través de receptores colinérgicos hipotalámicos. La administración de nicotina intravenosa produce antidiuresis franca, pero las dosis utilizadas generan náuseas e hipotensión.
- *Histamina:* su administración intraventricular o sistémica provoca antidiuresis en algunas especies.
- *Psicofármacos* y *otras medicaciones* (**cuadro 54-7-4**).
- *Traumatismos, anestesia, enfermedades agudas, sepsis* la estimulan sensiblemente.

Mecanismo de acción de la ADH: el volumen del filtrado glomerular se reduce en dos terceras partes en su paso por el túbulo contorneado proximal y se mantiene isotónico con el plasma; de manera progresiva, hasta la rama gruesa del asa de Henle, se reabsorbe proporcionalmente más soluto que solvente. En ausencia de ADH, los túbulos colectores son prácticamente impermeables, lo que hace que la orina final sea muy hipotónica. La ADH, sobre todo, aumenta el número de canales selectivos para el agua en la membrana luminal de los tubos colectores cortical y medular, posibilitando así una

CUADRO 54-7-4. Agentes farmacológicos que alteran la acción de la ADH

Agentes que inhiben la acción periférica de la ADH	Agentes que potencian la acción periférica de la ADH
Litio	Antiinflamatorios no esteroides (a corto plazo)
Demeclociclina	Acetaminofeno
Colchicina	Clorpropamida
Vinblastina	Tolbutamida
Metoxiflurano	
Gliburida, acetohexamida y tolaxamida	
Anfotericina B	
Gentamicina	
Propoxifeno	
Furosemida y ácido etacrínico	
Sustancias de contraste radiactivas	

comunicación osmótica entre el líquido luminal diluido y el intersticio medular hipertónico. Dado que la tonicidad de este aumenta en forma longitudinal desde la unión corticomedular isotónica (300 mOsmol) hasta el extremo papilar hipertónico (1.200 mOsmol), el filtrado del tubo colector en presencia de ADH pierde agua y se va concentrando de modo progresivo. El agua se reabsorbe sin urea en los tubos colectores cortical y medular, y esto hace que la concentración de urea no reabsorbida aumente cada vez más, creando un gradiente de concentración favorable tal que la urea difunde desde el tubo colector medular interno hacia el intersticio e incrementa la hipertonía medular. En consecuencia, la dilución urinaria estará dificultada y la retención de agua, favorecida cuando se reduzca el aporte distal de líquido y solutos, por descenso de la filtración glomerular o aumento de la reabsorción proximal. La inhibición de la reabsorción de sal en la rama ascendente gruesa y en las porciones más distales del nefrón, y la falta de una supresión adecuada de la liberación de ADH también pueden limitar la dilución urinaria máxima. Estos elementos fisiopatológicos intervienen justificando las formas clínicas de hiponatremia. La pérdida de la concentración urinaria máxima conduce a la pérdida de agua corporal. Esta alteración puede resultar de la inhibición de la reabsorción de sal en la rama ascendente gruesa, de una hipertonicidad medular reducida a causa de un flujo alterado, de una enfermedad renal intrínseca, de una falta de secreción de ADH o de un defecto de la respuesta tubular a la hormona, justificando formas clínicas de *hipernatremia*.

b. Mecanismo de la sed

Junto con la regulación de la ADH, los mecanismos que intervienen en la sed permiten comprender el equilibrio hidroelectrolítico normal. La sed se define como un intenso anhelo de ingerir agua. Las necesidades normales de agua se satisfacen con la ingesta anticipada de líquidos, en la cual la sed contribuye relativamente poco (habitualidad de la ingesta). La sed solo ocurre cuando las pérdidas de agua exceden la ingesta habitual y su generación metabólica. En adultos sanos, está regulada de manera casi exclusiva por la tonicidad del plasma, mediada por un grupo de neuronas osmosensibles ubicadas a nivel ventromedial y anterior del hipotálamo, cercana al área que media la supresión de ADH. El osmorreceptor que controla la sed se comporta como si tuviera un umbral o punto de ajuste. Por debajo de ese nivel de osmolaridad no hay sed, y, si aumenta progresivamente por encima de ese nivel, la sed aumenta de manera también progresiva. El umbral osmorregulatorio para la sed es más alto que para la ADH, 290 mOsm/kg. La sed contribuye normalmente a la osmorregulación solo cuando se sobrepasa la capacidad de una conservación máxima de agua, permitiendo un uso máximo del mecanismo antidiurético antes de someter al individuo a la sensación desagradable de la sed. Sin límite de acceso al agua, la sed previene la deshidratación hipertónica, permitiendo reponer cualquier pérdida hídrica. En la diabetes insípida se pueden excretar hasta 20 litros de orina hipotónica sin desarrollar hipertonicidad significativa, teniendo acceso al agua y conservando la sed. Así, el mecanismo antidiurético previene la poliuria, reduce la dependencia del mecanismo de la sed y elimina la necesidad de disponer de agua dulce, pero no es esencial para mantener la tonicidad del plasma. Los osmorreceptores de la sed son más sensibles a los influjos del sodio y el manitol, que de la urea y la glucosa. La sed también se estimula por mecanismos no osmóticos como la hipovolemia y/o la hipotensión, como se demuestra en la hemorragia o la diarrea intensas, en las que no varía la osmolaridad plasmática. La depleción de sodio con hipotonicidad concomitante estimula la sed. La hipovolemia parece reducir el umbral osmótico para la ingesta de agua (**fig. 54-7-3**).

Hay dos sistemas para la estimulación hemodinámica de la sed: los barorreguladores nerviosos situados a nivel auricular izquierdo y en la arteria carótida, similares a los de la regulación de ADH, y el sistema renina-angiotensina-aldosterona, que se activa por hipovolemia.

Resumiendo, el exceso de agua se corrige de modo primordial suprimiendo la secreción de ADH, con la consiguiente excreción renal de agua libre. La sed es inhibida tempranamente en los estados hipotónicos, pero el efecto protector de este fenómeno es muy poco importante en comparación con el que proporciona el sistema ADH-riñón. Con la hipertonicidad progresiva, la sed comienza a actuar en un momento tardío de la evolución. Esta estimulación de la ingestión de agua en la deshidratación grave es claramente el mecanismo de protección adicional más importante, ya que la ADH es incapaz de retener el agua suficiente para solucionar el cuadro (**fig. 54-7-4**).

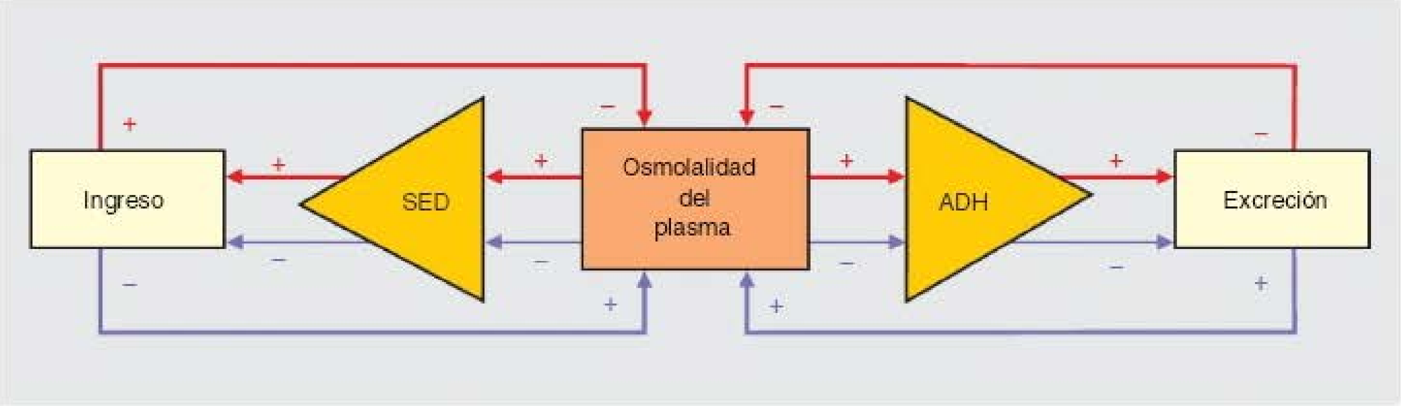

Ingreso
SED
Osmolalidad del plasma
ADH
Excreción
+
−

Fig. 54-7-3. Regulación del agua. El aumento de la osmolalidad incrementa los niveles de ADH para disminuir la excreción de agua y también estimula la sed para promover la ingesta de agua (línea roja). La disminución de la osmolalidad actúa por el mecanismo inverso (línea azul).

Regulación del sodio

La entrada de sodio depende por completo del contenido de este ion en los alimentos y en el agua que se ingiere. La ingesta puede variar en forma notoria sabiendo que una dieta promedio contiene 100 a 400 mMol de sodio y depende de los hábitos, los factores geográficos y las características del agua y los alimentos. La salida de sodio se lleva a cabo por tres vías: el sudor, las heces y la orina. En individuos normales, la salida está regulada sobre todo por la cantidad excretada en la orina (la eliminación promedio de sodio en la orina es equivalente a la ingesta). Clásicamente se han identificado dos mecanismos de regulación principales: cambios en el volumen del filtrado glomerular y factores hormonales.

Cambios en el volumen del filtrado glomerular

El aumento de la ingesta de sodio determina un incremento de la sed y de la secreción de ADH, como consecuencia de lo cual se produce un aumento del volumen plasmático. Esto genera a nivel renal un aumento del flujo plasmático renal y, en consecuencia, un incremento del filtrado glomerular (FG). La consecuencia final es el aumento de la carga filtrada de sodio que promueve su excreción. De todas maneras, estos cambios en el FG probablemente desempeñan un papel menor en la regulación de la excreción del sodio debido a que la autorregulación renal y la retroalimentación tubuloglomerular atenúan y hasta evitan cualquier cambio significativo en el FG, manteniendo constante el porcentaje de reabsorción del sodio filtrado (**fig. 54-7-5**).

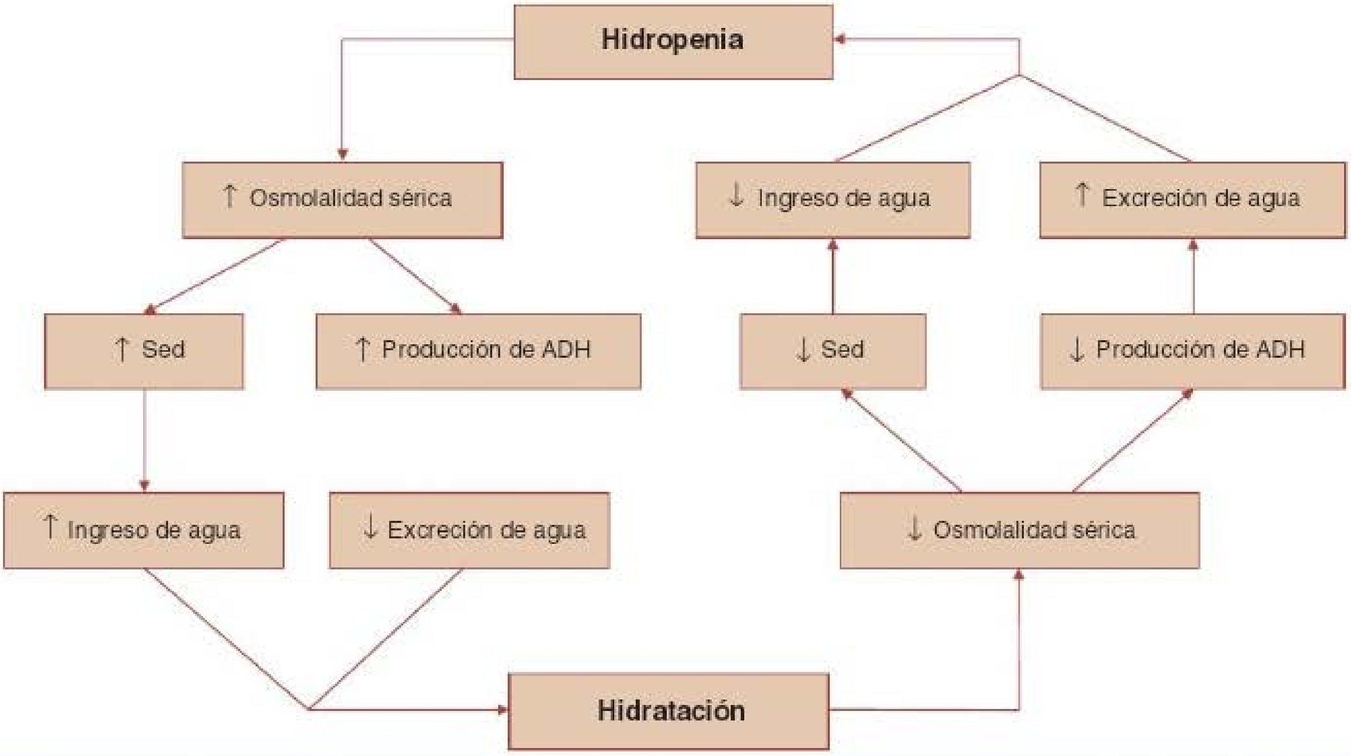

Hidropenia
↑ Osmolalidad sérica
↑ Sed
↑ Producción de ADH
↑ Ingreso de agua
↓ Excreción de agua
Hidratación
↓ Osmolalidad sérica
↓ Sed
↓ Producción de ADH
↓ Ingreso de agua
↑ Excreción de agua

Fig. 54-7-4. El balance de agua se regula por un mecanismo tan sensible que en personas normales el límite de la osmolalidad varía solo en un 1% para definir hidropenia o hidratación.

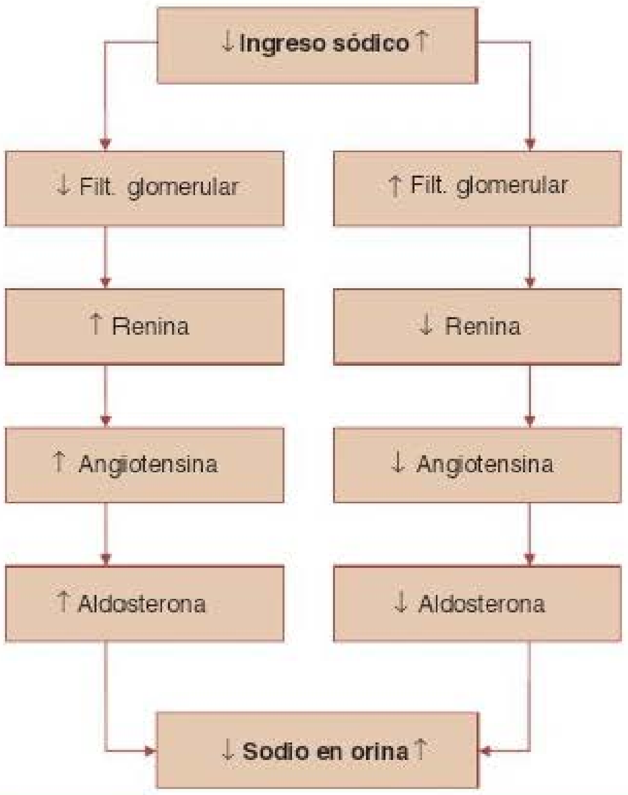


Fig. 54-7-5. Papel del sistema renina-angiotensina-aldosterona en la regulación del balance del sodio.

Factores hormonales

- La ***aldosterona*** es uno de los factores más importantes en la regulación de la excreción del sodio. Se trata de una hormona secretada a nivel de la zona glomerular de la corteza suprarrenal; el aumento de los niveles plasmáticos estimula la reabsorción de sodio en el túbulo colector e incrementa la entrada de este a nivel del canal del sodio. También estimula la secreción de hidrogeniones y potasio en el conducto colector. Los cambios en la secreción de esta hormona, que acompañan a los cambios en la ingesta de sodio, están mediados sobre todo por la angiotensina II y el factor natriurético auricular plasmático, lo cual permite restablecer el equilibrio del sodio después de un aumento en la ingesta, promoviendo la eliminación del exceso de sodio por la orina. Cuando disminuye el ingreso de sodio o cuando cesa por completo, la excreción de sodio continúa durante un breve tiempo y origina disminución del volumen extracelular, disminución del FG y del flujo sanguíneo renal, con disminución consiguiente de la cantidad de sodio que se filtra en el glomérulo. Aumenta la actividad del sistema renina-angiotensina-aldosterona y decrece la actividad del péptido natriurético auricular. Estos mecanismos actúan con tanta eficacia que el riñón produce orina que prácticamente no contiene sodio.
- El ***factor natriurético auricular*** es sintetizado por los miocitos de la aurícula derecha y se secreta en respuesta a su distensión. Tiene un potente efecto vasodilatador y natriurético, aumentando el filtrado glomerular e inhibiendo la reabsorción tubular de sodio. Se cree que inhibe la liberación de renina y aldosterona por un efecto directo sobre el aparato yuxtaglomerular del riñón y las células de la capa glomerular de la corteza suprarrenal.
- La ***hormona natriurética*** se sintetiza en el hipotálamo y su efecto se debe a la inhibición de la reabsorción tubular de sodio, por bloqueo de la bomba Na^+-K^+ ATPasa.

Otros factores que regulan el sodio

La capacidad de disminuir de manera importante la concentración de sodio en los líquidos intestinales se circunscribe al colon. El líquido que llega al colon desde el intestino delgado posee sodio en igual concentración que el plasma. El sodio experimenta reabsorción en el colon con un mecanismo contra gradiente similar al del nefrón, de modo que la concentración de sodio en el contenido fecal es muy baja. Este mecanismo tiene una capacidad muy limitada. Cuando hay diarrea, la concentración de sodio en la materia fecal aumenta bruscamente y, en casos extremos, se acerca a la concentración del plasma. En consecuencia, la pérdida de sodio por las heces está en relación directa con la cantidad y el volumen total eliminado por esta vía. En las heces formadas, rara vez excede 10 mEq por día. En cambio, en la diarrea acuosa abundante puede superar los 250 mEq de sodio por día con volúmenes fecales de 2 a 3 litros en el día.

En una persona normal, el sudor es la fuente de pérdida constante de sodio cuando hay restricción de este. El ser humano normal no puede elaborar sudor con una concentración de sodio menor de 15 mEq por litro. Esta pequeña concentración puede representar una pérdida importante de sodio si el ingreso es insuficiente.

Carga diaria de solutos, capacidad de concentración renal y volumen urinario

Una persona que ingiere una dieta normal en contenido de sodio y proteínas debe eliminar alrededor de 600 mOsm de solutos por día. El volumen urinario diario en que se excreta esa cantidad de solutos depende de la ingestión de líquidos. Si la persona ingiere poca agua y la capacidad de concentración del riñón está intacta, la carga de solutos de 600 mOsm puede excretarse en 500 mL de orina a razón de 1.200 mOsm/kg H_2O. Si la capacidad de concentración renal está deteriorada, se reduce la flexibilidad de los volúmenes diarios de orina para excretar la misma carga de soluto. Por ejemplo, con un defecto que solo permita concentrar la orina hasta 60 mOsm/kg H_2O, se requieren 10 L/día de orina para excretar la carga diaria de 600 mOsm.

En términos de conservación de agua, la capacidad renal para disminuir la osmolaridad urinaria desde 300 hasta 60 mOsm/kg H_2O tiene mayor relevancia cuantitativa que su capacidad para incrementar la osmolaridad urinaria de 300 a 1.200 mOsm/kg H_2O. Por ejemplo, con una carga de 600 mOsm/día, una reducción de la osmolaridad urinaria máxima de 1.200 a 300 mOsm/kg H_2O produce un incremento obligatorio del flujo urinario de 0,5 a 2 L/día. Así, aunque esté deteriorada la capacidad renal para producir orina hipertónica con respecto al plasma, no debería observarse polidipsia ni poliuria importantes. Para la misma carga de solutos, una reducción de la concentración urinaria máxima de 300 a 60 mOsm/kg H_2O obliga a excretar 10 L/día de orina, produciendo poliuria y polidipsia graves. En ausencia de un mecanismo de la sed intacto e ingestión de agua importante, se producen grave déficit de agua e hipernatremia.

La cuantificación de la excreción de agua se facilita por el concepto de que el volumen urinario (V) se divide en dos componentes:

- **depuración o *clearance* osmolar (C osm)**, que es el volumen urinario necesario para excretar solutos isotónicos con el plasma, y
- **depuración o *clearance* de agua libre (C H_2O)**, que es el volumen teórico de agua libre de solutos añadido a (C H_2O positivo) o reabsorbido de (C H_2O negativo o Tc H_2O) de la porción isotónica de la orina (C osm) para formar orina hipotónica o hipertónica, respectivamente.

En resumen, el C H_2O representa el volumen de agua que debe extraerse de la orina hipotónica y el Tc H_2O, el volumen de agua que debería añadirse a la orina hipertónica para tornarla isotónica con respecto al plasma. La excreción de orina hipertónica devuelve agua libre de solutos al organismo y diluye los líquidos corporales. En cambio, la excreción de orina hipotónica elimina del organismo agua libre de solutos y así concentra los líquidos corporales.

En términos cuantitativos, para una carga fija de solutos de 600 mOsm/día se requerirán 2.000 mL de orina isotónica (300 mOsm/kg H_2O). Se debe tener presente que la capacidad renal normal para reabsorber agua (Tc H_2O) es más limitada que para excretarla (C H_2O). Durante un estado de antidiuresis máxima se producirán 500 mL/día de orina (osmolaridad urinaria de 1.200 mOsm/kg H_2O) ya que solo podrán reabsorberse 1.500 mL (500 + 1.500 = 2.000). En la situación opuesta, de diuresis máxima, se producirán 10.000 mL/día de orina (osmolaridad urinaria 60 mOsm/kg H_2O) siendo el C H_2O de 8.000 mL/día (10.000 - 8.000 = 2.000).

La prevención del déficit de agua corporal total depende en gran medida de la ingestión de agua modulada por la sed. Los defectos de la respuesta a la sed pueden producir déficits graves de agua, aun si el mecanismo de concentración renal es normal. Si este falla, el déficit de agua es más grave. Como puede verse, la presencia de ADH no es relevante para solucionar la deficiencia de agua; en cambio, es fundamental su ausencia para eliminar el exceso de agua.

Los límites máximos de la capacidad humana de conservar y excretar agua se encuentran en relación con la capacidad funcional renal, el exceso o déficit de agua y la carga de solutos.

Secuencia de sucesos en el exceso hídrico

1. La ingesta de una carga de agua pura produce y mantiene un balance hídrico positivo de 1.000 a 1.500 mL.
2. Esto genera dilución de todos los líquidos corporales, hidratación de las células de los núcleos de la neurohipófisis e inhibición de la secreción de ADH desde la neurohipófisis.
3. Hay destrucción de la ADH circulante (que tiene una vida media de aproximadamente 9 a 16 minutos) y son necesarios 60 a 90 minutos para llegar a la diuresis hídrica pico.
4. La ausencia de ADH en el nefrón distal (conductos colectores medulares y corticales) da como resultado una impermeabilidad máxima de estos segmentos al agua, haciendo que casi toda el agua aportada a este segmento tubular aparezca en la orina (aproximadamente un 10 a 15% del agua filtrada).
5. Se produce una continua reabsorción normal de sales, y, por ende, la orina eliminada se caracteriza por una concentración mínima de solutos y un volumen máximo.

Secuencia de sucesos en el déficit de agua

1. Limitación estricta de agua durante 24 horas.
2. Esto genera un balance hídrico negativo de aproximadamente 1.500 mL o 1 o 2% del peso corporal.
3. Se produce hiperosmolaridad con deshidratación de las células de los núcleos supraópticos.
4. Hay producción de impulsos nerviosos por el tallo neurohipofisiario hacia la hipófisis posterior, que causan liberación de ADH hacia la circulación en forma sostenida.
5. La ADH actúa sobre los conductos colectores corticales y medulares volviéndolos libremente permeables al agua que fluye a favor de gradientes de concentraciones establecidas por la continua reabsorción de solutos.
6. Reabsorción de un 80 a 90% de los solutos y del agua que llegan al túbulo contorneado distal, quedando pequeños volúmenes de líquido isotónico que son aportados al conducto colector medular.
7. En el conducto colector medular, el agua continúa retrodifundiendo pasivamente hacia el intersticio medular hipertónico hasta que la orina y la médula alcanzan concentraciones máximas e iguales. El pequeño volumen filtrado que llega al conducto colector se reduce aún más, a un tercio o a la cuarta parte de su volumen, y es concentrado en formas máximas (1.200 a 1.400 mOsm/L; densidad 1,037 a 1,040).

CUADROS CLÍNICOS

A. DESECACIÓN-DESHIDRATACIÓN-HIPERNATREMIA

Definición

Se llama **deshidratación** la disminución del contenido total de agua del organismo, que también se conoce como **desecación**. Sus manifestaciones clínicas dependen de la cantidad de líquido perdido, la velocidad con que se pierde y el contenido de electrolitos, o sea, las partículas osmóticamente activas que contiene el líquido. Su característica humoral es la **hipernatremia**, que se define como un aumento de la concentración sérica de sodio por encima de 145 mEq/L.

Se debe mencionar que en el lenguaje médico cotidiano, en algunos países, se aplica el término **deshidratación** al de **depleción de volumen del líquido extracelular**. Este es un error conceptual, pero que ha consagrado el derecho consuetudinario y por eso será usado en el resto del texto.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de la hipernatremia se deben enteramente a la hipertonicidad del líquido corporal. Si existe un mecanismo de la sed indemne, en el paciente consciente, un aumento leve del nivel sérico de sodio del orden de 2 a 3 mEq/L por encima del valor basal induce una sed intensa. La sed será percibida por pacientes que desarrollan hipernatremia debida a la incapacidad de ingerir u obtener agua. La ausencia de sed asociada con hipernatremia en un paciente con alteraciones psíquicas refleja una disfunción del mecanismo de la sed, sea a nivel de los osmorreceptores hipotalámicos o del centro cortical de la sed. Debido a que la hipernatremia a menudo se asocia con trastornos del sistema nervioso central (SNC) que limitan la ingesta voluntaria de agua, a veces es difícil diferenciar los efectos de la deshidratación celular de aquellos de la enfermedad del SNC subyacente.

El signo clínico más común en la hipernatremia es el letargo, que puede progresar hacia el coma y el desarrollo de convulsiones. También es posible apreciar temblor y rigidez de los músculos y reflejos hiperactivos. La hipernatremia crónica puede provocar una distrofia miotónica. En los casos de hipernatremia muy aguda y grave, el desplazamiento osmótico de agua desde el medio intracelular conduce a la deshidratación y la retracción del cerebro, que puede traer como consecuencia un desgarro de los vasos meníngeos y el desarrollo de hemorragias intracraneales. La hipernatremia de instalación más gradual por lo general se tolera bien, debido a la capacidad del cerebro de regular su propio volumen.

En los datos de laboratorio se observa un aumento del hematocrito y de las proteínas. El incremento de las pérdidas insensibles a través de la piel o las vías respiratorias deseca al paciente con conservación del sodio. En caso de que exista un incremento de las pérdidas insensibles (p. ej., fiebre, que constituye un signo frecuente en la desecación), aumentan más las pérdidas de agua. Estos paciente tienen una osmolaridad urinaria aumentada, pero con sodio urinario bajo.

Morbimortalidad

La hipernatremia, sobre todo en las formas agudas, se asocia con alta morbimortalidad. La mortalidad de la hipernatremia aguda en los adultos (con niveles que llegan a los 160 mEq/L o más) es aproximadamente del 70% y las cifras son menores cuando su instauración es crónica. Las secuelas postratamiento se pueden observar hasta en el 33% de los casos.

Del mismo modo que la hiponatremia, la hipernatremia en general acompaña a enfermedades graves, y muchas veces no se puede discriminar en forma adecuada si alguno de los síntomas o todos obedecen a este trastorno o forman parte de la enfermedad de base. La evaluación de los estudios de morbimortalidad tiene este mismo inconveniente.

Formas clínicas

a. Hipernatremia con ADH alta

El líquido extracelular es hipertónico por pérdida de líquido hipotónico o de agua pura. Las causas más frecuentes son:

- Falta de ingesta.
- Evaporación incrementada en la piel (fiebre) y el pulmón (hiperventilación).
- Diuresis osmótica iatrogénica por administración de soluciones intravenosas osmóticamente activas, como manitol, y por vía enteral, de alimentos con alto contenido de solutos en pacientes que no tienen acceso libre al agua.
- Pacientes en asistencia respiratoria mecánica o intubados con planes de hidratación insuficientes.

+65 Los adultos mayores tienen disminuida la percepción de la sed, lo que aumenta el riesgo de deshidratación y es la principal causa de hipernatremia.

El condicionante clínico más relevante en este tipo de trastorno es el compromiso del SNC, con una alteración del estado de conciencia que imposibilita el acceso al agua. Esto es notorio en pacientes con accidente cerebrovascular (ACV) u otra patología estructural, o en aquellos convalecientes de cualquier otra patología que reciben planes de hidratación restrictivos o medicación que altera el estado del sensorio.

En estos casos, la hipernatremia se ha considerado como *marcador* de calidad asistencial inadecuada, ya que el equipo asistencial no controla ni evalúa correctamente la reposición de las pérdidas insensibles y de las necesidades diarias de agua y solutos.

Fisiopatología: la pérdida de líquido hipotónico genera un aumento de la concentración de electrolitos en el LEC, y así se produce un incremento de la osmolaridad. De este modo se genera un gradiente osmótico que arrastra agua desde el compartimento celular, con su consiguiente deshidratación. Una pérdida de agua pura se distribuirá en forma uniforme en todos los líquidos corporales. La hiperosmolaridad generada estimula la secreción de ADH con retención de agua a nivel renal. El sodio estará aumentado (hipernatremia) y, si bien en las primeras etapas se excreta por la orina, posteriormente la disminución del volumen extracelular estimulará su reabsorción. La diuresis disminuye, aumentando la concentración de solutos eliminados (véase **fig. 54-7-4**).

b. Hipernatremia con ADH ausente o disfuncional: diabetes insípida

La síntesis anormal, la secreción insuficiente o la alteración en los efectos periféricos de la ADH limitan la concentración urinaria máxima y, de acuerdo con la gravedad del cuadro, producen diversos grados de poliuria con deshidratación e hiperosmolaridad. Si el mecanismo de la sed está intacto y el paciente tiene acceso al agua, no se desarrolla hipernatremia y el cuadro se manifiesta por poliuria y polidipsia. Estos elementos clínicos desaparecen en los pacientes internados por patología neurológica aguda o crónica descompensada, quirúrgica o no, que comprometen la neurohipófisis. En este escenario, el índice de sospecha de la patología y el control estricto de la diuresis, la osmolaridad plasmática y la osmolaridad urinaria son la base del diagnóstico. La medición de la densidad urinaria constituye una alternativa diagnóstica de la medición de la osmolaridad. Desde un punto de vista práctico, es necesario hacer las siguientes consideraciones:

1. **Diabetes insípida central:** se produce al inhibirse la secreción de ADH en la neurohipófisis. Suele acompañar a enfermedades graves, como traumatismos encefalocraneales, encefalopatía anóxica, meningitis de distintas etiologías y posoperatorio de lesiones supraselares o talámicas (**caso clínico 54-7-1**).
2. **Diabetes insípida nefrogénica:** implica una respuesta defectuosa a la ADH a nivel renal. Es un trastorno congénito ligado al sexo y produce cuadros de deshidratación grave en niños varones (en quienes el síndrome es más florido). En pacientes adultos internados, las posibles causas de diabetes insípida nefrogénica se relacionan con factores predisponentes como hipopotasemia, fase diurética de una necrosis tubular aguda o administración de fármacos como aminoglucósidos, anfotericina B o contrastes yodados. El defecto de concentración urinaria es menos intenso que en la de tipo central.

El *diagnóstico diferencial de la diabetes insípida* respecto de otros cuadros que pueden estar acompañados por poliuria se basa en lo desmesurado del volumen urinario, que puede llegar hasta los 600 a 800 mL/hora; la orina es diluida, con osmolaridad inferior a 200 mOsm/L en la central, o de 200 a 500 mOsm/L en la nefrogénica, acompañada por hiperosmolaridad plasmática por hipernatremia. La prueba de restricción de volumen es negativa, y la osmolaridad urinaria durante este período de prueba de supresión hídrica no aumenta más de 30 mOsm/L en las primeras horas, y el paciente sigue poliúrico, con el riesgo de exacerbar el cuadro. Estos hallazgos son suficientes para realizar el diagnóstico de diabetes insípida; el diagnóstico diferencial entre *central* y *periférica* se efectúa por el incremento de la osmolaridad urinaria después de administrar 5 U de ADH por vía IV, que solo ocurre en la central.

CASO CLÍNICO 54-7-1

Omar, de 34 años, ingresa en la unidad de cuidados intensivos (UCI) en el posoperatorio inmediato de una cirugía de adenoma de hipófisis. En el período operatorio (5 h), que transcurrió sin complicaciones, recibió 4 L de solución fisiológica, 2 unidades de sangre y 1/2 L de poligelina (Hemacel). Se deriva a UCI con tubo endotraqueal, bajo efecto anestésico, mantiene mecánica ventilatoria autónoma, sin anisocoria y con reacción pupilar normal, respuesta al dolor con leve localización pero con simetría adecuada. Buena entrada bilateral de aire, bien hidratado con 2 L de diuresis intraoperatoria. Laboratorio de ingreso: Hto: 32%; GB: 12.300 por mm³; urea: 20 mg/dL; creatinina: 0,8 mg/dL; glucosa: 162 mg/dL; Na: 152 mEq/L; K: 4 mEq/L; pH 7,30; PCO_2: 38 mm Hg; PO_2 160 mm Hg (tubo en T); bicarbonato: 18 mEq/L, EB; - 7 mEq/L; $SatO_2$: 99%. Dos horas después del ingreso se observa que la bolsa de diuresis tuvo un débito de 4 litros de orina diluida. La hoja de anestesia no muestra que durante la cirugía el paciente haya recibido manitol.

¿Cuál es su interpretación de este cuadro clínico?
¿Cómo estaría la osmolaridad urinaria en este paciente?
¿El trastorno compromete el metabolismo del sodio o del agua?
¿Cuál sería la osmolaridad plasmática calculada en este paciente?

Comentario

Por los antecedentes inmediatos y con la evidencia durante el control posterior a la operación de poliuria diluida, el diagnóstico presuntivo es que el paciente está cursando una diabetes insípida vinculada con la cirugía del SNC; pero no puede descartarse que la poliuria se deba a excesiva expansión intraoperatoria. El sodio plasmático en la diabetes insípida se encuentra aumentado, y la osmolaridad urinaria, disminuida. El trastorno compromete el metabolismo del agua, y la osmolaridad plasmática calculada según fórmula es de 316 mOsm/kg de agua ($2 \times 152 + 162/18 + 20/6$).

c. *Hipernatremia por aporte excesivo de sodio*

Esta forma clínica de hipernatremia se diferencia radicalmente de las analizadas hasta ahora, ya que su mecanismo de producción no es la pérdida de agua sino la administración excesiva de sodio, en general iatrogénica.

Tratamiento

La desecación se trata mediante hidratación gradual con soluciones hipotónicas o agua libre (dextrosa al 5%), sobre la base del cálculo del déficit de agua. Si la vía digestiva es funcionante, se puede administrar agua por vía oral. La corrección de una hipernatremia crónica debe ser lenta (1 a 3 días), por cuanto los mecanismos compensadores de la deshidratación cerebral son lentos en su reversión. Ningún gesto terapéutico tendiente a corregir la hipernatremia debe separarse del manejo adecuado de la etiología del trastorno.

B. DEPLECIÓN SALINA-CONTRACCIÓN DEL LEC

Definición

El balance negativo de sodio se conoce como **depleción salina** y produce deshidratación isotónica o hipotónica; depende casi siempre de pérdidas excesivas y no de disminución del ingreso. En consecuencia, el tratamiento lógico de la depleción hidrosalina es la reposición de agua y sal (solución fisiológica) pero se deberá evaluar y cuantificar la evolución cronológica de la pérdida y comprender las respuestas compensadoras frente a la pérdida anormal de agua y sodio.

Vías de la pérdida hidrosalina anormal

La depleción salina se puede justificar por tres caminos: pérdidas a través del aparato gastrointestinal, a través de los riñones o por la piel o su esfacelo. Especial atención merecen las condiciones fisiopatológicas del paciente operado debido al complejo proceso homeostático que implica una cirugía. Se deben tener en cuenta: la enfermedad subyacente que motivó la cirugía y sus complicaciones inmediatas, el incremento ostensible de las pérdidas, la exposición de las cavidades orgánicas, fundamentalmente el abdomen y el tórax en relación directa con el tiempo quirúrgico y las complicaciones posoperatorias relacionadas con la comunicación de cavidades que secretan constantemente líquidos ricos en agua y solutos hacia el exterior (fístulas) o la presencia de infecciones posquirúrgicas, peritonitis o formación de un tercer espacio.

1. Tubo digestivo

El metabolismo hidrosalino puede alterarse cuando se altera la motilidad, la digestión o la absorción intestinales. Los vómitos, la diarrea y las fístulas son vías de pérdida externa, mientras que la obstrucción, el íleo y la peritonitis son formas de pérdida interna con secuestro hidrosalino. El líquido que se pierde en general es isotónico. Suele estar acompañado por otras alteraciones, y esto influye en el trastorno hidrosalino detectado (**fig. 54-7-6** y **cuadro 54-7-2**).

- **Diarrea:** durante este proceso aumenta la frecuencia y disminuye la consistencia habitual de las deposiciones. El líquido diarreico por lo común es isotónico con respecto al LEC. Una diarrea grave puede generar pérdidas diarias de 2 a 10 litros de líquido junto con gran cantidad de sodio, potasio y bicarbonato. Hay depleción de agua y sal, hipopotasemia y, habitualmente, acidosis. La depleción de potasio acompaña a la diarrea crónica o intensa. Los trastornos más graves del medio interno se ven en la diarrea infantil y el cólera. En este último, se pueden perder 10 a 20 litros de líquido isotónico por día. Cada litro de materia fecal contiene 100 a 140 mEq de sodio, 20 a 40 mEq de potasio, 80 a 100 mEq de cloro y 30 a 50 mEq de bicarbonato, con cantidades despreciables de proteína, grasa y azúcar. Lleva rápidamente a la insuficiencia renal aguda, a la acidosis metabólica grave y a la muerte, si no se instaura la terapia de reposición hidrosalina a tiempo. La incidencia de trastornos ácido-base en la diarrea intensa es del 70%, y la más común es la acidosis metabólica. El adenoma velloso y la clororrea congénita son trastornos que producen diarrea con alcalosis metabólica, pero por lo general no existen trastornos hidroelectrolíticos concomitantes. La presencia de íleo mecánico favorece las pérdidas externas de contenido gástrico e intestinal, porque los fenómenos de lucha hacen que el contenido intestinal se acumule a nivel proximal a la obstrucción, como secuestro de volumen y/o eventualmente se elimine por los vómitos o la sonda nasogástrica (SNG). El íleo paralítico es menos notable en su expresión clínica.

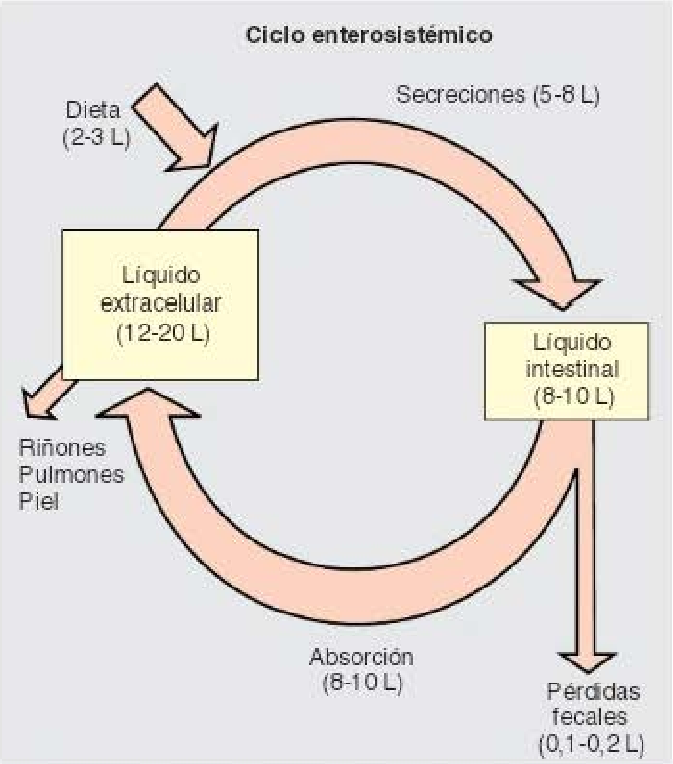


Fig. 54-7-6. Esquema del ciclo del agua y los electrolitos entre el tubo digestivo y el LEC. Ingreso en el intestino (dieta y secreciones) y salida (absorción y pérdidas fecales).

- **Vómitos y/o sonda nasoenteral:** muchas enfermedades cursan con vómitos. El trastorno más común es la pérdida de agua y electrolitos, especialmente cloro, hidrógeno, potasio y sodio. El resultado es una alcalosis metabólica con hipopotasemia e hipocloremia. La pérdida de hidrógeno y la contracción del espacio extracelular hacen que la concentración del bicarbonato plasmático aumente y puede sobrepasar el umbral de reabsorción de este ion, lo que genera bicarbonaturia y aumenta el déficit de sodio y potasio. En efecto, la bicarbonaturia, al aumentar la electronegatividad tubular, induce la salida del potasio; cuando se produce depleción marcada de este ion en lugar de potasio, salen hidrogeniones (aciduria paradójica). La disminución de la concentración de cloro en la orina (menor de 10 mEq/L) es indicativa de la depleción hidrosalina, más sensible en este caso que la determinación de sodio urinario. La presencia de hipocloremia, hipopotasemia y alcalosis metabólica debe hacer pensar en vómitos como vía de depleción hidrosalina. Para que se produzca esta alteración metabólica son necesarios un alto volumen de pérdida y una acidez del jugo gástrico mantenida por debajo de 3 de pH. El mejor control de la enfermedad ácido-péptica ha hecho que el síndrome pilórico sea hoy una contingencia infrecuente. La colocación de una sonda nasogástrica o nasoenteral es un procedimiento común en patología clínica y quirúrgica. En términos operativos, es una fístula cuya producción y calidad dependen de su localización, del tiempo de permanencia y de la patología que motivó su inserción. Para determinar su grado de influencia en la composición del medio interno es necesario cuantificar su volumen y medir los solutos para adecuar los planes de reposición necesarios. La secreción gástrica en 24 horas puede variar de uno a dos litros; sin embargo, en algunas enfermedades con alteraciones de la motilidad del vaciado gástrico, las variaciones son importantes, lo que hace necesario su control. Es muy distinto el contenido del débito de la sonda cuando se encuentra localizada en el estómago o en el duodeno. Los cambios hidrosalinos que produce la aspiración nasogástrica son fundamentalmente del ion hidrógeno, cloro, potasio y sodio, y el trastorno ácido-base por lo común es la alcalosis metabólica. A nivel duodenal, la sonda produce pérdida de bicarbonato y líquido isotónico.
- **Fístulas intestinales:** son comunicaciones anormales del intestino con la piel o con otra víscera hueca. En el primer caso se denominan fístulas externas y en el segundo, internas. Son espontáneas cuando una enfermedad crea la fístula como complicación de su evolución, o artificiales como los estomas de un procedimiento quirúrgico. Las consecuencias clínicas se

vinculan con la absorción intestinal, el medio interno y todo el espectro infectológico y quirúrgico secundario. Las fístulas espontáneas suelen complicar una úlcera péptica, neoplasias, enfermedad inflamatoria intestinal, pancreatitis o traumatismos. Las fístulas posoperatorias son consecuencia de complicaciones de la sutura anastomótica.

- *Fístulas gástricas, duodenales y yeyunales externas:* pueden secretar hasta 5 litros por día de líquido isotónico con altas concentraciones de sodio que, si no se corrigen, conducen a deshidratación con depleción salina. Si la pérdida primaria es duodenal, se produce acidosis metabólica; si es gástrica, alcalosis metabólica. El 15% de las fístulas yeyunales puede generar deshidratación y otras alteraciones electrolíticas.
- *Fístulas biliares y pancreáticas:* la fístula biliar pierde agua y sodio pero regularmente no acarrea problemas metabólicos graves. Las fístulas pancreáticas pueden producir hasta 1 litro por día y generan acidosis metabólica por pérdida de bicarbonato. Un problema secundario grave lo constituye la autólisis de tejidos por las enzimas pancreáticas liberadas a la pared o la cavidad abdominal.
- *Fístulas de íleon o colon:* sus complicaciones dependen de la evolución de la enfermedad de base que la motivó. Una ileostomía pierde agua y electrolitos de manera constante desde el intestino y conduce a la depleción hidrosalina en forma crónica. El balance del sodio puede ser precario, aun con función digestiva alta normal, debido a la falta de reabsorción de agua y sodio por el colon. Una ileostomía puede secretar hasta 100 mEq/día de sodio, independientemente del estado del equilibrio corporal del sodio. El contenido de agua puede ser muy elevado. Debe recordarse que una anastomosis ileorrectal se comporta desde el punto de vista hidroelectrolítico como una fístula; pero puede pasar inadvertida al no cuantificar las pérdidas (**caso clínico 54-7-2**).
- *Fístulas internas:* las consecuencias en el medio interno están vinculadas con los trastornos de absorción, el sobrecrecimiento bacteriano y la diarrea. La pérdida de superficie de absorción por resección o fístula o cortocircuito intestinal es responsable de gran parte de los problemas. En el síndrome de asa ciega hay sobrecrecimiento bacteriano que ocasiona desconjugación y deshidroxilación de ácidos biliares, precipitándolos en la luz sin que formen micelas con las grasas; produce esteatorrea, pérdida de agua y sodio, calcio y magnesio y otros iones. El *bypass* ileal puede producir hiperoxaluria y cálculos renales.

CASO CLÍNICO 54-7-2

Victorio, de 82 años, con antecedentes de HTA tratada con enalapril 10 mg/día, ingresa en el hospital por un probable ACV. Desde hace 2 días tenía náuseas y diarrea. Desde hace 24 horas se encuentra somnoliento y confuso. No ingirió sólidos ni líquidos. Está taquicárdico, hipotenso, afebril con signo del pliegue positivo. En el examen neurológico no hay signos de foco. Estado de conciencia confuso. Los estudios de laboratorio muestran: hematocrito 55%; urea 120 mg/dL; creatinina 2 mg/dL; glucemia 100 mg/dL; Na 155 mEq/L; K 4,5 mEq/L; Cl 125 mEq/L; gases en sangre: pH 7,30; Bic 10 mEq/L; PO$_2$ 80 mm Hg; PCO$_2$ 25 mm Hg; orina Na 10 mEq/L; K 20 mEq/L; densidad 1.020.

¿Cuál es el diagnóstico del trastorno hidrosalino?
¿Por qué está aumentado el hematocrito?
¿Cuál es la osmolaridad plasmática?
¿Cómo está la ADH y por qué?
¿Por qué están aumentadas la urea y la creatinina?
¿Por qué tiene acidosis?
¿Por qué el sodio en la orina es tan bajo?

Comentario

Se trata de adulto mayor que lleva 48 horas con diarrea y náuseas, que le impidieron ingerir tanto sólidos como líquidos y que luego empeora por su alteración en el estado de la conciencia. Presenta un cuadro de depleción de volumen del líquido extracelular, que explica los signos y síntomas referidos. El hematocrito aumentado evidencia hemoconcentración. La osmolaridad plasmática calculada es de 335 mOsm/L, la ADH está aumentada por el aumento de la osmolaridad y la hipovolemia, y además por las náuseas, que son un estímulo muy potente. La urea y la creatinina aumentadas evidencian un cuadro de insuficiencia renal prerrenal por la hipovolemia. El paciente tiene una acidosis metabólica mixta, la brecha aniónica está aumentada (155–125 + 10 = 20) para un valor normal de 8-12; esto significa que ha ganado aniones de ácidos, en este caso, el ácido láctico por el ayuno. Pero también ha perdido bicarbonato por la diarrea, que se pone en evidencia porque su descenso es superior al aumento de la brecha aniónica, que habitualmente se compensan 1 por 1 (brecha 8 y bicarbonato 14). El valor del sodio urinario indica la activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona por la hipovolemia de volumen y presión.

- **Secuestro intestinal:** obstrucción e íleo. Experimentalmente, la absorción desde segmentos intestinales distendidos disminuye después de 6-12 horas y es reemplazada por secreción de agua y sodio. Sea por una causa mecánica, que en general requiere una solución quirúrgica, o por una causa clínica de tipo funcional o metabólico, las consecuencias hidroelectrolíticas del íleo son las mismas. Si el proceso no se controla a tiempo, se producen edema, hemorragias petequiales y, por último, necrosis y gangrena de la pared intestinal. La mucosa intestinal dañada permite además la fuga de proteínas hacia la luz intestinal. Varios litros de líquido extracelular pueden ser secuestrados en el intestino; en 24 horas de obstrucción puede perderse hasta el 50% del volumen plasmático, y otro tanto se acumula en la cavidad peritoneal. Al principio, las pérdidas isotónicas no generan cambios en las concentraciones plasmáticas de los electrolitos, pero la ingesta o administración de agua sin electrolitos suele conducir a hiponatremia; también se pierde cloro por los vómitos. El compromiso de la función renal, la hipovolemia y el ayuno prolongado producen acidosis metabólica. Puede haber alcalosis cuando el cuadro aparece acompañado por vómitos de contenido gástrico.
- **Peritonitis:** la lesión química o infecciosa del peritoneo altera el mecanismo de transporte de agua y electrolitos entre la circulación general y la cavidad abdominal, y su secuestro en la cavidad peritoneal. Primariamente se produce pérdida de agua, sodio y proteínas, que agrava los efectos propios de una perforación visceral o un íleo. Ello conduce a depleción

salina, hipotensión y shock, que se agregan a la patología infecciosa.

2. Pérdidas por la piel

Las pérdidas obligadas por la piel que provocan mayor depleción hidrosalina se relacionan con quemaduras con esfacelo de tejidos, o enfermedades con epidermólisis, donde hay mayor exudación de agua, iones y materiales proteicos. La magnitud de las pérdidas hidrosalinas por quemaduras depende de su extensión y profundidad, y estas características definen su gravedad y clasificación. La pérdida de volumen y contenido plasmático en un paciente quemado puede llevar al shock y eventualmente a la muerte. Los pacientes desarrollan acidosis metabólica en forma progresiva, que se explica por la hipoxia tisular y la destrucción hística y también por la alteración de la función renal. La hiperazoemia se debe al hipercatabolismo y a la insuficiencia renal. Las necesidades estimadas de líquidos, de acuerdo con las pérdidas, se han calculado en 2 a 4 mL por kg de peso por porcentaje de superficie corporal quemada, a las que se le agrega un volumen de 1.500 mL por metro cuadrado de superficie corporal para compensar la diuresis y las pérdidas insensibles estándares. En las primeras 24 horas se recomienda la reposición con solución salina isotónica y después de este período, con albúmina en solución salina a razón de 0,3-0,5 mL por kg por porcentaje de superficie corporal quemada. La respuesta renal a la lesión inicial es la antidiuresis, por lo que –una vez establecida una reanimación enérgica– la administración de soluciones coloides o cristaloides debe adecuarse a un cálculo correcto del balance de ingresos y pérdidas. La norma para el cálculo de la superficie corporal es:

Cabeza y cuello 9%.
Tórax y abdomen 36%.
Cada brazo 9%.
Cada pierna 18%.
Genitales 1%.

3. Pérdidas por el riñón

- **Diuréticos:** es infrecuente llegar a la depleción salina por administración de diuréticos porque, mucho antes de que se registre hipotensión arterial, se producen ajustes intrarrenales que limitan la pérdida de agua y sal por la orina. Cuando un diurético bloquea el transporte de agua y solutos a través de un segmento del nefrón en particular, la reabsorción fraccionada del filtrado glomerular puede aumentar en otro segmento del nefrón, proximal o distal al segmento inhibido. Una depleción del volumen del LEC causa la liberación de renina con la posterior liberación de angiotensina y aldosterona. Los ajustes renales en respuesta a la acción de los diuréticos se conocen como *fenómeno de frenado*. La respuesta inicial a un diurético es el balance negativo de sal con disminución de peso. De manera progresiva, la natriuresis disminuye hasta un nivel semejante a la ingesta, momento conocido como *punto de equilibrio de la sal*, desde el cual el efecto de frenado reduce la excreción neta de sal. La depleción hidrosalina por la administración de diuréticos se presenta en pacientes que no pueden reponer las pérdidas en forma adecuada por vía oral, como los que padecen enfermedades digestivas y presentan náuseas, vómitos o diarrea, o no se les administran por vía intravenosa cantidades apropiadas de agua y sal para compensar las pérdidas urinarias en curso. En pacientes con insuficiencia renal subyacente, una depleción hidrosalina puede llevar a la uremia con un mayor componente prerrenal y una alteración de la relación urea/creatinina. La administración de diuréticos puede estar acompañada por signos de depleción hidrosalina, como hipotensión ortostática y oliguria, y puede evolucionar con alcalosis metabólica hipopotasémica por pérdida renal aumentada y LEC disminuido. Estas condiciones activan el sistema renina-angiotensina-aldosterona, que promueve también la eliminación de potasio. La pérdida urinaria de potasio y su depleción son más marcadas en aquellos pacientes que toman diuréticos e ingieren grandes cantidades de agua y solutos. La hipopotasemia no se observa con la administración de diuréticos ahorradores de potasio. La depleción de potasio causa mayor secreción de hidrógeno por los túbulos renales y de amonio hacia la orina, que se excreta como cloruro de amonio. Por cada equivalente de cloro excretado como cloruro de amonio en la orina, se incorpora al plasma un equivalente de bicarbonato para mantener la ley de electroneutralidad. Los diuréticos que inhiben la anhidrasa carbónica, como la acetazolamida y los ahorradores de potasio, pueden producir acidosis metabólica. La hiponatremia, acompañada por síntomas de depleción salina o no, puede ser consecuencia de la administración de diuréticos. Por lo general, se produce depleción de potasio y se ha demostrado aumento de la actividad de la ADH en plasma. Este hecho podría entenderse en relación con la facilitación del ingreso de sodio a nivel intracelular en compensación de la depleción de cloruro de potasio por la orina. La contracción de volumen extracelular puede provocar la liberación de ADH y promover el desarrollo de hiponatremia. Otro mecanismo de hiponatremia por diuréticos es el desequilibrio que puede ocurrir entre la ingesta de agua libre de solutos y la capacidad del riñón para excretarla; si hay leve contracción de LEC, se libera ADH y se produce hiponatremia; debido a esto, es necesario advertir contra la ingesta de agua durante la administración de diuréticos de asa potentes.
- **Diuresis osmótica:** otro mecanismo que puede generar depleción hidrosalina a través de pérdidas por el riñón es la diuresis osmótica. Son ejemplos de ello la diabetes no controlada con glucosuria, la diuresis inducida por urea después del tratamiento de una obstrucción urinaria y la diuresis inducida por manitol. La sobrecarga de solutos por dietas mal balanceadas (administradas por sonda) genera un aporte calórico desproporcionado al volumen de agua. En general, el sodio urinario es mayor de 20 mEq/L porque hay pérdida de cationes agregada. En los diabéticos, la pérdida de sodio inducida por glucosuria puede acentuarse debido a cetonuria por beta hidroxibutirato y acetocetato, que también inducen pérdida obligada urinaria de electro-

litos. En la inanición y la cetosis alcohólica, la cetonuria también puede generar depleción hidrosalina.

- **Nefritis perdedora de sal:** se asocia con hiponatremia e hipovolemia, y obedece a una variedad de patologías. En general acompaña a la insuficiencia renal crónica avanzada con filtrado menor de 10 mL/min. Con dieta hiposódica, al término de 3-5 días, el riñón normal alcanza concentraciones de sodio urinario de 1-3 mEq/L; en cambio, en la insuficiencia renal crónica (IRC) avanzada, se necesitan de 7 a 21 días para alcanzar concentraciones de 10-15 mEq/L.
- **Acidosis tubular renal:** en la variedad proximal o tipo II hay pérdida renal de sodio y potasio con disminución leve del filtrado glomerular. Los pacientes padecen bicarbonaturia franca por defecto de la reabsorción en el túbulo proximal, que obliga a excretar cationes, en especial sodio y potasio.
- **Deficiencia de mineralocorticoides:** causa depleción hidrosalina con hiponatremia, disminución del LEC e incremento de la ADH plasmática. La deficiencia de glucocorticoides causa hiponatremia mediada por ADH, que no guarda relación con depleción de volumen. La insuficiencia suprarrenal primaria se sospecha en presencia de una concentración urinaria de sodio superior a la mínima de 20 mEq/L, excreción renal de potasio disminuida e hiperpotasemia.

Manifestaciones clínicas

La depleción grave de sodio casi siempre resulta de una pérdida excesiva y no de la disminución del ingreso. Como se ha indicado antes, el organismo tiene mecanismos eficaces para disminuir la excreción de sodio cuando decrece el ingreso. Por ejemplo, la restricción estricta del ingreso produce disminución de la natriuresis hasta la desaparición prácticamente total del Na en la orina; en este período se puede producir un déficit de 90 a 150 mEq que no progresa más allá en el sujeto normal. En cambio, la pérdida anormal de sodio (generalmente por vía digestiva) puede producir déficit de incluso 1.000 mEq. En consecuencia, el tratamiento lógico de la depleción salina exige evaluar el carácter y la evolución cronológica de la pérdida y comprender las respuestas compensadoras frente a la pérdida anormal de sodio. En el **cuadro 54-7-5** se muestra una correlación entre las manifestaciones clínicas y la magnitud de la depleción salina.

Los síntomas, signos y datos de laboratorio de la depleción salina ponen en evidencia la contracción del LEC. El paciente advierte debilidad progresiva y lasitud seguidas por hipotensión postural y, a veces, síncope. El examen físico detecta tensión arterial baja con hipotensión postural manifiesta que guarda relación con una disminución de la turgencia de la piel.

Con menor frecuencia hay disminución de la presión intraocular, sequedad de las mucosas y calambres musculares. A veces, en particular cuando la pérdida de sodio es muy rápida, este cuadro progresa hasta el shock. Un dato adicional de la depleción aguda de Na, comprobado en forma adecuada por estudios experimentales, es la disminución desproporcionadamente grande del volumen plasmático. Ello se explica por disminución de la masa circulante de proteínas plasmáticas, probablemente debido a su secuestro en el espacio intersticial como resultado de la disminución del flujo de linfa que acompaña a la reducción del volumen minuto. Esta disminución excesiva del volumen del plasma tiene consecuencias hemodinámicas y aumenta el valor del hematocrito a cifras superiores a las que podrían calcularse sobre la base de la contracción isotónica del LEC. La hipovolemia produce aumento de la urea y la creatinina en el suero. Sin embargo, en estas circunstancias la concentración sérica de sodio es variable.

Las pérdidas masivas de Na, en particular por diarrea fulminante en la cual se pueden perder con rapidez varios litros de líquido por el aparato gastrointestinal sin que haya ingreso alguno de agua, evolucionan al shock hipovolémico. Esta catástrofe hemodinámica se produce cuando el déficit de Na alcanza 600-1.000 mEq. En estas circunstancias, si no se inicia la reposición salina, por vía parenteral, puede sobrevenir la muerte, como se observa, por ejemplo, en el cólera.

Hallazgos de laboratorio

Existe aumento de la urea y la creatinina, del hematocrito y de las proteínas. La **natremia**, en cambio, puede ser normal, baja o alta, determinada por el volumen de agua perdida, sin que este valor modifique el tratamiento. Si se toman en cuenta las posibles fuentes de pérdida de sodio corporal, la concentración de Na de todas ellas es menor que la concentración plasmática, o igual a ella. Los mecanismos más frecuentes que originan pérdida de Na por vías extrarrenales (vómitos, diarrea, sudoración) implican la pérdida de líquidos con concentración de sodio menor que la del plasma. En circunstancias extremas, la concentración de sodio en los líquidos que se excretan puede acercarse a la plasmática. Este fenómeno se limita de manera casi exclusiva a las fístulas del intestino delgado, la ileostomía y la diarrea fulminante, como en el cólera. En estos casos, la concentración del sodio en el líquido fecal puede ser casi idéntica a la observada en el plasma.

En síntesis, en la depleción salina, la natremia puede ser normal, baja o alta, determinada por el volumen de agua perdida, sin que este valor modifique el tratamiento, reposición de solución fisiológica. Estos valores, mal interpretados por no realizar una correcta evaluación del volumen del LEC, llevan al aporte exógeno de líquidos con pobre o alto contenido de sodio, agravando el cuadro. La evaluación del metabolismo hidrosalino no debe comenzar por el valor de la natremia (metabolismo del agua), sino debe comenzar siempre por la evaluación del volumen del LEC (metabolismo del sodio) (véase **fig. 54-7-8**).

CUADRO 54-7-5. Relación entre la pérdida de sodio y sus manifestaciones clínicas

Pérdida de Na (mEq)	Síntomas
0-300	Asintomática
300-600	Hipotensión ortostática
	Taquicardia
	Oliguria. Aumento de urea y creatinina
600-1.000	Shock hipovolémico

Sean cuales fueren la vía y la rapidez de la pérdida de sodio, el organismo reacciona inicialmente para restablecer la concentración de solutos a cifras normales. Cuando el ingreso de sal y agua es adecuado, esto se logra al retener la cantidad de sal perdida y el volumen correspondiente de agua. Sin embargo, si falta el ingreso de sodio, el organismo ajusta el volumen de agua corporal de modo que la concentración de sodio vuelve a cifras normales. Ello origina una pérdida isotónica neta del líquido extracelular, a pesar de que la pérdida inicial de sodio puede haber sido parte de una solución hipotónica. Por ejemplo, el paciente que pierde abundante sodio por el sudor perderá mucho más agua que sodio y el líquido perdido será hipotónico. Sin embargo, cuando el ingreso hídrico es adecuado se retiene sodio hasta que su concentración vuelve al nivel original normal. Las estimaciones seriadas del peso corporal durante acontecimientos de esta índole revelan que el resultado neto sería una pérdida de sodio y agua en proporciones isotónicas. En este momento, la concentración sérica de sodio es normal. Así, pues, la contracción isotónica es el resultado de la depleción aguda de Na.

Tratamiento

Para restaurar el balance hidrosalino teórico previo se debe hacer el cálculo estimativo de la pérdida hidrosalina y reponerla con soluciones isotónicas (solución fisiológica) en función de esas pérdidas y de las pérdidas insensibles. Si el paciente tiene compromiso hemodinámico, el tratamiento no se diferencia del manejo urgente del shock. Una vez que se ha recuperado y estabilizado, la reposición hidroelectrolítica se debe realizar en balance, de acuerdo con el cálculo de los ingresos y egresos.

C. EDEMA-GANANCIA EXCESIVA DE SODIO-HIPONATREMIA DILUCIONAL

Definición

Es la expansión isotónica del LEC a causa de la retención de agua y Na. Cuando una enfermedad altera los mecanismos de regulación del contenido corporal de sodio en favor de su retención, con la consiguiente retención de agua, se generan edemas y aumento del sodio corporal total con hiponatremia y signos de sobrecarga de volumen. En la *insuficiencia cardíaca* se activan, además, fenómenos neurohormonales relacionados con la disminución del flujo arterial efectivo que estimulan la retención de sodio y agua. En la *cirrosis hepática*, sea por hipoalbuminemia, vasodilatación periférica o hipotensión, existe retención de sal y agua y se activa, como en la insuficiencia cardíaca, el sistema renina-angiotensina-aldosterona. El *síndrome nefrótico* compromete los sistemas renales de regulación de sal y agua, al igual que la insuficiencia renal crónica avanzada. En este caso, el edema se debe a una disminución de la capacidad para eliminar el exceso de sal más que a la activación de los sistemas de retención de sodio, y estos pacientes tienen un sodio urinario alto, a diferencia de los que padecen insuficiencia cardíaca y ascitis de origen cirrótico, cuyo sodio urinario es bajo (**caso clínico 54-7-3**).

CASO CLÍNICO 54-7-3

Florinda, de 88 años, con antecedentes de hipertensión arterial medicada con enalapril 10 mg/día, extrasístoles ventriculares frecuentes tratadas con amiodarona 1 comprimido/día, disnea clase funcional II y miocardiopatía dilatada, recibe tratamiento con la asociación hidroclorotiazida-amilorida 1 comprimido/día. Una semana antes de su consulta comienza con progresión de la disnea hasta llegar a la clase funcional IV, con episodios de disnea paroxística nocturna que coinciden con registros febriles aislados, tos con expectoración mucopurulenta, astenia y adinamia. Por progresión de estos síntomas y en el contexto de un nuevo episodio de disnea paroxística, es evaluada por el Servicio de Urgencias, donde se decide su internación. A su ingreso se constatan los siguientes hallazgos en el examen físico: TA 160/102 mm Hg, FC 120 latidos por min; FR 40 por min; T axilar 39 °C. Obnubilada y sudorosa. Ortopnea con utilización de músculos accesorios, edemas en los miembros inferiores y en los flancos 4/6, ingurgitación yugular sin colapso inspiratorio, estertores crepitantes bilaterales hasta campos superiores, R1 y R2 en cuatro focos, con ritmo de galope por R3, choque de la punta desplazado a la izquierda, Dressler positivo, leve hepatomegalia con reflujo hepatoyugular positivo. En los exámenes complementarios se observa: ECG con ritmo sinusal, PR en el límite superior normal, QRS de 0,14 segundos con índice de Sokoloff-Lyon aumentado, infradesnivel del ST de 1 mm en la cara anterolateral y T negativas en la misma cara, y picudas en el resto de las derivaciones precordiales; en la radiografía de tórax se observa índice cardiotorácico aumentado, arco aórtico desenrollado y calcificado, componente inferior del arco medio izquierdo aumentado, hilios pulmonares prominentes, infiltrados pulmonares bilaterales hiliofugales, líneas B de Kerley sin imagen compatible con condensación pulmonar ni atelectasias. Laboratorio: Hto: 30%; GB 15.000/mm^3; glucemia 148 mg/dL; urea: 103 mg/dL; creatinina: 2,3 mg/dL; Na: 120 mEq/L; K: 5,8 mEq/L; bilirrubina total: 0,7 mg/dL; GOT: 110; GPT:124, FA 194; LDH: 548; Na urinario de 8 mEq/L; K urinario de 8 mEq/L, gases en sangre con FiO_2 al 50%, pH 7,20; pCO_2: 44 mm Hg; pO_2: 58,3 mm Hg; HCO_3:12,3 mEq/L; EB -12 mEq/L; saturación: 88,8%.

¿Cómo se encuentra el sodio corporal total en esta paciente?

¿Cómo se encuentra el agua corporal total?

¿Cuáles son los mecanismos que generan hiponatremia en esta paciente?

¿Qué trastorno ácido-base tiene la paciente?

¿La pCO_2 encontrada indica normoventilación, hiperventilación o hipoventilación?

¿Cómo explica el sodio urinario encontrado?

¿Qué mecanismos justifican el hallazgo de un potasio sérico de 5,8?

Los hallazgos del ECG ¿tienen relación con algún trastorno hidroelectrolítico? ¿Cuál?

Comentario

La paciente presenta un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva, con evidencias de sobrecarga de volumen y signos de bajo gasto cardíaco, que compromete el aporte adecuado de oxígeno en todos los tejidos del organismo, lo cual se pone en evidencia en los estudios de laboratorio, que muestran compromiso funcional de otros órganos y sistemas. En esta paciente, el sodio corporal total está aumentado, al igual que el agua, y la hiponatremia es dilucional. Tiene una acidosis mixta por el pH ácido con bicarbonato disminuido y una pCO_2 aumentada que indica hipoventilación alveolar. El sodio urinario se halla disminuido por hiperaldosteronismo debido a hipovolemia arterial efectiva. El hallazgo de hiperpotasemia se debe a un doble mecanismo, distribución por la acidosis y retención por insuficiencia renal; los hallazgos del ECG se corresponden con la hiperpotasemia.

Manifestaciones clínicas

La presencia de edemas indica la superación de los mecanismos compensadores y la expansión del LEC, y puede estar acompañada por signos de sobrecarga cardiopulmonar, como en la insuficiencia cardíaca congestiva y la ascitis en los cirróticos, e hipertensión arterial con edema agudo de pulmón en la insuficiencia renal. Cada una de estas enfermedades tiene su patrón evolutivo propio, pero desde el punto de vista fisiopatológico hay una incapacidad para eliminar la carga normal o excesiva de sodio. El aumento del sodio corporal total retiene agua, y la natremia disminuye por efecto dilucional.

El edema es el principal signo clínico de la hiperhidratación extracelular. Si es leve, solo se detecta mediante el aumento de peso. El edema aparece por encima de los 5 litros de retención en forma de una infiltración subcutánea que conserva la marca de la presión (signo de la fóvea), es bilateral y simétrico y está limitado en principio a las partes declives, es decir, a los maléolos en el ortostatismo o al dorso y las regiones laterales del tórax y el abdomen en los pacientes en decúbito.

Cuando es más extendido, invade la pared abdominal y provoca derrames serosos, peritoneales o pleurales de carácter trasudativo y se denomina anasarca (véase **cap. 17** *Edema*).

Ganancia excesiva de agua y sal iatrogénica

Este fenómeno se observa con frecuencia en salas de cuidados intensivos, áreas de recuperación posoperatoria o áreas de internación de pacientes crónicos graves. El signo clínico distintivo en todos estos casos es la presencia de edemas.

El proceso de *reanimación hemodinámica* por el que transcurre un proceso de shock, sepsis grave o cirugía de alta complejidad con frecuencia obliga a la administración de expansores de volumen con el objeto de mantener la presión arterial. En el período posterior a la reanimación, los pacientes suelen desarrollar hiponatremia dilucional por la activación de mecanismos de retención de agua y sal observados en los pacientes en estado crítico. Suben los niveles de ADH y disminuye la capacidad renal de eliminación de sodio.

La administración de solución fisiológica, clorurado hipertónico o bicarbonato de sodio en el tratamiento de estos pacientes puede producir inicialmente hipernatremia. De hecho, la causa más frecuente de hipernatremia en pacientes internados en terapia intensiva es la hipernatremia posoperatoria inmediata, que en general no es mayor de 148 mEq/L. Esta sobrecarga hidrosalina, con hiponatremia o hipernatremia, que suelen experimentar los pacientes en estado crítico, favorece el edema de pulmón no cardiogénico, ya que los fenómenos de permeabilidad capilar presentes en los pacientes con lesión aguda de cualquier etiología actúan como factor permisivo para la fuga del contenido intravascular hacia el intersticio, que es más evidente en áreas de mayor vascularización, como el pulmón.

D. INTOXICACIÓN HÍDRICA-GANANCIA EXCESIVA DE AGUA

Definición

La **intoxicación hídrica** se produce cuando existe una falta de adecuación entre la disminución de la osmolaridad plasmática y la inhibición de la secreción de ADH. Esta situación se expresa mediante lo que se conoce como *síndrome de secreción inadecuada de ADH* (SIADH), que se debe a una liberación no osmótica de esta hormona, mediada por cuatro mecanismos:

a. Variaciones amplias y erráticas de la ADH, probablemente como respuesta a un estímulo no osmótico periódico.
b. Reajuste del osmorreceptor, probablemente por una anomalía en la regulación de la ADH, con conservación de la capacidad de dilución urinaria máxima y de excreción de una carga de agua, pero donde el umbral osmorregulador es de 253 mOsm/kg, inferior al límite habitual.
c. Pérdida constante y no suprimible de ADH con función osmorreguladora normal y deterioro del mecanismo de dilución urinaria y de excreción de agua.
d. Aumento de la sensibilidad tubular renal a la ADH, o presencia de una sustancia antidiurética diferente de la ADH. No hay dilución urinaria (no se excreta el exceso de agua libre retenido).

Síndrome de secreción inadecuada de ADH

Manifestaciones clínicas

Desde el punto de vista clínico, los pacientes no presentan edemas; sin embargo, se encuentran sobrehidratados. Esto se debe, como ya se mencionó, a que los edemas se hacen notorios cuando la ganancia de agua supera los 5 litros. La hiponatremia acompaña al cuadro clínico y se la cataloga como hiponatremia isovolémica, pues en realidad el sodio corporal total se encuentra normal. La osmolaridad plasmática es baja con osmolaridad urinaria anormalmente alta, mayor de 100 mOsmol/L, y habitualmente entre 300 y 500 mOsmol/L. El sodio urinario en una muestra tomada al azar suele estar por encima de los 20 mEq/L. La función renal es normal y este hecho constituye el dato de mayor valor para excluir la depleción salina como causa de la hiponatremia, error diagnóstico relativamente común. El SIADH acompaña siempre a otras enfermedades que pueden agruparse en tres categorías: neoplasias y trastornos pulmonares y del SNC. Además, existen fármacos que producen retención de agua; algunos son análogos de la ADH, otros inducen su liberación y otros potencian su acción.

Diagnóstico diferencial

La ingestión masiva de agua pocas veces produce por sí misma intoxicación hídrica, a no ser que estén alterados los mecanismos de excreción de ADH, como por ejemplo en un psicótico que bebe agua en forma compulsiva y está medicado con neurolépticos que alteran la secreción de esta hormona.

La disminución en el aporte de solutos limita el volumen máximo de agua que puede eliminarse aun cuando la orina esté diluida al máximo. Esto sucede en los bebedores compulsivos de cerveza o con la ingesta de una dieta muy baja en proteínas. Estos pacientes están sobrehidratados, con ganancia de agua y peso que no es notoria (sin edemas) y tienen hiponatremia catalogada como normovolémica, con osmolaridad plasmática baja, osmolaridad urinaria baja y sodio urinario menor de 10 mEq/L en una muestra de orina tomada al azar.

Existe una entidad de límites confusos con el SIADH denominada *enfermedad cerebral perdedora de sal*, que se caracteriza por una lesión en el sistema nervioso con falla en la conservación de sodio frente a dietas pobres en sal. La pérdida urinaria excesiva de sodio en presencia de expansión de volumen y respuesta deficiente a la administración de mineralocorticoides semeja un SIADH, sumado a una lesión del nefrón distal del tipo seudohipoaldosteronismo.

En el denominado *reset del osmostato* disminuye el umbral de respuesta de los osmorreceptores, por lo cual en presencia de hipoosmolalidad plasmática se mantiene la secreción de ADH. Por lo general se observa en sujetos gravemente enfermos (tuberculosis, insuficiencia cardíaca, neoplasias). Los criterios para considerar este diagnóstico son: a) después de administrar un volumen acuoso de 20 mL/kg de peso deberá excretarse más del 80% en las primeras cuatro horas, manteniendo una osmolaridad urinaria menor de 100 mOsm/kg; b) mantenimiento de un balance normal de sodio sin corrección de la hiponatremia durante la carga de sal; c) capacidad para concentrar la orina cuando se produce una elevación de la tonicidad plasmática (mediante la prueba de suero salino hipertónico o el de deshidratación).

La vincristina y la ciclofosfamida pueden ocasionar un SIADH.

Síndrome de la célula enferma (sick cell syndrome): en pacientes con enfermedades crónicas con desnutrición, las condiciones de la nueva homeostasis de adaptación a la enfermedad crónica hacen que se activen mecanismos de retención de agua; esto genera hiponatremia, que suele agravarse por transferencia de sal y agua al interior de la célula para reajustar las concentraciones de soluto, de modo que no haya gradiente osmótico a uno y otro lado de la pared celular. La transferencia de sodio hacia el interior de la célula está acompañada por salida de potasio y otras sustancias intracitoplasmáticas que tienen actividad osmótica. En función de estas alteraciones, el cuadro suele evolucionar con hiponatremia, hiperpotasemia, osmolaridad plasmática medida alta y calculada baja, y lo acompañan signos clínicos de cronificación de su enfermedad de base.

Mientras no se demuestre lo contrario, una hiponatremia persistente que cumpla criterios de SIADH deberá considerarse como marcador tumoral. Sin embargo, el razonamiento inverso no es válido, ya que no todas las hiponatremias asociadas con un tumor se deben a SIADH y será preciso descartar otras causas de hiponatremia potencialmente tratables, como los vómitos, las diarreas y la ingesta de fármacos, entre otros (**cuadro 54-7-6**) (**caso clínico 54-7-4**).

CUADRO 54-7-6. Trastornos asociados con el síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética

Neoplasias
Carcinoma broncogénico
Carcinoma de duodeno
Carcinoma de páncreas
Timoma
Carcinoma de uréter
Linfoma
Sarcoma de Ewing
Mesotelioma
Carcinoma de vejiga
Carcinoma de próstata
Trastornos pulmonares
Neumonía (viral o bacteriana)
Absceso pulmonar
Tuberculosis
Aspergilosis
Respiración con presión positiva
Asma
Neumotórax
Fibrosis quística
Trastornos del sistema nervioso central
Encefalitis (viral o bacteriana)
Meningitis (viral, bacteriana, tuberculosa, micótica)
Traumatismo de cráneo
Absceso de cerebro
Tumores cerebrales
Síndrome de Guillain-Barré
Porfiria aguda intermitente
Hemorragia subaracnoidea o hematoma subdural
Atrofia cerebelosa y cerebral
Trombosis del seno cavernoso
Hipoxia neonatal
Hidrocefalia
Síndrome de Shy-Drager
Fiebre manchada de las Montañas Rocallosas
Delirium tremens
Accidente cerebrovascular (trombosis o hemorragia cerebral)
Psicosis aguda
Neuropatía periférica
Esclerosis múltiple

En los adultos mayores la hiponatremia ocasiona manifestaciones neurológicas graves. La polimedicación es una de sus principales causas.

La hiponatremia que acompaña a estos cuadros clínicos se define como un descenso del nivel sérico de sodio por debajo de los límites normales de 135 mEq/L.

Manifestaciones clínicas de la hiponatremia

La importancia sintomatológica de la hiponatremia depende del tiempo de evolución de la enfermedad de

CASO CLÍNICO 54-7-4

Bartolo, de 70 años, cursa su segundo día de posoperatorio de hernia inguinal. No tiene antecedentes médicos. No toma medicación. El cirujano de guardia consulta al médico clínico porque el paciente tiene trastornos de conciencia, está somnoliento y se queja de cefalea. Sospecha un posible ACV. Su examen físico es normal, salvo la alteración de conciencia. Desde la cirugía recibe un plan de reposición hidroelectrolítica de 3.000 mL/día de D/A al 5%. Estudios de laboratorio: Na 125 mEq/L; K 3,5 mEq/L; Cl 100 mEq/L; glucemia 120 mg/dL; urea 20 mg/dL; Hto 35%; creatinina 0,8 mg/dL; gases en sangre normales. No se controló la diuresis.

¿Cuál es la osmolaridad plasmática?

¿Cómo supone que está la ADH y por qué?

¿Cómo se denomina este trastorno hidrosalino?

¿Cómo explica los síntomas?

¿Qué generó este cuadro?

Comentario

La osmolaridad plasmática calculada es de 260 mOsm/L. La ADH está aumentada a pesar de la hipoosmolaridad por otros estímulos más potentes como el dolor, la ansiedad y, sobre todo, el estrés quirúrgico. Se trata de un cuadro de intoxicación hídrica, generado por la administración de agua libre a un paciente en situación de antidiuresis. Los síntomas se explican por la "hinchazón" de las neuronas. Es una situación que se observa con cierta frecuencia en las salas de cirugía por la falta de aporte de electrolitos en el posoperatorio inmediato.

base y de la agudeza o cronicidad de su instauración. Por otro lado, hay que tratar de discriminar si los síntomas están en función de la patología de base o son expresión de la hiponatremia misma. Los síntomas relacionados con la hiponatremia obedecen a alteraciones de la osmolaridad cerebral. Este concepto es válido también para los de la hipernatremia. La disfunción neurológica secundaria a hiponatremia se manifiesta por alteraciones del estado psíquico, ataxia y calambres. La tumefacción cerebral puede asociarse con deterioro del estado de conciencia, convulsiones, coma y paro respiratorio. No existe correlación predecible entre los cambios del sensorio y el grado de hiponatremia, pero la mayoría de los pacientes con convulsiones y coma tienen un sodio sérico inferior a 120 mEq/L.

La hiponatremia de desarrollo gradual puede asociarse con una cantidad escasa o nula de signos y síntomas. No puede afirmarse con certeza que la hiponatremia persistente no complicada se asocie con lesiones estructurales significativas o déficits neurológicos persistentes, pero es indudable que la elevación brusca del sodio sérico durante el tratamiento de una hiponatremia puede conducir a un síndrome de desmielinización grave.

Existe acuerdo general en que la mortalidad de la hiponatremia crónica en pacientes internados es del 10 al 27%. Las publicaciones sobre la mortalidad de la hiponatremia aguda son discordantes y fluctúan entre el 3 y el 50%.

VALOR SEMIOLÓGICO DE LA NATREMIA

El enfoque de los trastornos hidrosalinos, según el modelo expuesto hasta ahora, se resume en el diagrama de la **figura 54-7-7**. Como se observa, el trastorno hidrosalino (**en negrita**), se expresa en función del **balance** y la composición corporal; esto permite definir **cuatro problemas clínicos** sobre la base del exceso de agua o sodio o del déficit de agua o sodio, y considerar como eje de análisis la enfermedad del paciente en la cual subyace el fenómeno.

Como se ha visto a lo largo del desarrollo de todo el texto, desde el punto de vista fisiológico y fisiopatológico, las enfermedades que comprometen **el contenido corporal total de sodio** tienen como expresión clínica manifestaciones semiológicas que identifican la **expansión o contracción del volumen de LEC**. Así, el exceso de sodio cursa con distintos grados de edema y otros signos que expresan expansión del LEC, como ingurgitación yugular, claudicación ventricular izquierda, edema de pulmón, disnea, anasarca, etc. El déficit de sodio cursa con sintomatología que expresa contracción del LEC, como taquicardia, ortostatismo, hipotensión y, eventualmente, shock. En estos casos, además se identifican una o más vías de pérdida salina, sea en el tubo digestivo, a nivel cutáneo o renal.

El análisis a partir de la natremia

Si se toma el camino inverso y se analiza el problema del paciente a partir del valor de la **natremia**, se observa que tanto la contracción como la expansión del LEC pueden cursar con valores similares de sodio en sangre, restándole a este parámetro importancia en el diagnóstico diferencial de la patología de base y, eventualmente, en la toma de decisiones diagnósticas y terapéuticas. En efecto, en la contracción del LEC, el paciente debe someterse a reposición hidrosalina, mientras que en la expansión del LEC se debe hacer restricción hidrosalina.

La natremia como expresión de enfermedad no conduce a ninguna conclusión diagnóstica ni terapéutica, si no se evalúa el efecto fisiopatológico del contenido de sodio corporal en el estado del volumen del LEC. En efecto, el análisis del metabolismo hidrosalino a partir de la natremia y no a partir de la valoración del volumen del LEC lleva a errores diagnósticos y terapéuticos que pueden comprometer la vida de los pacientes.

Cuando se analiza el problema del **contenido corporal total de agua**, el proceso fisiopatológico compromete la **osmolaridad plasmática** y el paciente evoluciona con intoxicación hídrica o con desecación. En los dos extremos, la semiología clínica identifica síntomas básicamente neurológicos. Desde el punto de vista biológico, el metabolismo del sodio se mantiene normal y el paciente no expresa síntomas que comprometen el volumen del LEC; la natremia en estos casos adquiere un papel diagnóstico y terapéutico importante, aunque no se le puede adjudicar la responsabilidad de toda la sintomatología.

Si se analiza la **figura 54-7-7**, a través de la composición corporal y el balance, se jerarquizan la hiponatremia y la hipernatremia sin trastorno del volumen del LEC, lo cual acrecienta el papel diagnóstico del hallazgo de laboratorio.

Si el diagrama de flujo inicial se analiza a partir de la natremia, se deberían considerar además, para el diagnóstico diferencial, todas las alteraciones de la natremia

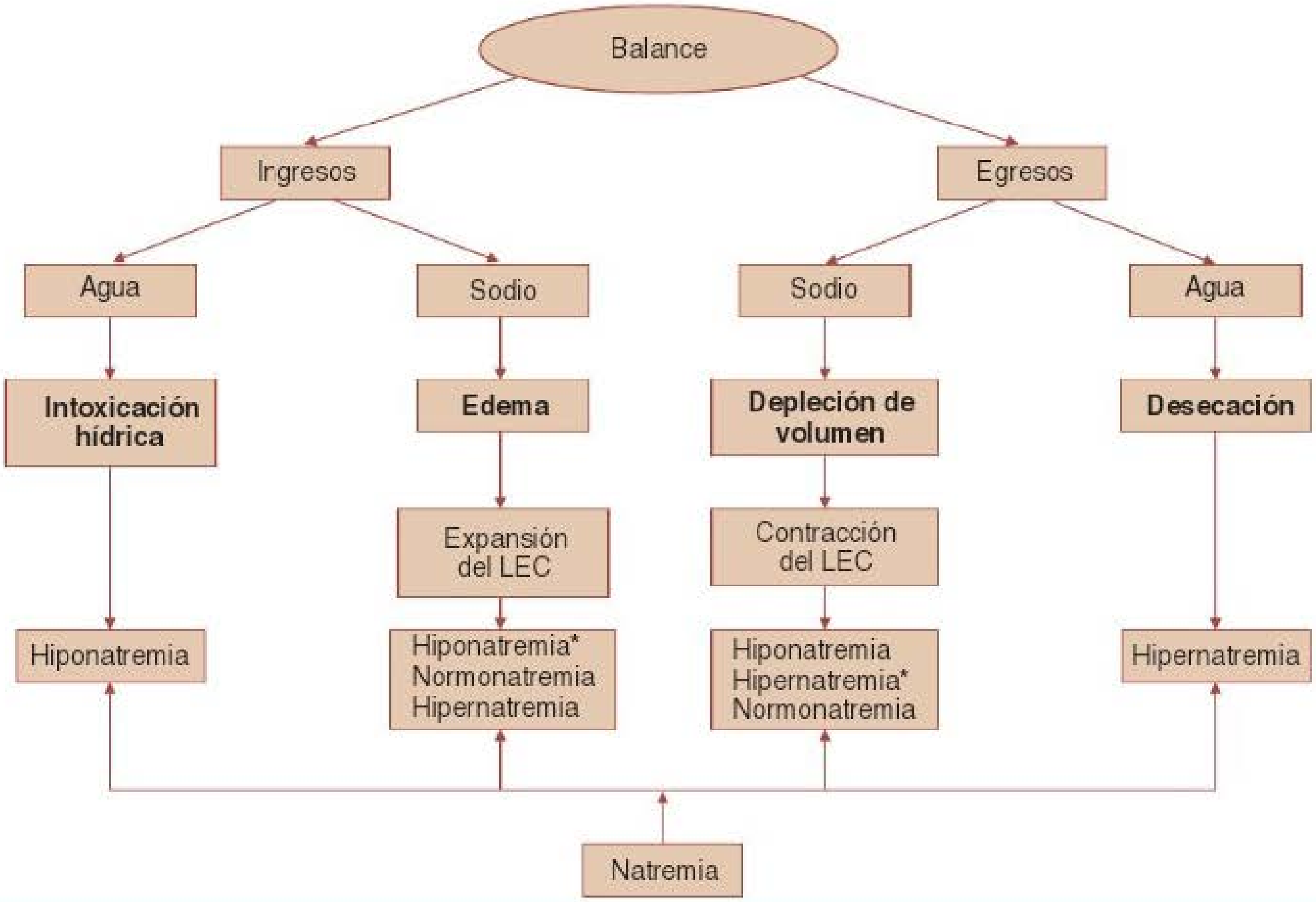

Balance
Ingresos
Egresos
Agua
Sodio
Sodio
Agua
Intoxicación hídrica
Edema
Depleción de volumen
Desecación
Expansión del LEC
Contracción del LEC
Hiponatremia
Hiponatremia*
Normonatremia
Hipernatremia
Hiponatremia
Hipernatremia*
Normonatremia
Hipernatremia
Natremia

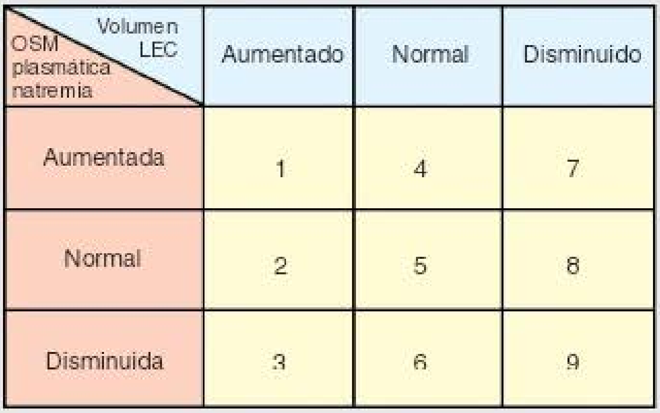
Fig. 54-7-7. Resumen de los trastornos del metabolismo hidrosalino. *Hallazgo habitual.

que acompañan a las enfermedades que comprometen el contenido corporal de sodio, lo cual puede expresar errores de concepto en la evaluación clínica de los pacientes. En función de lo anterior, y para complementar el esquema propuesto en la **figura 54-7-7**, se pueden diagramar los cuadros clínicos en función del volumen del LEC (metabolismo del sodio) y de la osmolaridad del LEC (metabolismo del agua), según lo expresado en la **figura 54-7-8**.

En este esquema **siempre primero** se debe evaluar el volumen del LEC (metabolismo del sodio); si está aumentado (edema) o disminuido (depleción salina), no debe jerarquizarse el valor de la natremia. Cuando el volumen del LEC es normal, entonces el valor de la natremia adquiere relevancia diagnóstica.

Como se observa, la jerarquización del problema a través del concepto de balance y la fisiopatología del metabolismo del agua y el sodio ubica la realidad del paciente de frente a su enfermedad; en cambio, analizar el problema a través de la natremia puede inducir dificultades interpretativas y operativas serias. Así, por ejemplo, la **normonatremia** no significa que un paciente no tenga trastornos hidrosalinos. La normonatremia puede estar presente en pacientes con grave expansión del LEC o con marcada depleción salina y shock.

La **hipernatremia** es un elemento fundamental en el diagnóstico de la desecación; sin embargo, puede acompañar a procesos edematosos o a estados de depleción del volumen del LEC. Es más, la causa más frecuente de hipernatremia en las unidades de terapia intensiva es la hiperreanimación posquirúrgica y el posparo cardiorrespiratorio, que por lo general cursan con expansión del LEC.



Volumen LEC / OSM plasmática natremia	Aumentado	Normal	Disminuido
Aumentada	1	4	7
Normal	2	5	8
Disminuida	3	6	9

1. Edema con infusión iatrogénica de sodio
2. Edema sin hiponatremia
3. Edema con hiponatremia dilucional
4. Desecación por pérdida de agua libre
5. Sin trastorno
6. Intoxicación hídrica por ganancia de agua libre
7. Depleción salina (deshidratación hipertónica)
8. Depleción salina (deshidratación isotónica)
9. Depleción salina (deshidratación hipotónica)

Fig. 54-7-8. Cuadros clínicos que relacionan los trastornos de la osmolaridad del LEC (metabolismo del agua) y del volumen del LEC (metabolismo del sodio).

La **hiponatremia** puede acompañar a procesos edematosos o también a depleción salina por pérdida de líquidos hipertónicos, o no ser concomitante de un trastorno hidrosalino, sino corresponder a una grave intoxicación hídrica por SIADH u otra causa. La hiponatremia con LEC normal (intoxicación hídrica) plantea siempre el diagnóstico diferencial con lo que conceptualmente podría llamarse **hiponatremia seudohipotónica**, que involucra dos situaciones. Por un lado, lo que se llama hiponatremia por translocación, producida por la hiperglucemia u otro soluto (glicerol-manitol) que aumentan la osmolaridad y atraen agua de las células hacia el plasma diluyendo el sodio. Por otro lado, en pacientes con hiperlipidemia o hiperproteinemia extrema, con osmolaridad normal, puede producirse una hiponatremia ficticia. En efecto, los lípidos o las proteínas ocupan espacio en el volumen de suero, la natremia en el volumen de agua permanece normal, pero el método del fotómetro de llama mide el sodio en el suero (seudohiponatremia); con métodos más nuevos (electrodos selectivos para iones) se resuelve este problema.

Por estos hechos, a pesar de que clásicamente se recomienda el análisis de los trastornos del metabolismo hidrosalino con la aplicación de diagramas de flujo centralizados en el valor de natremia, recomendamos una interpretación del problema sobre la base de la reconstrucción histórica y del examen físico y del estado del balance de ingresos y egresos de agua y sal, aplicando los conceptos fisiopatológicos que regulan su metabolismo.

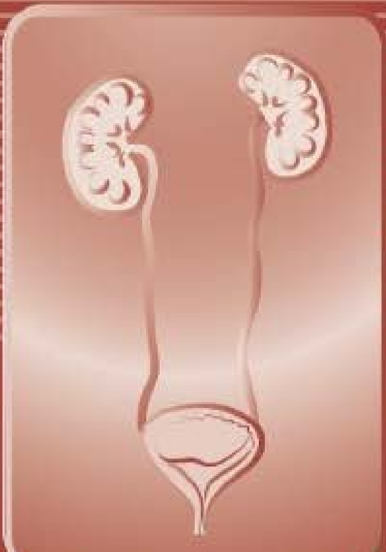
Véase **Bibliografía** cap. 54-7 *Trastornos del metabolismo hidrosalino.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 54-7 *Trastornos del metabolismo hidrosalino.*

Véase **Autoevaluación** cap. 54-7 *Trastornos del metabolismo hidrosalino.*

54-8

Trastornos del metabolismo del potasio



Miguel A. Chaves Zambrano, Miguel A. Jorge y Marcelo E. Álvarez

GENERALIDADES

El **potasio** es el catión intracelular más abundante y el segundo más común en el cuerpo; la relación intracelular-extracelular es 35:1 y la importancia de esta redistribución se refleja en la bomba de Na^+-K^+-ATPasa de las membranas celulares, que desplazan de manera continua K al interior de las células y Na hacia el exterior para mantener el gradiente. La regulación de la bomba Na^+-K^+ determina el potencial eléctrico transmembrana para la transmisión de señales eléctricas en el sistema nervioso, el músculo y el miocardio. Los dos principales mecanismos que determinan la concentración del K sérico y su relación con el K corporal total son su manejo renal y la distribución de este elemento entre los compartimientos intracelular y extracelular.

Solo el 2% de las reservas corporales totales de potasio se encuentran fuera de la célula, y esta falta de representación extracelular limita el valor de la concentración plasmática de K como índice de las reservas mencionadas.

El contenido corporal total de K en el adulto sano es de aproximadamente 50 mEq/kg; por lo tanto, un adulto de 70 kg posee 3.500 mEq de K corporal total, pero solo 70 mEq se encuentran en los líquidos extracelulares. Puesto que el plasma constituye el 20% del volumen líquido extracelular, el contenido de K en el plasma es de unos 14 mEq, es decir, 0,4% del total en el organismo.

Esto indica que el potasio plasmático es mucho menos sensible al déficit de potasio corporal total que a su aumento. Esta diferencia se debe a las grandes reservas de K intracelular que pueden reponer los depósitos extracelulares cuando estos se agotan (**fig. 54-8-1A** y **B**).

MECANISMOS REGULADORES

En el **cuadro 54-8-1** se observan los mecanismos de regulación del K sérico y corporal total por excreción renal y distribución intracelular y extracelular.

Se debe tener presente que el potasio se maneja en un metabolismo externo de intercambio entre el plasma y el exterior y un metabolismo interno entre el plasma y el interior celular; este último intercambio, llamado metabolismo de distribución, no modifica el contenido corporal total de potasio, solo lo cambia de lugar.

HIPOPOTASEMIA

Definición y causas

La **hipopotasemia** se define como un nivel sérico de potasio menor de 3,5 mEq/L. Frente a su hallazgo, en primer término debe descartarse una redistribución del potasio intracelular desde el LEC hacia el LIC, sin modificaciones del contenido corporal total de potasio. Este desplazamiento puede ser provocado por la alcalosis, la hiperinsulinemia y la estimulación de los receptores beta 2 adrenérgicos. En ausencia de estos factores, la hipopotasemia es representativa del déficit del K corporal total, y la pérdida de alrededor de 200 a 300 mEq de potasio se expresa por una reducción de 1 mEq/L de la potasemia. Un interrogatorio detallado es esencial para dilucidar las posibles causas de hipopotasemia.

Los principales agentes responsables de hipopotasemia iatrogénica son los *diuréticos*, fundamentalmente los diuréticos de asa. Es frecuente el uso y el abuso de diuréticos para el tratamiento de la obesidad y durante el período premenstrual para evitar el aumento de peso.

La presencia de *diarrea crónica* se detecta con facilidad mediante la anamnesis. Otras causas menos frecuentes de pérdida gastrointestinal de potasio se vinculan con el adenoma velloso del colon y los tumores secretores del péptido intestinal vasoactivo (VIP). Los *vómitos crónicos* también pueden ser solapados (bulimia) y su detección puede requerir un interrogatorio detallado y habilidoso con un alto índice de sospecha.

Los *fármacos* que pueden inducir hipopotasemia por vía renal son los agentes quimioterapéuticos que contienen platino (cisplatino, carboplatino, estreptozotocina) y ciertos antibióticos como la carbenicilina y la anfotericina B; en estos casos existe una estrecha relación entre la hipopotasemia y la hipomagnesemia.

La *hipopotasemia por redistribución* se observa después de la administración de agentes broncodilatadores del grupo estimulante de los receptores beta 2 (terbutalina, albuterol), la exposición a pesticidas que contengan bario y el tratamiento reciente de la anemia megaloblástica con vitamina B_{12} o ácido fólico, sustancias que pue-

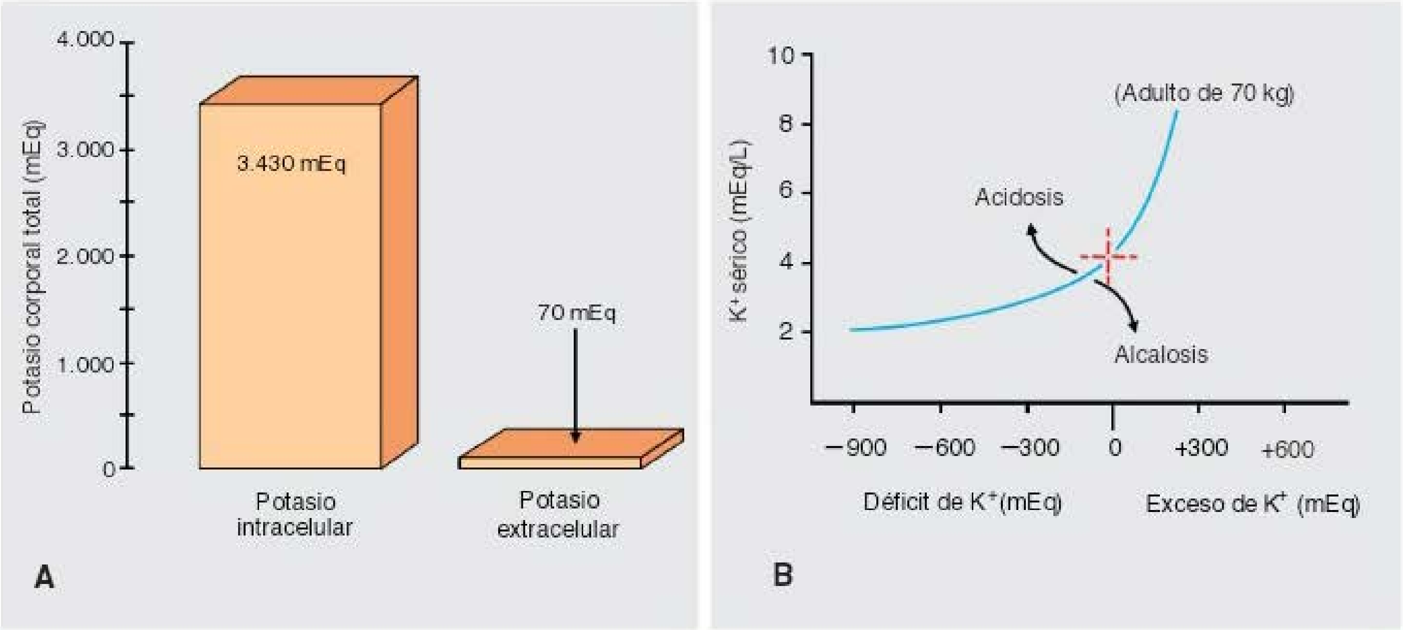


Fig. 54-8-1. A. Distribución del potasio en los compartimentos intracelular y extracelular en un adulto de 70 kg con un potasio corporal total de 50 mEq/kg. **B.** Relación entre la concentración sérica y los cambios del contenido corporal total de potasio. Obsérvese la influencia de la acidosis y la alcalosis sobre el potasio sérico. La forma de la curva ejemplifica claramente la menor sensibilidad de la potasemia frente al déficit de potasio corporal y su mayor sensibilidad frente a su aumento.

CUADRO 54-8-1. Mecanismos de regulación del potasio y ejemplos de su alteración

Mecanismo de regulación	Ejemplos
Excreción de potasio	
Facilitada por:	
- Aumento de la reabsorción de Na en el nefrón distal	Depleción de volumen, aldosterona
- Aumento de la pérdida de Na en el nefrón distal	Diuréticos de asa, tiazidas
- Aumento en aniones de pobre reabsorción	Carbenicilina, bicarbonato, cuerpos cetónicos
- Aumento en la concentración del K intracelular	Aumento en la distribución intracelular de K
Deteriorado por:	
- Disminución en la filtración de K	Insuficiencia renal
- Disminución en la liberación de Na al nefrón distal	Depleción de volumen
- Inhibición de la secreción de K	Amilorida, espironolactona, triamtereno
Disminución de la relación extracelular-intracelular de potasio (hipopotasemia)	
- Aumento en la cantidad plasmática de insulina	Insulina exógena, hiperalimentación
- Catecolaminas (agonistas beta adrenérgicos)	Broncodilatadores
- Alcalosis metabólica	Vómitos, depleción de volumen
Aumento en la relación extracelular-intracelular de potasio (hiperpotasemia)	
- Disminución en las concentraciones plasmáticas de insulina	Diabetes mellitus
- Bloqueo beta adrenérgico	Propranolol
- Acidosis metabólica (hiperclorémica)	Cloruro de amonio
- Bloqueo neuromuscular despolarizante	Succinilcolina

den inducir un descenso transitorio, pero con frecuencia marcado, del nivel sérico de potasio.

La historia familiar es importante, sobre todo en los pacientes más jóvenes, dado que ciertas *nefropatías perdedoras de potasio*, como el síndrome de Bartter, el síndrome de Gittleman, el síndrome de Liddle y la acidosis tubular renal son condiciones autosómicas recesivas. La *parálisis periódica familiar* causada por desplazamientos intracelulares bruscos de potasio es autosómica dominante. Los trastornos hormonales de la glándula tiroides pueden causar hipopotasemia.

En la actualidad, la situación clínica más común de hipopotasemia asociada con una depleción de potasio es la de un paciente de edad avanzada, por lo general de sexo femenino, tratado con diuréticos o laxantes, con excreción excesiva de potasio por la orina o las heces.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas asociados con la hipopotasemia son inespecíficos y, por lo tanto, no contribuyen mucho al diagnóstico. Este se establece detectando un nivel sérico de potasio menor de 3,5 mEq/L. Las manifestaciones neuromusculares consisten en debilidad, sobre todo de los músculos proximales, que en los casos graves progresa hacia la parálisis flácida. También pueden observarse parestesias, constipación, atonía gástrica o íleo paralítico y, en ocasiones, tetania. La hipopotasemia puede ser asintomática.

Alteraciones electrocardiográficas

Son indicadoras sensibles de la depleción de potasio. Estas modificaciones consisten en el aplanamiento o la inversión de las ondas T, las ondas U prominentes, la depresión del segmento ST y una incidencia aumentada de extrasístoles supraventriculares o ventriculares o de ambos. Estas últimas alteraciones se correlacionan en cierta medida con el grado de depleción de K (**fig. 54-8-2**).

La hipopotasemia sensibiliza el miocardio a los digitálicos, lo que predispone a arritmias potencialmente letales en presencia de niveles normales e incluso bajos de digoxina.

Consideraciones clínicas

- La determinación de si la hipopotasemia representa un déficit de potasio verdadero o solo refleja desplazamientos entre las células se basa en la información clínica, dado que habitualmente no se dispone de la determinación del nivel corporal total de potasio. La alteración más frecuente asociada con ella es la alcalosis metabólica, lo que en cierta medida refleja el papel intercambiable de los cationes hidrógeno y potasio en el interior de las células.
- Los factores más comunes que promueven el ingreso celular de potasio son la alcalosis o la corrección

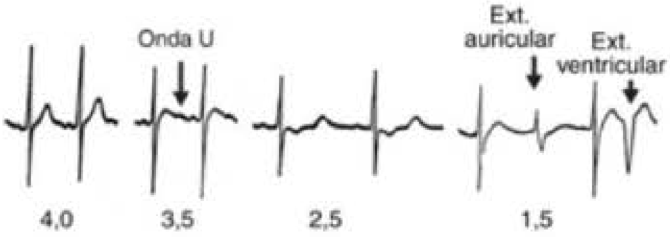


Fig. 54-8-2. Cambios electrocardiográficos en la hipopotasemia. En una derivación precordial se observan los cambios progresivos con la disminución de la potasemia. Aparece la onda U, disminuye la amplitud de la T y posteriormente se observa actividad ectópica auricular y ventricular que puede terminar en fibrilación ventricular.

de la acidosis (se produce un descenso de 0,6 mEq/L del nivel sérico de potasio con cada 0,1 unidad de aumento de pH extracelular); la insulina, con glucosa o sin ella, y los estimulantes de los receptores beta 2. En estas situaciones, la hipopotasemia requiere una monitorización repetida y la administración racional de suplementos de potasio sin necesidad de profundizar la investigación diagnóstica.

- La causa más común de hipopotasemia y depleción del potasio corporal total es el uso de los diuréticos (**caso clínico 54-8-1**). La hipopotasemia asociada con hipertensión se debe principalmente al uso de diuréticos o, en ocasiones, a un hiperaldosteronismo primario o una hipertensión renovascular.

Los diuréticos son una causa especialmente frecuente de hipopotasemia en las personas de edad avanzada, sobre todo en las mujeres que siguen una una dieta de bajo contenido en potasio. Cabe presumir que se debe al uso de diuréticos, si se ha documentado un nivel sérico de potasio normal antes de instaurar el tratamiento. En estos casos, la normalización de su nivel sérico después de la suspensión temporaria del tratamiento con diuréticos es diagnóstica.

- Es importante investigar la presencia de estados diarreicos, sea como consecuencia del uso de laxantes o de una enfermedad subyacente. Las medidas ulteriores deben tener por objetivo la atenuación de la pérdida de potasio por esta vía.
- Una concentración sérica normal de potasio en un paciente con acidosis metabólica de cualquier etiología debe hacer pensar que existe una depleción de potasio. En pacientes normotensos con hipopotasemia, alcalosis metabólica y baja excreción urinaria de potasio se deberá sospecha la administración subrepticia de diuréticos en los días previos al estudio.

CASO CLÍNICO 54-8-1

Victoria, estudiante de 17 años, concurre a la guardia por un cuadro agudo de palpitaciones que se agrega a debilidad y calambres musculares de varios días de evolución. Refiere que desde hace 6 meses se encuentra bajo tratamiento por obesidad. Realiza régimen dietético hipocalórico y está medicada con un preparado magistral cuya composición desconoce. A su ingreso se halla ansiosa, con disnea, TA 100/70 mm Hg y FC 110 por minuto con pulso irregular. Se solicitan estudios de laboratorio que muestran: Hto 40%; GB 8.200 mm^3; glucemia 80 mg/dL; uremia 20 mg/dL; Na 140 mEq/L; K 2,9 mEq/L; Cl 100 mEq/L. Gases en sangre: pH 7,47; PO_2 98 mm Hg; PCO_2 30 mm Hg; EB + 8; saturación 98%; ECG: ritmo sinusal, depresión de ST, onda U, extrasístoles ventriculares frecuentes. Orina: pH 5; Na 40 mEq/L; K 30 mEq/L; Cl 40 mEq/L.

¿Qué etiología reconoce la hipopotasemia en esta paciente?
¿Cómo relaciona la hipopotasemia con el protocolo de gases en sangre?
¿Qué riesgo cardíaco potencial debe prevenirse?

Comentario

La hipopotasemia puede estar relacionada con el déficit de ingesta y con la pérdida renal (que luego se confirmó por la presencia de furosemida en el preparado magistral). La existencia de alcalosis metabólica es coherente con esta interpretación; además, por el aumento del sodio, el potasio y el cloro en la orina. La alcalosis metabólica produce hipopotasemia por redistribución, pero al perpetuarse el fenómeno se produce pérdida renal de potasio. El ECG es compatible con hipopotasemia y la extrasistolia ventricular indica riesgo potencial de arritmias ventriculares graves (taquicardia ventricular). La debilidad muscular y el íleo pueden acompañar el cuadro.

- Una ingesta escasa de potasio originará hipopotasemia puesto que, si bien las pérdidas renales de potasio se reducen como mecanismo compensador, la situación no llega a un punto de equilibrio hasta transcurridos 10 a 15 días. Los requerimientos diarios de potasio son de 1 mEq/L por kg de peso por día.
- A diferencia de las heces, la concentración de potasio en el jugo gástrico es escasa (5 a 10 mEq/L), por lo que la hipopotasemia que se observa en enfermos con vómitos reiterados o portadores de sondas nasogástricas obedece a la depleción renal del ion por alcalosis metabólica y por hiperaldosteronismo secundario a la pérdida de volumen.
- Cualquier situación fisiológica o patológica que curse con hiperactividad adrenérgica importante puede asociarse con hipopotasemia derivada de un estímulo de los receptores betaadrenérgicos y de la Na^+-K^+-ATPasa, con el consiguiente paso del potasio al interior de la célula. Hay que destacar en especial la hipopotasemia transitoria que presentan con gran frecuencia los enfermos atendidos en Servicios de Urgencias.
- Los sueros glucosados estimulan la producción de insulina, que provoca la captación celular de potasio. Asimismo, la entrada de potasio en la célula que origina el bicarbonato agrava una hipopotasemia acompañada por acidosis.

La ingesta de bebidas azucaradas en el posejercicio inmediato, en una persona que ingiere diuréticos de asa irregularmente de manera crónica, puede producir una muerte súbita por taquicardia ventricular de torsión de puntas. Contribuyen a este desenlace la hipopotasemia crónica asintomática por los diuréticos y los factores que introducen el potasio en la célula de manera rápida: las catecolaminas circulantes, el ingreso de glucosa y la consecuente liberación de insulina.

- El estudio del equilibrio ácido-base puede ser orientador en los casos de hipopotasemia de origen oscuro: en el abuso solapado de laxantes, como en casi todos los casos de pérdidas digestivas bajas, suele haber acidosis metabólica, mientras que en la ingesta inadecuada (p. ej., en la anorexia nerviosa), el bicarbonato plasmático es normal (en el adenoma velloso puede haber alcalosis o acidosis).
- Debe sospecharse hipomagnesemia en los casos de hipopotasemia refractaria al tratamiento con suplementos de potasio y en pacientes con hipopotasemia e hipocalcemia concomitante.

El uso de diuréticos de asa con reposición de sales de potasio por vía oral también puede conducir a la hipopotasemia, si el potasio no se acompaña de cloro, que es el anión que impide su pérdida renal, cuando se reabsorbe el sodio.

- Administradas en dosis altas, algunas penicilinas se comportan como aniones no absorbibles e incrementan la secreción de potasio en el segmento distal del nefrón. Asimismo, se ha descrito hipopotasemia en el curso de tratamientos con anfotericina B y aminoglucósidos (**caso clínico 54-8-2**).

En la **figura 54-8-3** se presenta un algoritmo de integración de estos conceptos.

HIPERPOTASEMIA

Definición y causas

La **hiperpotasemia** se define por un nivel sérico de potasio mayor de 5,5 mEq/L. Cuando se produce, es importante establecer la diferenciación entre la hiperpotasemia debida a un fenómeno de redistribución o aquella con aumento del potasio corporal total. Antes de establecer esta diferencia, es necesario descartar la seudohiperpotasemia (hiperpotasemia in vitro), que por general se debe a la lisis in vitro de eritrocitos, leucocitos y plaquetas cuando estas células se encuentran en cantidades excesivas (policitemia, leucemia) luego de extraída la sangre.

La hiperpotasemia por redistribución del potasio desde el compartimento intracelular con abundante contenido de potasio (150 mEq/L) hacia el compartimento extracelular con escasa concentración de potasio (3,5 a 5 mEq/L) por lo común es causada por acidemia o carencia de insulina.

A menudo la sobrecarga de potasio es iatrogénica, secundaria a la administración de diversas combinaciones de suplementos de potasio y fármacos que interfieren con la excreción de este ion. En otros casos, es consecuencia de una alteración de la secreción tubular renal de potasio, disfunción del eje renina-aldosterona o insuficiencia renal avanzada.

CASO CLÍNICO 54-8-2

Casandra, de 37 años, a las pocas horas de asistir a una fiesta de cumpleaños comenzó con vómitos que llevan 24 horas de evolución. Presenta sed intensa y signo del pliegue positivo. TA 100/60 mm Hg; FC 120 por minuto; Na 140 mEq/L; K 2,5 mEq/L; Cl 95 mEq/L; urea 88 mg/dL; creatinina 2,8 mg/dL. Gases: pH 7,50; PCO_2 44 mm Hg; PO_2 86 mm Hg; bicarbonato 30 mEq/dL.

¿Qué trastorno ácido-base tiene?

¿Qué trastorno del metabolismo hidrosalino tiene?

¿Por qué tiene hipopotasemia?

Comentario

La paciente presenta alcalosis metabólica por el pH y por la elevación del bicarbonato. Tiene depleción del volumen del líquido extracelular a causa de los vómitos, lo que también explica la elevación de la urea y la creatinina (insuficiencia renal prerrenal). Tiene hipopotasemia porque el jugo gástrico es rico en hidrogeniones (que generan alcalosis metabólica) y abundante en cloro, pero pobre en potasio. Entonces, el potasio no se pierde con los vómitos, se pierde a nivel renal. El hiperaldosteronismo que genera la depleción de volumen retiene sodio y excreta potasio, por dos razones. En primer término, al faltar cloro, el sodio no tiene su anión difusible y la célula tubular excreta potasio para mantener la electroneutralidad del medio. Podría excretar hidrogeniones, pero los necesita para contrarrestar la alcalosis metabólica. Por otro lado, también hay hipopotasemia por redistribución entre el espacio extracelular y el intracelular.

Diagnóstico

Frente al hallazgo de hiperpotasemia se debe solicitar una nueva determinación en sangre arterial (para descartar seudohiperpotasemia) y un protocolo ácido-base (para descartar acidosis) mientras se realiza un electrocardiograma.

Las alteraciones características del electrocardiograma (ECG) son muy sugestivas y contribuyen a descartar una seudohiperpotasemia. El hallazgo de un nivel sérico de potasio mayor de 5,5 mEq/L en ausencia de hemólisis confirma el diagnóstico de hiperpotasemia.

El interrogatorio puede orientar hacia la causa de la hiperpotasemia, dado que la incidencia de este trastorno es mayor en pacientes con antecedentes de enfermedad renal, diabetes mellitus, dificultades recientes para la micción o la ingesta de suplementos de potasio. Hay *fármacos* que reducen la excreción renal de potasio, como los inhibidores de la ECA, los inhibidores de la enzima prostaglandina sintetasa (antiinflamatorios no esteroides), diuréticos ahorradores de potasio, pentamidina, trimetroprima en altas dosis y los agentes inmunosupresores ciclosporina y tacrolimus. En casos muy raros, una historia familiar positiva de debilidad muscular profunda intermitente sugiere una *parálisis periódica hiperpotasémica familiar*, mientras que una hiperpotasemia que data de la infancia puede sugerir un trastorno congénito de la síntesis de mineralocorticoides.

La hiperpotasemia se considera una emergencia médica cuando el nivel sérico de potasio es mayor de 6,5 mEq/L y se ha descartado una seudohiperpotasemia.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas de la hiperpotasemia son, de modo predominante, neuromusculares y cardíacos, y estos últimos son potencialmente letales. Los síntomas neuromusculares consisten en debilidad muscular, sobre todo de las extremidades inferiores, y en general descrita por el paciente como una sensación de pesadez en las piernas. En casos raros, la debilidad progresa hacia una parálisis flácida. Sin embargo, estos síntomas en general son precedidos por manifestaciones de cardiotoxicidad.

Puede detectarse una debilidad muscular con reflejos tendinosos normales, pero este hallazgo es inespecífico. Sin duda, la manifestación clínica más importante de la hiperpotasemia es su efecto sobre la conducción cardíaca, con el riesgo de paro cardíaco.

Alteraciones electrocardiográficas

Son esenciales para evaluar la cardiotoxicidad y se correlacionan aproximadamente con la gravedad de la hiperpotasemia. Las primeras modificaciones consisten en la presencia de ondas T picudas y la prolongación del intervalo QT, que aparecen con un nivel sérico de potasio de aproximadamente 6 mEq/L. El aplanamiento de las ondas P, la prolongación del intervalo PR y el ensanchamiento del complejo QRS con el desarrollo de una onda S profunda se observan con niveles séricos mayores de 6 mEq/L. Cuando el nivel sérico de potasio supera los 8 mEq/L, aparece un patrón de ondas sinusoidales seguido por fibrilación ventricular (**fig. 54-8-4**).

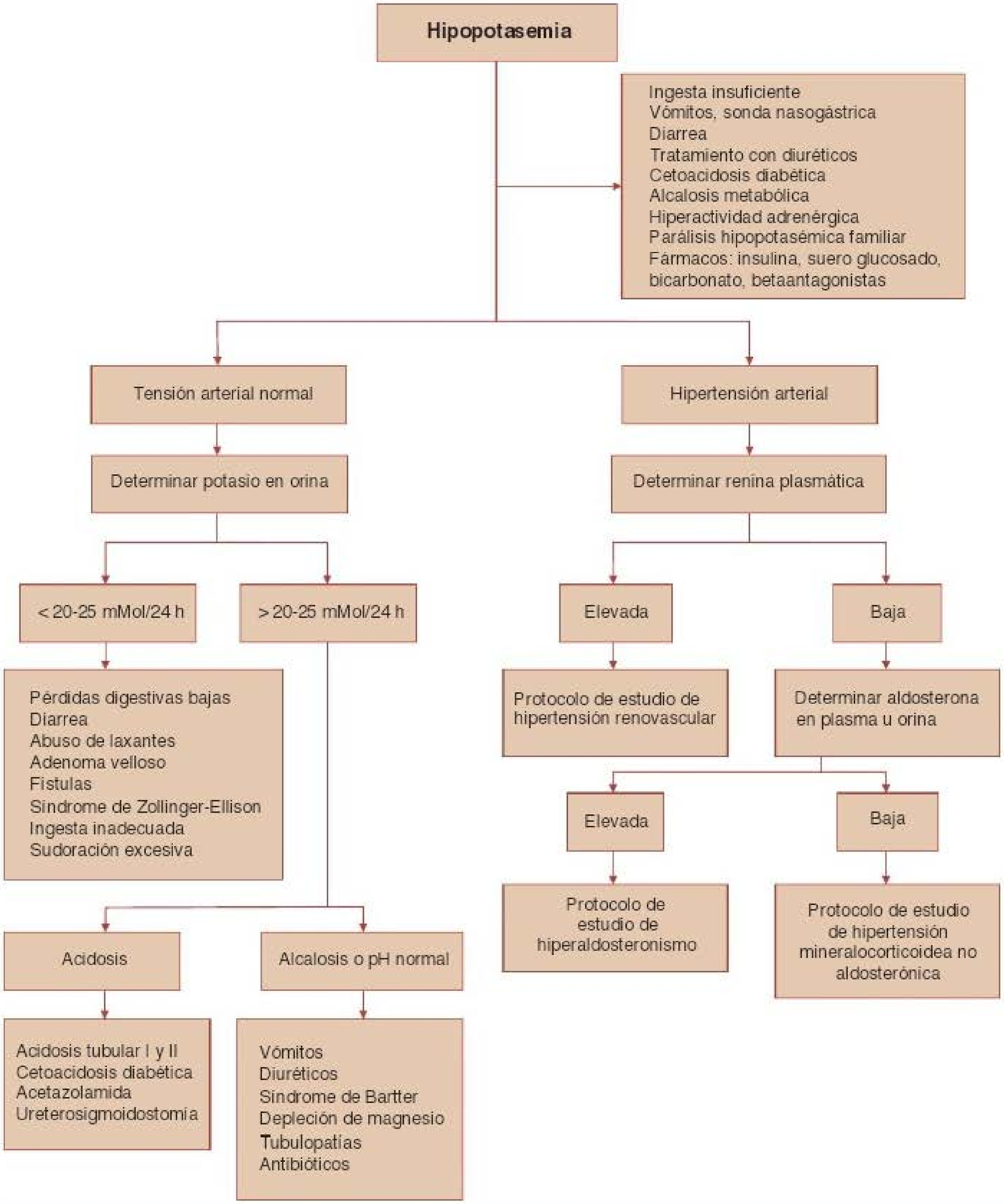

Hipopotasemia
Ingesta insuficiente
Vómitos, sonda nasogástrica
Diarrea
Tratamiento con diuréticos
Cetoacidosis diabética
Alcalosis metabólica
Hiperactividad adrenérgica
Parálisis hipopotasémica familiar
Fármacos: insulina, suero glucosado, bicarbonato, betaantagonistas
Tensión arterial normal
Determinar potasio en orina
< 20-25 mMol/24 h
> 20-25 mMol/24 h
Pérdidas digestivas bajas
Diarrea
Abuso de laxantes
Adenoma velloso
Fistulas
Síndrome de Zollinger-Ellison
Ingesta inadecuada
Sudoración excesiva
Acidosis
Alcalosis o pH normal
Acidosis tubular I y II
Cetoacidosis diabética
Acetazolamida
Ureterosigmoidostomía
Vómitos
Diuréticos
Síndrome de Bartter
Depleción de magnesio
Tubulopatías
Antibióticos
Hipertensión arterial
Determinar renina plasmática
Elevada
Baja
Protocolo de estudio de hipertensión renovascular
Determinar aldosterona en plasma u orina
Elevada
Baja
Protocolo de estudio de hiperaldosteronismo
Protocolo de estudio de hipertensión mineralocorticoidea no aldosterónica

Fig. 54-8-3. Algoritmo para el diagnóstico diferencial de la hipopotasemia.

Consideraciones clínicas

- Antes de iniciar la investigación diagnóstica de la hiperpotasemia debe obtenerse un electrocardiograma. Un trazado normal sugiere seudohiperpotasemia, que puede confirmarse mediante el hallazgo de una concentración plasmática normal a pesar de un nivel sérico elevado. En estos casos no se requieren estudios ulteriores. Si el electrocardiograma revela cambios compatibles con hiperpotasemia, se está en presencia de una redistribución o una sobrecarga de potasio.
- La acidosis, la deficiencia de insulina, la hemólisis intravascular o la rabdomiólisis, la hiperosmolaridad, el ejercicio intenso en pacientes tratados con betabloqueantes no selectivos, la succinilcolina, la digital y la parálisis periódica de la variedad hiperpotasémica son una posible causa de hiperpotasemia por redistribución.

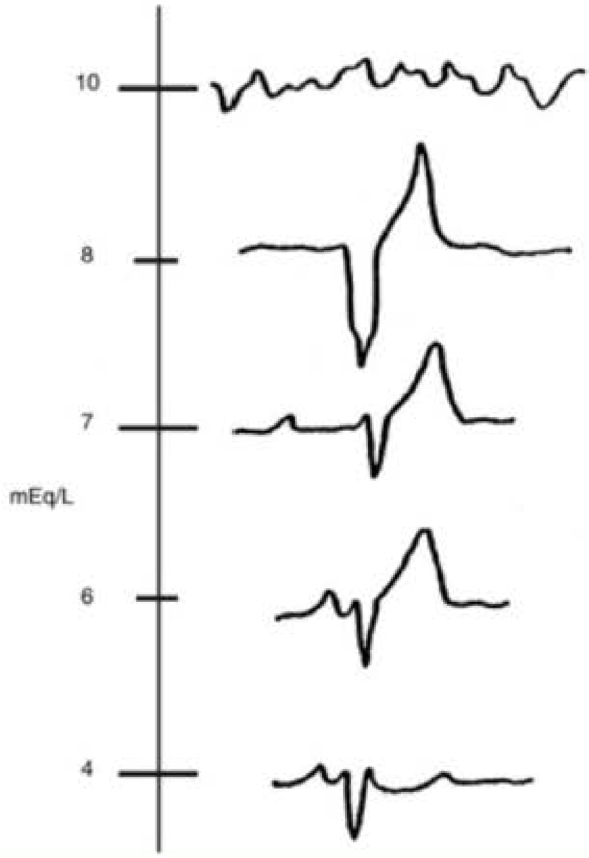


Fig. 54-8-4. Cambios electrocardiográficos en la hiperpotasemia. Véase el texto.

- La sobrecarga de potasio se debe a una disfunción renal, sea intrínseca o relacionada con hormonas que actúan sobre el riñón. La presencia de oliguria o una filtración glomerular menor de 20 mL/min con una ingesta dietaria normal conduce a la retención de potasio. Este fenómeno se agrava a menudo por la ingesta de suplementos orales o intravenosos de potasio, sales sustitutivas, transfusiones de sangre, o debido al aumento de la producción endógena por hemólisis, necrosis tisular, hemorragia gastrointestinal o hipercatabolismo.
- Si se detecta hiperpotasemia con una filtración glomerular mayor de 20 mL/min, debe sospecharse carencia de aldosterona, un defecto secretorio renal intrínseco o causas iatrogénicas.
- En un paciente no edematoso que ingiere una dieta hiposódica y no está tratado con fármacos que interfieran con la excreción de potasio (p. ej., espironolactona), inhibidores de la enzima convertidora o inhibidores de la prostaglandina sintetasa, el hallazgo de hiperpotasemia sugiere el diagnóstico de hipoaldosteronismo.
- La baja concentración de aldosterona se observa en la enfermedad de Addison, las alteraciones enzimáticas congénitas de la producción de aldosterona, la infección por HIV, la administración de inhibidores de la prostaglandina sintetasa, de inhibidores de la angiotensina y de heparina y el hipoaldosteronismo hiporreninémico. Este último trastorno es acompañado a menudo por diabetes mellitus y nefrosclerosis.
- Las causas de alteraciones secretoras a nivel de los túbulos renales son los defectos tubulares hereditarios (p. ej., *síndrome de Gordon*) y los trastornos adquiridos, por lo general intersticiales, como los que se asocian ocasionalmente con la uropatía obstructiva, la nefropatía de la anemia falciforme, el lupus eritematoso sistémico, la amiloidosis y la enfermedad por HIV.
- Los fármacos implicados como agentes causales de un defecto secretor de potasio son la espironolactona, el triamtereno, la amilorida, la trimetroprima en dosis elevadas, la ciclosporina y el tacrolimus.
- La heparina inhibe la secreción de aldosterona. Su administración prolongada puede ser causa de hiperpotasemia, sobre todo si hay otros factores predisponentes.

La hiperpotasemia grave o progresiva es muy rara en ausencia de enfermedad renal; de hecho, la causa más frecuente de hiperpotasemia es la insuficiencia renal oligúrica (**caso clínico 54-8-3**).

CASO CLÍNICO 54-8-3

Adelaida, de 79 años, presenta antecedentes de hipertensión arterial, insuficiencia cardíaca congestiva, diabetes mellitus insulinodependiente e insuficiencia renal crónica. Está medicada habitualmente con enalapril, furosemida y 30 U de insulina NPH. Durante el último mes se adicionó espironolactona al tratamiento médico y digital por el hallazgo de una fibrilación auricular de aumentada respuesta ventricular. Consulta en la guardia por disnea progresiva hasta clase funcional III, debilidad muscular y anuria. En el examen físico se presenta pálida, obnubilada, con TA de 190/100, T° de 36 °C, FR de 30 por minuto y FC de 50 por minuto, con pulso irregular. Se la observa deshidratada y taquipneica. No hay signos de déficit neurológico focal. En los campos pulmonares se auscultan estertores crepitantes en ambas bases. Laboratorio: gases en sangre: pH 7,10; pCO_2 40 mm Hg; pO_2 92 mm Hg; CO_3H^- 10,6 mEq/L; EB –10,5; saturación 95% (FiO_2: 60%); urea 180 mg/dL; creatinina 6,8 mg/dL; ionograma: sodio 137 mEq/L; potasio 7 mEq/L; glucemia 240 mg/dL. ECG: fibrilación auricular con baja respuesta ventricular, cubeta digitálica concordante con la máxima deflexión del QRS (signo de Marriot). Ondas T picudas y ensanchamiento del QRS.

¿Cuáles son los mecanismos involucrados en la hiperpotasemia?

¿Cómo influye el estado ácido-base en los niveles plasmáticos de potasio?

Comentario

La paciente presenta un cuadro de descompensación aguda de su insuficiencia renal crónica de origen multifactorial. Por un lado, recibe tratamiento diurético con dos tipos de fármacos que actúan en distintos niveles y que, en conjunto, pueden haber deplecionado de volumen a la paciente, agregando al daño estructural renal crónico un componente prerrenal. Por otro lado, presenta intoxicación digitálica (signo de Marriot) y bradicardia que genera signos de bajo gasto cardíaco, los que a su vez pueden alterar aún más la función renal. Además, la administración de enalapril en condiciones de muy bajo filtrado glomerular deteriora la función renal. Los mecanismos involucrados que justifican la hiperpotasemia son la acidosis metabólica y el deterioro de la función renal, que suele ser la causa más frecuente de hiperpotasemia. La acidosis metabólica está acompañada por hiperpotasemia por redistribución del potasio entre el espacio intracelular y el extracelular.

- En pacientes con hiperpotasemia y acidosis, con función renal normal o poco alterada, debe sospecharse un hipoaldosteronismo hiporreninémico.

La **figura 54-8-5** presenta un algoritmo que ayuda a integrar los conceptos anteriores.

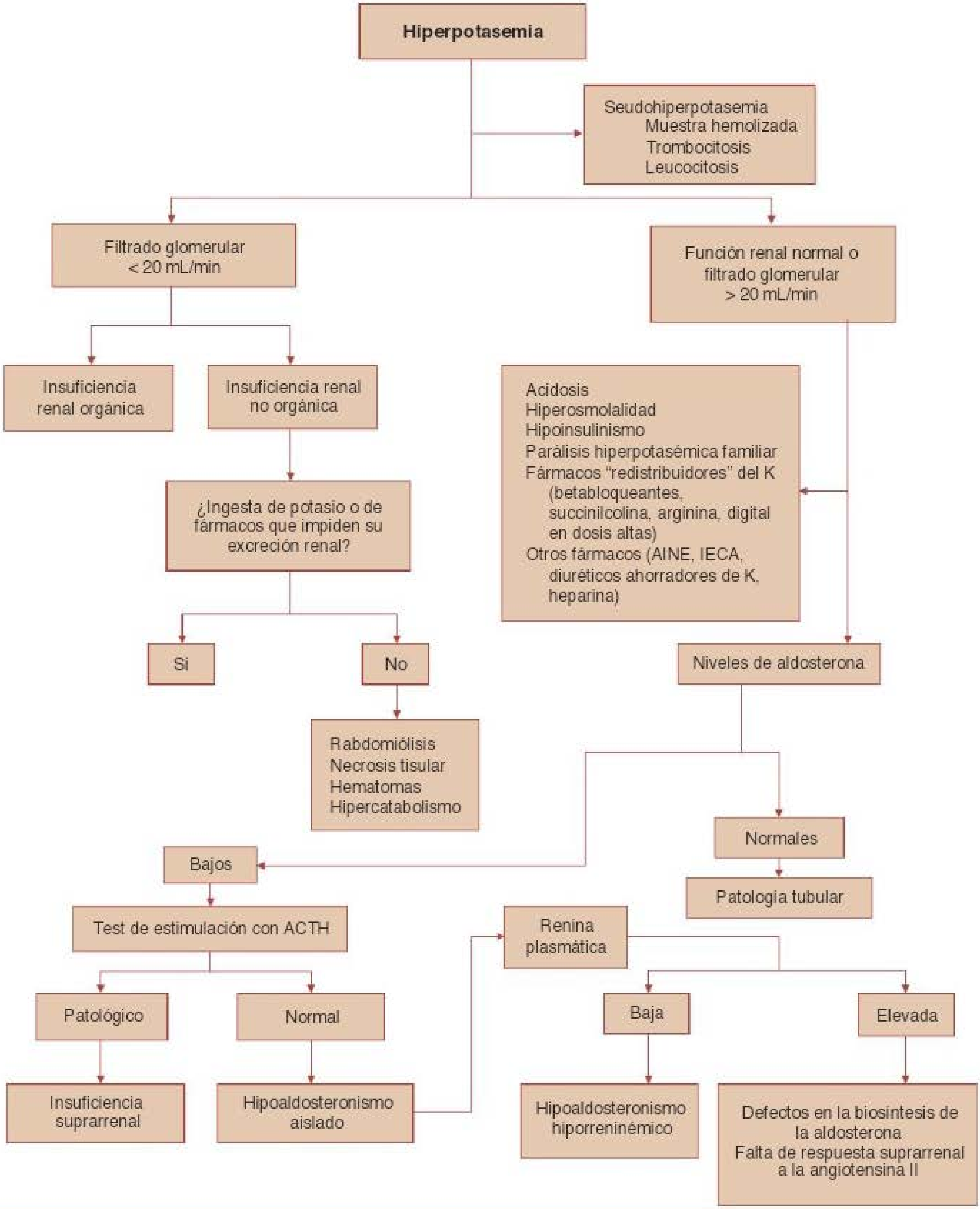

Hiperpotasemia
Seudohiperpotasemia
Muestra hemolizada
Trombocitosis
Leucocitosis
Filtrado glomerular < 20 mL/min
Función renal normal o filtrado glomerular > 20 mL/min
Insuficiencia renal orgánica
Insuficiencia renal no orgánica
¿Ingesta de potasio o de fármacos que impiden su excreción renal?
Si
No
Rabdomiólisis
Necrosis tisular
Hematomas
Hipercatabolismo
Acidosis
Hiperosmolalidad
Hipoinsulinismo
Parálisis hiperpotasémica familiar
Fármacos "redistribuidores" del K (betabloqueantes, succinilcolina, arginina, digital en dosis altas)
Otros fármacos (AINE, IECA, diuréticos ahorradores de K, heparina)
Niveles de aldosterona
Normales
Patologia tubular
Bajos
Test de estimulación con ACTH
Patológico
Normal
Insuficiencia suprarrenal
Hipoaldosteronismo aislado
Renina plasmática
Baja
Elevada
Hipoaldosteronismo hiporreninémico
Defectos en la biosíntesis de la aldosterona
Falta de respuesta suprarrenal a la angiotensina II

Fig. 54-8-5. Algoritmo para el diagnóstico diferencial de la hiperpotasemia.

Véase **Bibliografía** cap. 54-8 *Trastornos del metabolismo del potasio.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 54-8 *Trastornos del metabolismo del potasio.*

Véase **Autoevaluación** cap. 54-8 *Trastornos del metabolismo del potasio.*

54-9

Trastornos del metabolismo de los hidrogeniones

Miguel A. Chaves Zambrano, Miguel A. Jorge y Marcelo E. Álvarez

GENERALIDADES

El pH del líquido extracelular (LEC) tiene un rango entre 7,35 y 7,40, que se mantiene dentro de estos límites en estado de salud a pesar de las grandes variaciones en la carga dietética tanto de ácidos como de álcalis. A diferencia de otras determinaciones de laboratorio cuyos límites entre valores normales y patológicos son más difusos, un descenso del pH por debajo de 7,35 indica fallas importantes de los mecanismos regulatorios y anticipa una inminente descompensación clínica. Ello ocurre porque un gran número de funciones corporales se encuentran influidas por el pH del LEC y su alteración tiene efectos deletéreos en la actividad enzimática, en la circulación y en el sistema nervioso central.

Estos límites estrictos se deben sobre todo a la sensibilidad de los mecanismos de retroalimentación a las variaciones del pH, PCO_2 y PO_2. Por ejemplo, los intensos síntomas de asfixia que genera una simple prueba de apnea voluntaria (que incrementa la PCO_2 de 5-10 mm Hg por minuto) es expresión de la potencia de estos estímulos de retroalimentación y la situación crítica de un paciente que presenta valores patológicos de gases en sangre.

En el análisis de los trastornos ácido-base resulta instructivo examinar de qué manera el organismo dispone de la carga diaria ácida normal. Los iones hidrógeno se producen de manera continua en el organismo como resultado de tres mecanismos fundamentales. El primero es la oxidación de hidratos de carbono, proteínas y lípidos, cuyo producto final es CO_2 y H_2O. La hidratación del CO_2 origina la formación de ácido carbónico (H_2CO_3), el cual, a su vez, se disocia en iones H^+ y HCO_3^-. La segunda fuente de H^+ está constituida por ácidos inorgánicos como el ácido sulfúrico, producido por oxidación de la cisteína y la metionina. La tercera fuente de iones H^+ son los ácidos orgánicos como el acetoacético, el beta-hidroxibutírico y otros que son el producto del metabolismo intermedio de los hidratos de carbono y las grasas. Una persona sana, en reposo, produce aproximadamente 12.000 mEq de iones H^+ por día, la mayor parte como CO_2. Esta cantidad puede aumentar de modo considerable en condiciones como el ejercicio violento, la hipoxia o la isquemia de los tejidos, y en las enfermedades metabólicas (**cuadro 54-9-1**).

A medida que los alimentos se oxidan, tanto el dióxido de carbono o anhídrido carbónico (ácido carbónico) como los ácidos no volátiles (sulfúrico, fosfórico) se incorporan al LEC. Los cambios en el pH se minimizan debido a los sistemas *buffer* (intersticio, plasma y glóbulos rojos), que permiten que esta importante carga ácida sea transportada a los pulmones y a los riñones para su excreción. El anhídrido carbónico es completamente eliminado por los pulmones y el balance entre la producción y la eliminación será la determinante de la PCO_2 en 40 mm Hg, es decir 1,2 milimoles de anhídrido carbónico disuelto por litro de plasma. Este valor se mantiene por la ventilación alveolar; toda vez que aumenta la producción de anhídrido carbónico, la ventilación alveolar aumenta por estímulo del centro respiratorio, y la PCO_2 se mantiene estable.

Los ácidos no volátiles (50 a 100 mEq por día) se excretan exclusivamente por el riñón a través de mecanismos complejos, debido a que el pH mínimo urinario es de 4,5 y, en consecuencia, no es posible su eliminación sin la intervención de los sistemas *buffer* de este órgano. Los hidrogeniones deben eliminarse en forma de *acidez titulable* o *amonio* (NH_4). Este proceso se logra por intercambio tubular hidrógeno/sodio que, por un lado, permite su titulación por los sistemas *buffer*, como el del fosfato, y por el otro favorece la difusión del amoníaco

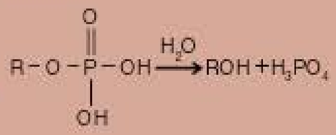
CUADRO 54-9-1. Fuentes de los ácidos endógenos

1. Oxidación de grupos sulfihidrilo con liberación de ácido sulfúrico:

$$\left.\begin{array}{l}\text{Metionina}\\ \text{Cisteína}\end{array}\right\} \xrightarrow{O_2} CO_2 + H_2O + \text{urea} + H_2SO_4$$

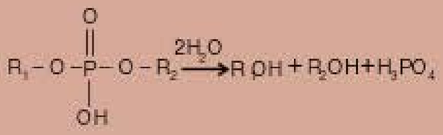
2. Hidrólisis de ácido fosfoéster con liberación de ácido fosfórico:

a)



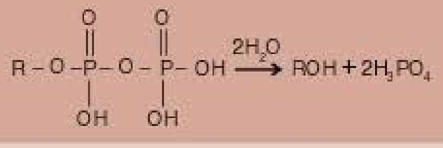
$$R-O-\underset{OH}{\overset{O}{\overset{\|}{P}}}-OH \xrightarrow{H_2O} ROH + H_3PO_4$$

b)



$$R_1-O-\underset{OH}{\overset{O}{\overset{\|}{P}}}-O-R_2 \xrightarrow{2H_2O} R\,OH + R_2OH + H_3PO_4$$

c)



$$R-O-\underset{OH}{\overset{O}{\overset{\|}{P}}}-O-\underset{OH}{\overset{O}{\overset{\|}{P}}}-OH \xrightarrow{2H_2O} ROH + 2H_3PO_4$$

3. Oxidación de precursores dietéticos neutrales con liberación de ácidos orgánicos:

a) Glucosa $\xrightarrow{O_2}$ ácido láctico/ácido pirúvico

b) Triglicéridos $\xrightarrow{O_2}$ ácido acetoacético/ácido 3-hidroxibutírico

c) Nucleoproteínas $\xrightarrow{O_2}$ ácido úrico

4. Oxidación de cationes orgánicos con liberación de hidrogeniones:

$$R-NH_3^+ \xrightarrow{O_2} CO_2 + H_2O + \text{urea} + H^+$$

(NH_3) de las células tubulares a la luz tubular, donde reacciona con el hidrógeno para formar NH_4. El bicarbonato generado en las células tubulares como resultado de la excreción ácida difunde a la sangre peritubular y recompone los niveles de bicarbonato, reducidos previamente por su acción *buffer* sobre la carga ácida alimentaria.

Debido a que el sistema *buffer* ácido carbónico/bicarbonato es el mayor sistema *buffer* del LEC, su monitorización proporciona una expresión adecuada del estado ácido-base del organismo.

La relación entre el pH y el sistema ácido carbónico/bicarbonato se expresa por la ecuación de Henderson-Hasselbalch: pH = pK + log $HCO_3^-/H_2CO_3^-$, que equivale a: 7,4 = 6,1 + log 24/1,2 mMol/L. Sin embargo, resulta más didáctica la siguiente expresión:

$$PCO_2 \leftrightarrow H_2CO_3^- \leftrightarrow H + HCO_3^-$$
$$(40\text{ mm Hg}) \leftrightarrow 1{,}2\text{ mMol/L} \leftrightarrow \text{pH } 7{,}4 + 24\text{ mMol/L}$$

Esta ecuación permite la rápida comprensión de la dirección de los cambios que pueden anticiparse tanto en los trastornos respiratorios como en los metabólicos. Si se reduce, por ejemplo, el bicarbonato (acidosis metabólica), se produce un desvío de la reacción a la izquierda, aumenta la concentración de H (cae el pH), y lo inverso ocurre si aumenta el bicarbonato (alcalosis metabólica). Las alteraciones respiratorias se pueden analizar de igual manera. Un aumento de la PCO_2 (acidosis respiratoria) lleva la reacción a la derecha, y lo inverso ocurre con la disminución de la PCO_2 (alcalosis respiratoria) (**fig. 54-9-1** y **cuadro 54-9-2**).

También resulta práctico expresar el pH como la resultante del cociente entre la base (bicarbonato) y el ácido (PCO_2, producto final del ácido carbónico) pH = Bic./ PCO_2.

El aumento del bicarbonato elevará el pH y viceversa (trastornos metabólicos); por otro lado, el aumento de la PCO_2 disminuirá el pH y viceversa (trastornos respiratorios).

HIDROGENIONES Y PH

La concentración de hidrogeniones está representada por la siguiente ecuación:

[H] = 24 × $\mathbf{PaCO_2}$/HCO_3^-, en donde [H] viene expresado en nEq/L, HCO_3^- en mEq/L y $PaCO_2$ en mm Hg. El factor 24 es el producto de multiplicar la constante de disociación aparente (K'a) del sistema ácido carbónico-bicarbonato por el coeficiente de solubilidad del CO_2; en condiciones de equilibrio fisiológico, sería

[H] = 24 × 40/24) = 40 nEq/L.

Obsérvese que el valor de hidrogeniones en el líquido extracelular se expresa en nanoequivalentes por litro (nEq/L). Un nanoequivalente es una millonésima de un miliequivalente, por lo tanto hay millones de veces más sodio, cloro y otros aniones que de hidrogeniones. Puesto que nanoequivalente es un término engorroso, el valor de hidrogeniones se expresa habitualmente en unidades de pH, que es el logaritmo negativo de base diez de la concentración de hidrogeniones en nanoequivalentes. A un valor normal de H de 40 nEq por litro, le corresponde un pH de 7,40. Puesto que el pH es un logaritmo negativo de hidrogeniones, los cambios de pH están inversamente relacionados con los de H^+; por ejemplo, una disminución del pH va acompañada por un aumento de hidrogeniones. Como se observa en la **figura 54-9-2**, al ir disminuyendo la cifra de pH a partir de un valor máximo (7,60) aumenta de manera progresiva la pendiente de la curva. Los números situados encima de la curva indican el cambio de concentración de hidrogeniones en relación con cada cambio de 0,1 U de pH. En la gama normal de pH, de 7,36 a 7,44 (área sombreada de la figura), el cambio de concentración de hidrogeniones es inferior a 10 nEq/L. Esto demuestra el estricto control que se ejerce sobre las cifras de hidrogenemia. En el extremo acidótico de la curva, el cambio de concentración de hidrogeniones es más de tres veces superior al que se produce en el extremo alcalótico (20 nEq/L contra 6 nEq/L por 0,1 de pH, respectivamente).

LOS SISTEMAS *BUFFER*

Los cambios de concentración de hidrogeniones se atenúan por los sistemas *buffer* del organismo, que amortiguan pero no impiden el cambio del pH. El cambio del pH provoca las ulteriores respuestas respiratoria y renal.

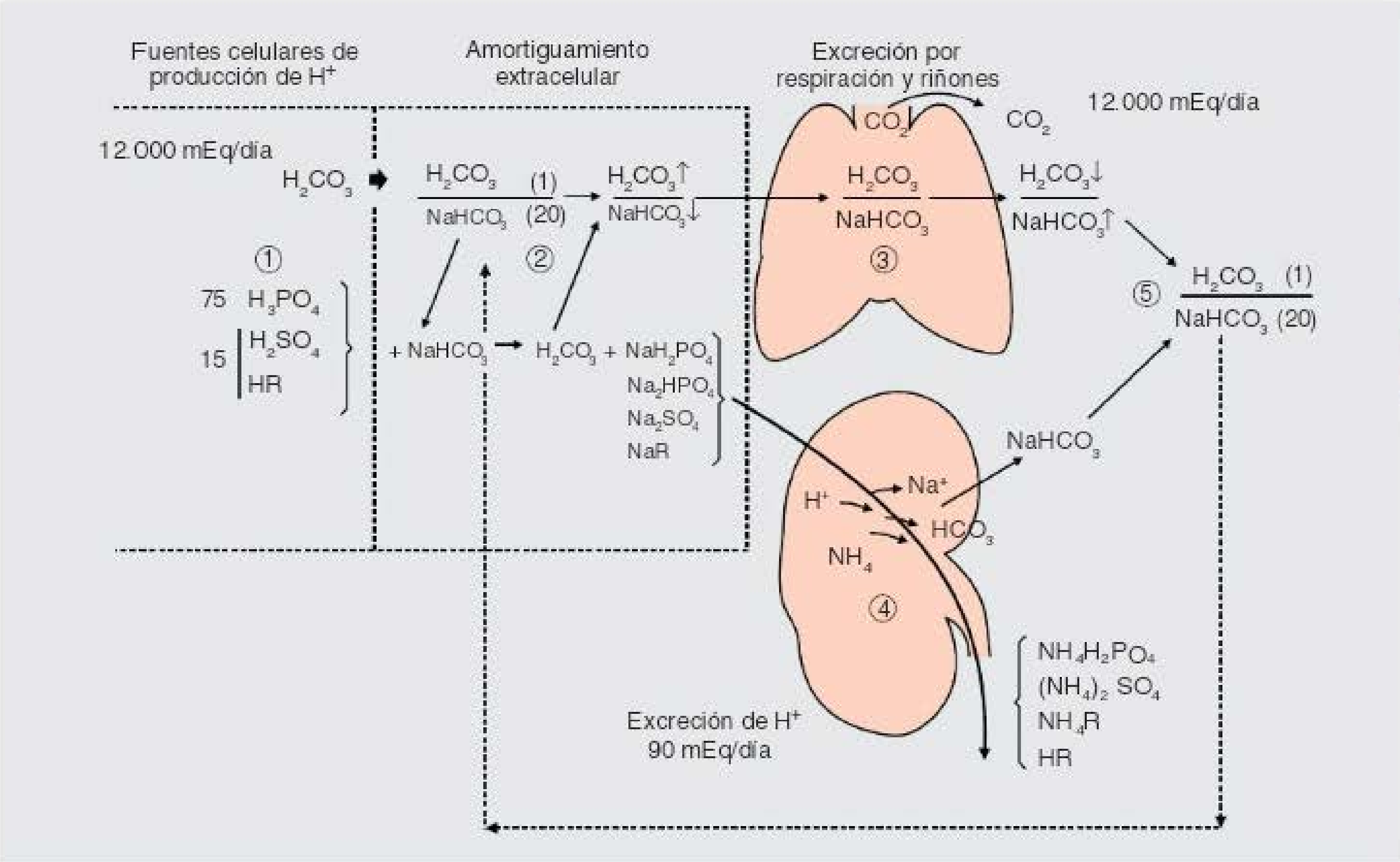

Fuentes celulares de producción de H^+
Amortiguamiento extracelular
Excreción por respiración y riñones
12.000 mEq/día
H_2CO_3
①
75 H_3PO_4
15 H_2SO_4 HR
$\frac{H_2CO_3}{NaHCO_3}$ (1) (20)
②
$H_2CO_3\uparrow$ / $NaHCO_3\downarrow$
+ $NaHCO_3$ → H_2CO_3 + NaH_2PO_4 Na_2HPO_4 Na_2SO_4 NaR
CO_2
CO_2
12.000 mEq/día
$\frac{H_2CO_3}{NaHCO_3}$
③
$H_2CO_3\downarrow$ / $NaHCO_3\uparrow$
⑤ $\frac{H_2CO_3\ (1)}{NaHCO_3\ (20)}$
$NaHCO_3$
H^+
Na^+
HCO_3
NH_4
④
$NH_4H_2PO_4$
$(NH_4)_2\ SO_4$
NH_4R
HR
Excreción de H^+ 90 mEq/día

Fig. 54-9-1. Amortiguamiento y excreción de la producción diaria de ácidos por el organismo. 1) El ácido es producido dentro de las células, casi todo en forma de ácido carbónico. Solo aproximadamente 90 mEq/día se generan como resultado de la producción de ácidos no volátiles. Estos ácidos fuertes no pueden presentarse en forma de ácidos de pH fisiológico, por lo cual necesitan ser amortiguados de inmediato. 2) Cuando llegan al líquido extracelular en seguida desplazan o disminuyen la concentración de bicarbonato, con producción de H_2CO_3 y sales sódicas de los ácidos. 3) El H_2CO_3 se excreta en forma cuantitativa por los pulmones como CO_2, con la consiguiente disminución de la concentración de ácido carbónico (PCO_2). 4) Los aniones no volátiles son excretados por los riñones en relación con ion hidrógeno, NH_4, o ambos. La secreción de ion hidrógeno guarda relación con la reabsorción de una cantidad equimolar de $NaHCO_3$. 5) El $NaHCO_3$ vuelve a la sangre y restaura a cifras normales el cociente ácido carbónico/bicarbonato, lo cual restablece la capacidad amortiguadora de los líquidos corporales.

Un sistema *buffer* es una solución de un ácido débil y su base conjugada. Existen *buffers* extracelulares e intracelulares. En el LEC, el principal *buffer* es el proporcionado por el sistema ácido carbónico/bicarbonato, mientras que los sistemas del fosfato y el proteinato contribuyen en menor proporción. La amortiguación intracelular en el espacio intravascular está a cargo fundamentalmente de la hemoglobina de los eritrocitos. Este *buffer* puede representar hasta una tercera parte de

CUADRO 54-9-2. Índices basal y máximo de excreción pulmonar y renal de hidrógeno

Vías de excreción de H^+	
1. Pulmones	
Índice basal	12.000 mEq/día como CO_2
Índice máximo	30.000 mEq/día como CO_2
2. Riñones	
Índice basal	30 mEq/día como ácido titulable 60 mEq/día como NH_4^+
Índice máximo	150 mEq/día como ácido titulable 350 mEq/día como NH_4^+

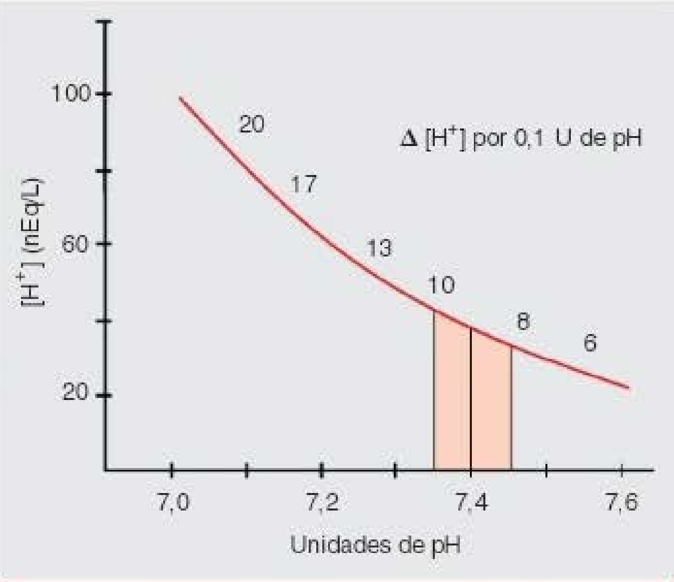


Fig. 54-9-2. Relación entre la concentración de iones hidrógeno $[H^+]$ y el pH. Los números situados por encima de la curva indican el cambio de $[H^+]$ asociado con un cambio de 0,1 U de pH. El área sombreada muestra la gama normal de pH en el líquido extracelular.

la amortiguación total de la sangre. En otras células, los *buffers* más importantes son el fosfato y el proteinato. El tejido óseo es un reservorio *buffer* que se utiliza en estados de retención crónica de ácido, sin importancia en las alteraciones ácido-base agudas.

Sistema *buffer* ácido carbónico/bicarbonato

Aplicando la fórmula desarrollada por Henderson-Hasselbalch, el sistema *buffer* ácido carbónico/bicarbonato se define así: $pH = 6{,}1 + \log [HCO_3^-] / [H_2CO_3]$. El sistema *buffer* ácido carbónico/bicarbonato actúa donando un ion hidrógeno cuando desciende la concentración de iones hidrógeno, y aceptando un ion hidrógeno cuando se eleva la concentración de estos. Es un sistema abierto que puede variar independientemente de las concentraciones de H_2CO_3 y HCO_3^-. El ácido carbónico es regulado por el sistema respiratorio y el bicarbonato, por los riñones.

El ácido carbónico es un ácido relativamente fuerte, y se define a partir de la presión parcial de CO_2 (PCO_2) y la solubilidad del CO_2 en los líquidos fisiológicos, que es de 0,03. Esta consideración es válida por las características del ácido carbónico para disociarse en bicarbonato y protón, o para deshidratarse y formar CO_2, según la siguiente ecuación en la cual interviene la anhidrasa carbónica:

$$H^+ + HCO_3^- \leftrightarrow H_2CO_3 \leftrightarrow CO_2 + H_2O;\ \text{o}$$
$$pH = 6{,}1 + \log [HCO_3^-] / [0{,}03 \times PaCO_2].$$

Esta expresión permite atribuir los trastornos ácido-base a procesos metabólicos cuando comprometen el numerador, respiratorios cuando comprometen el denominador, y a trastornos mixtos cuando se comprometen ambos. Los riñones regulan la concentración de bicarbonato a un nivel de 24 mEq/L y los pulmones mantienen la PCO_2 en 40 mm Hg, lo cual produce un pH arterial de 7,4.

Sistema *buffer* fosfato y proteína

El sistema HPO_4/H_2PO_4 con un pK de 6,8 para un pH de 7,4 es el sistema *buffer* más importante, con poca acción en el LEC, pero de gran trascendencia a nivel intracelular, al igual que el *buffer* proteína. La excreción neta de ácido es la cantidad neta de ion H^+ eliminada por el organismo. Se realiza sobre todo a través de la eliminación de ácido titulable, en su mayor parte como fosfato, y no titulable como NH_4^+. El sistema *buffer* fosfato es el más importante en la orina. En el túbulo contorneado distal, el proceso de secreción de ion hidrógeno lleva a la reabsorción de bicarbonato y a la titulación del sistema *buffer* fosfato. Su papel está limitado por la cantidad de *buffer* disponible en la orina y por el hecho de que el pH de la orina no puede descender por debajo de 4,5.

Los *buffers* proteína cumplen un papel importante en el líquido intracelular (LIC) y pueden tener varios grupos de disociación en una única molécula.

Buffer hemoglobina

El sitio principal de amortiguación del CO_2 es el eritrocito, y su principal *buffer* es la hemoglobina, por cuanto el eritrocito es muy permeable al CO_2 y contiene altas concentraciones de anhidrasa carbónica. El CO_2 es amortiguado por difusión en los eritrocitos, donde es hidratado a H_2CO_3 y luego disociado a $H + HCO_3^-$. El H se combina con la hemoglobina (Hb), para formar HHb. El HCO_3^- sale de la célula por difusión e intercambio con cloruro. En consecuencia, se amortigua el CO_2 y se libera bicarbonato a la sangre, por lo cual en estados de retención de CO_2 aumenta tanto el H_2CO_3 como el HCO_3^-. Con la hiperventilación ocurre lo contrario. El sistema de la hemoglobina pertenece a la amortiguación intracelular. A un pH de 7,4, aproximadamente un 50% de una carga de ácido fijo estará amortiguada en el LEC, y el otro 50% en el LIC. Una carga de álcali se amortigua en dos terceras partes en el LEC y el resto en el LIC, por las características de los pK a cada nivel. Cuando desciende el pH se amortiguan porcentajes cada vez más grandes de una carga ácida dentro de las células; los *buffers* intracelulares representan un 80% o más de la capacidad *buffer* a pH bajos.

COMPENSACIÓN RESPIRATORIA

El sistema de control ventilatorio proporciona la compensación para los trastornos metabólicos del equilibrio ácido-base, y la respuesta es rápida. Las modificaciones ventilatorias están relacionadas con quimiorreceptores sensibles a los cambios en la concentración de hidrogeniones localizados en el corpúsculo carotídeo y en la parte inferior del tronco cerebral. La acidosis metabólica estimula los receptores y provoca rápidamente hiperventilación, con disminución de la PCO_2 arterial. La alcalosis metabólica anula los receptores y provoca un rápido descenso de la ventilación, con aumento de la PCO_2 arterial. Si las respuestas ventilatorias son plenamente funcionales, se puede predecir el nivel de PCO_2 esperada según ecuaciones que se enunciarán posteriormente.

COMPENSACIÓN RENAL O METABÓLICA

En estado de producción neta de ácido, el riñón reabsorberá el bicarbonato filtrado, del 85 al 90% en el túbulo proximal y del 10 al 15% en el túbulo distal. La cantidad de ion hidrógeno secretado por la orina está limitada por el gradiente a un pH urinario de 4,5. El riñón regula la secreción de ion hidrógeno filtrando grandes cantidades de bicarbonato por día y excretando parte del bicarbonato filtrado para protegerse de los estados de exceso de base. El riñón utiliza mecanismos para secretar ion hidrógeno por la orina sin que el pH descienda a 4,5. Estos mecanismos comprenden la titulación de *buffers* urinarios, fundamentalmente *buffer* fosfato, y la excreción de ion amonio. La acidificación urinaria no se produce hasta tanto los niveles de bicarbonato no se encuentran muy por debajo de lo normal.

La reabsorción de bicarbonato en los túbulos proximales del riñón proporciona la compensación para los trastornos ácido-base respiratorios. En la acidosis respiratoria se estimula esa absorción, con aumento del bicarbonato plasmático, mientras que la alcalosis respiratoria inhibe la reabsorción con disminución del bicarbonato sérico. La respuesta renal no es inmediata, aparece entre las 6-12 horas y aumenta lentamente hasta un equilibrio estable en los días siguientes. Debido a esta característica de la compensación renal, los trastornos respiratorios del equilibrio ácido-base se pueden diferenciar en agudos (los que no tienen compensación renal) y crónicos (aquellos con compensación renal establecida).

TRASTORNOS SIMPLES Y CAMBIOS COMPENSADORES

Las alteraciones del equilibrio ácido-base son detectadas por cambios del bicarbonato (riñón) y de la $PaCO_2$ (pulmón); la acidosis metabólica simple es una disminución primaria de la concentración de bicarbonato, mientras que la alcalosis metabólica simple es un aumento en la concentración de bicarbonato. El aumento en la $PaCO_2$ es acidosis respiratoria simple, y su disminución, alcalosis respiratoria simple.

La capacidad del organismo para compensar las alteraciones del estado ácido-base es limitada y predecible. La estabilidad del pH extracelular está determinada por la estabilidad del cociente HCO_3^-/PCO_2. Si este cociente se mantiene constante, el pH extracelular también se mantendrá constante. Esta es la base de los cambios ácido-base primarios y compensadores que se muestran en el **cuadro 54-9-3**. Cuando un trastorno ácido-base primario modifica un componente del cociente HCO_3^-/PCO_2, la respuesta compensadora modifica el otro componente en la misma dirección con el fin de mantener constante ese cociente. Así, cuando el trastorno primario es metabólico (variación de HCO_3^-), la respuesta compensadora es respiratoria (variación de PCO_2) y viceversa. Las respuestas compensadoras solo logran limitar los cambios de pH pero no los impiden, se compensan pero no se corrigen (**fig. 54-9-3**).

Cuando los valores de compensación superan, por exceso o por defecto, los rangos esperados, se define la existencia de trastornos ácido-base mixtos. Por regla general, en caso de alcalosis respiratoria, el bicarbonato rara vez tiene valores menores de 12 a 15 mEq/L y, en casos de acidosis respiratoria, casi nunca supera los 45 mEq/L.

Los trastornos más graves son aquellos en los cuales los dos componentes, tanto el respiratorio como el metabólico, varían en la misma dirección, por ejemplo, acidosis metabólica más acidosis respiratoria.

HIATO ANIÓNICO

El hiato o brecha aniónica (*anion gap*) es un cálculo empleado en el estudio de la acidosis metabólica con el objetivo de determinar si el trastorno se debe a la acumulación de hidrogeniones o a la pérdida de bicarbonato.

CUADRO 54-9-3. Trastornos ácido-base simples y compensatorios

Objetivo: cociente HCO_3^-/PCO_2 constante

Trastorno ácido-base	Cambio primario	Cambio secundario
Acidosis respiratoria	$\uparrow PCO_2$	$\uparrow HCO_3$
Alcalosis respiratoria	$\downarrow PCO_2$	$\downarrow HCO_3$
Acidosis metabólica	$\downarrow HCO_3$	$\downarrow PCO_2$
Alcalosis metabólica	$\uparrow HCO_3$	$\uparrow PCO_2$

Para mantener el equilibrio electroquímico, los elementos iónicos del LEC deben tener una carga eléctrica igual a cero (aniones = cationes). Los cationes no medidos (CNM) y los aniones no medidos (ANM) tienen la siguiente relación con los electrolitos que se miden habitualmente:

$$Na + CNM = (Cl + HCO_3^-) + ANM\text{; reordenando:}$$
$$Na - (Cl + HCO_3^-) = ANM - CNM = \text{hiato aniónico.}$$

Las proteínas plasmáticas son la fuente principal de aniones no medibles, y el potasio y el calcio forman el bloque principal de cationes no medibles. La diferencia de carga entre estos dos grupos revela un hiato aniónico de 12 mEq/L. Gran parte de esta diferencia se debe a las proteínas plasmáticas. Si estas disminuyen en un 50%, el hiato aniónico puede descender en un 75% y pasar de 12 a 4 mEq/L. La mayor parte de la carga donada por las proteínas plasmáticas depende de la albúmina; así, pues, la hipoalbuminemia puede influir en la reducción del hiato aniónico, por lo tanto el valor normal del hiato aniónico se tiene que ajustar hacia abajo durante la hipoalbuminemia, una rectificación de aproximadamente 2,5 mEq/L por cada 1 mg/dL que disminuya la concentración plasmática de albúmina.

RELACIÓN DELTA HIATO ANIÓNICO/DELTA BICARBONATO

Este cociente expresa la relación entre el alejamiento de la normalidad del hiato aniónico y el alejamiento de la normalidad del bicarbonato. Fisiológicamente este cociente sería igual a uno (1), ya que cuando los hidrogeniones se acumulan en la sangre, el descenso del bicarbonato es equivalente al aumento del hiato aniónico (**cuadro 54-9-4** y **fig. 54-9-4**).

La distinción entre acidosis de hiato aniónico normal y hiato elevado no es siempre definitiva. Los pacientes con diarrea tienden a desarrollar una acidosis con hiato normal a causa de la pérdida digestiva de HCO_3^-. Si la pérdida de líquido es importante, habrá hemoconcentración, que provoca hiperalbuminemia. El déficit de perfusión generará acidosis láctica e hiperfosfatemia por salida del fosfato celular por acidemia. Estos últimos eventos elevan el hiato aniónico. Es importante recordar que el hiato aniónico debe ajustarse a la concentración de albúmina en sangre. Considerando que el hiato aniónico normal es de 12 mEq/L, este disminuye 2,5 mEq/L por cada 1g/dL que disminuye la albúmina en plasma. La relación Δ/Δ está normalmente entre 1 y 2 en los pacientes con acidosis metabólica con hiato aniónico alto; un valor por debajo de 1 sugiere una acidosis que combina hiato aniónico alto y normal. Un valor mayor de 2 sugiere una caída de la concentración plasmática de HCO_3^- menor que la esperada a causa de una alcalosis metabólica concurrente.

Hiato aniónico urinario: cuando el análisis de la acidosis metabólica identifica un hiato aniónico normal, el mecanismo primario puede ser la pérdida de bicarbonato o la disminución de la excreción renal de ácidos con filtrado glomerular normal. En este caso, el cálculo del hiato aniónico urinario: [Na+K-Cl]u, ayuda a deter-

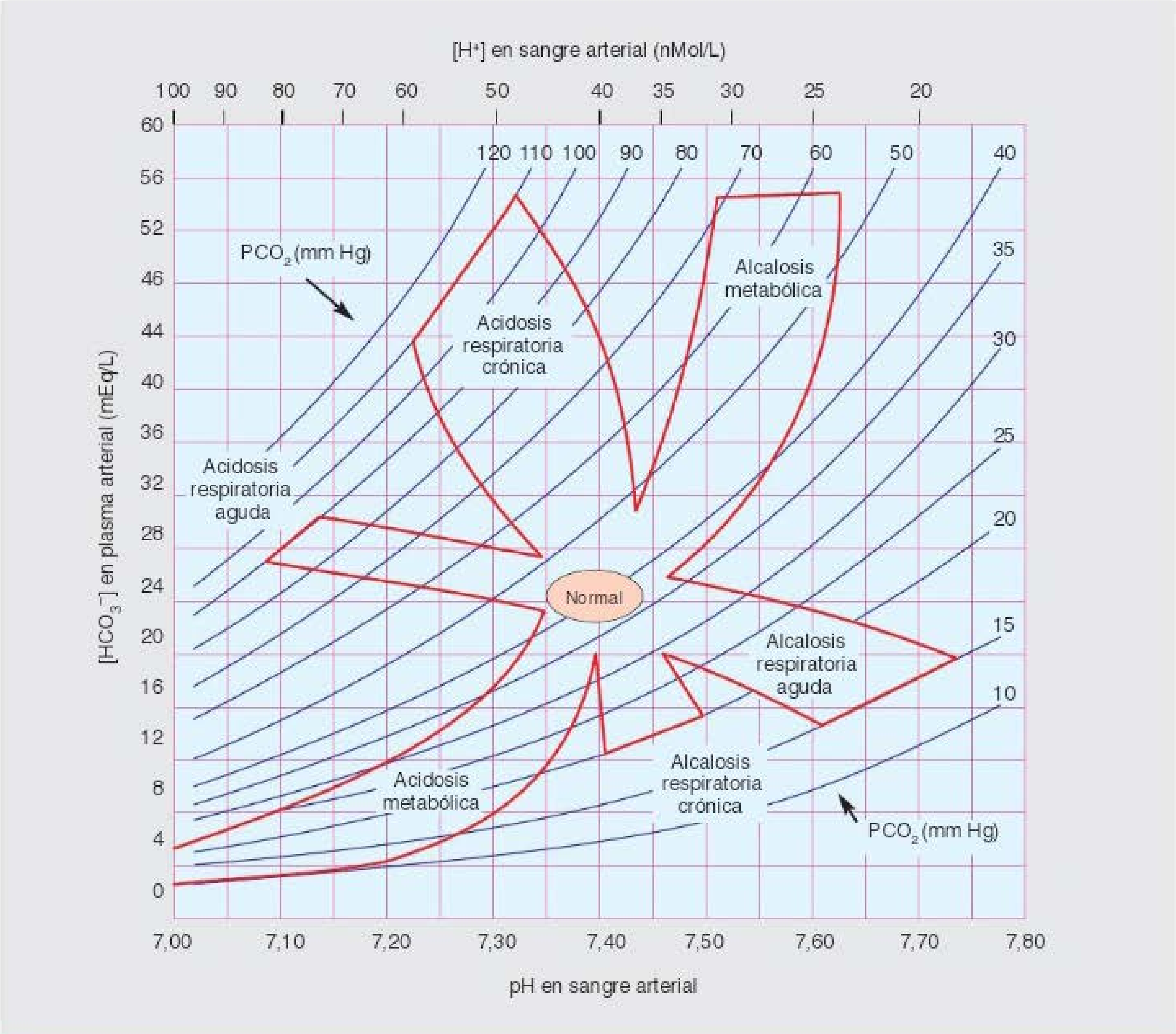


Fig. 54-9-3. Nomograma ácido-base. Se presentan los límites de aceptación del 95% de las compensaciones metabólica y respiratoria normales para los trastornos ácido-base.

minar el origen renal o extrarrenal de la acidosis metabólica. Si el valor es negativo, la causa habitualmente es extrarrenal por exceso de cloro, porque el riñón está eliminando NH_4^+. Si el valor es positivo, el origen es renal. Este cálculo disminuye su valor en la poliuria intensa, un pHu mayor de 6,5, excreción baja de sodio o excreción de ácidos no cuantificables en orina como en la acidosis láctica o cetoacidosis.

CUADRO 54-9-4. Factores determinantes del hiato aniónico

Aniones no medidos		**Cationes no medidos**	
Proteínas	15 mEq/L	Calcio	5 mEq/L
Ac. orgánicos	5 mEq/L	Potasio	4,5 mEq/L
Fosfatos	2 mEq/L	Magnesio	1,5 mEq/L
Sulfatos	1 mEq/L		
ANM:	23 mEq/L	CNM:	11 mEq/L
Hiato aniónico: ANM – CNM = 12 mEq/L			

ENFOQUE CLÍNICO DE LOS TRASTORNOS ÁCIDO-BASE

El enfoque más simple de las anomalías ácido-base requiere la prolija evaluación de los antecedentes y del examen físico para determinar las posibles alteraciones primarias. El estudio de los datos de laboratorio permitirá confirmar las sospechas derivadas del estudio clínico.

Las medidas de pH, PCO_2, y bicarbonato arteriales confirmarán la presencia de una alteración ácido-base y permitirán definir si la compensación es adecuada o no. Se puede evaluar la compensación mediante el empleo de fórmulas que expresen la compensación normal por referencia, o nomogramas que presentan los límites esperados de compensación normal. Cuando los datos obtenidos están fuera de los límites admitidos para una alteración primaria compensada es que se trata de

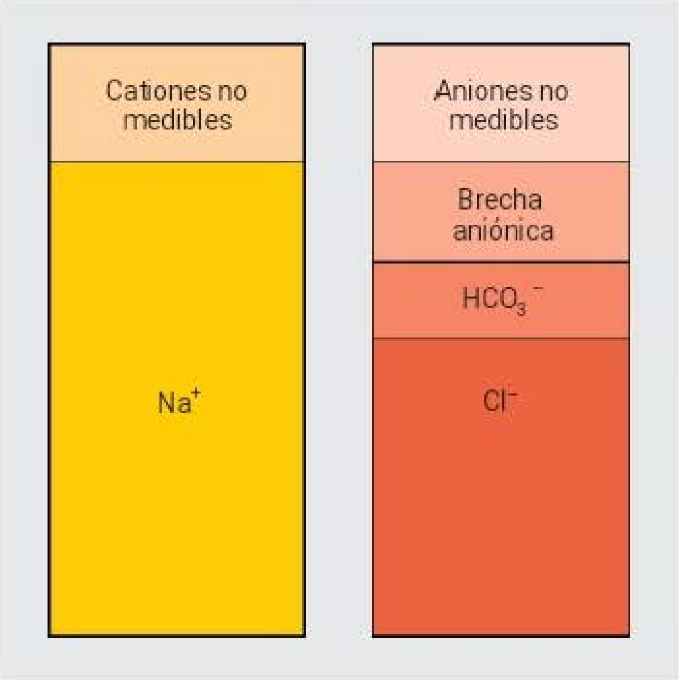


Fig. 54-9-4. Composición de iones en plasma y brecha aniónica.

una alteración mixta. Debe tenerse en cuenta que, aun cuando el nomograma indique que los datos del paciente son compatibles con una alteración primaria compensada, puede haber un trastorno mixto; cuando los datos sugieren una alteración mixta, la interpretación se hará sobre la base del cuadro clínico.

Puede emplearse un método sencillo de seis pasos para identificar y tratar las alteraciones del equilibrio ácido-base. Este enfoque supone que el médico sospecha un trastorno a partir de la anamnesis, el examen físico y los datos de laboratorio:

1. ***pH:*** una reducción del pH normal de 7,4 indica la presencia de acidemia, mientras que un aumento indica alcalemia. Es necesario recordar que los sistemas *buffer* y los mecanismos respiratorios y renales son tan eficaces para mantener el pH en los rangos normales, especialmente en el extremo inferior, que, a diferencia de otras determinaciones de laboratorio, un pH menor de 7,35 está indicando un grave fracaso de los mecanismos de regulación y un estado de enfermedad que pone en serio peligro la vida.
2. ***PCO_2 y bicarbonato:*** examinar en qué dirección se desvían. Un pH ácido con bajo contenido de bicarbonato indica acidosis metabólica; un pH alcalino con bicarbonato elevado indica alcalosis metabólica.
3. ***Compensación:*** ¿se trata de un trastorno ácido-base simple con compensación adecuada, o mixto? En la acidosis metabólica, la PCO_2 debe estar reducida, y en la alcalosis metabólica, incrementada. El fracaso de la compensación respiratoria equivale a la presencia de una alteración respiratoria concurrente. Obsérvese que nunca se llega al pH inicial normal del paciente a través de la compensación.
4. ***Hiato aniónico:*** este cálculo es útil y contribuye tanto al diagnóstico diferencial de la acidosis metabólica como a identificar la coexistencia de acidosis y alcalosis metabólica. Si es necesario, se debe calcular el hiato aniónico urinario y medir el pH urinario.
5. ***Establecer los mecanismos fisiopatológicos:*** los trastornos ácido-base son solo signos de laboratorio de una patología subyacente. Una vez determinada su naturaleza fisiopatológica, la causa suele ser obvia. Este es el paso más relevante.
6. ***Tratamiento:*** en algunas situaciones, la alteración requiere tratamiento directo, pero la mayor parte de las veces es preferible tratar la causa subyacente.

Se deberá entender que el manejo del medio interno y el estado ácido-base en particular es clínico: priman la anamnesis y el examen físico, su interpretación y análisis. Los estudios de laboratorio indican la situación actual del paciente, su gravedad y la necesidad de tratamiento, pero poco aportan al diagnóstico fisiopatológico del proceso y a la etiología generadora del trastorno.

TRASTORNOS ÁCIDO-BASE SIMPLES

En el **cuadro 54-9-5** se enumeran los trastornos ácido-base simples y se indica el comportamiento de las variables involucradas. A continuación se describe cada uno de ellos.

ALTERACIONES METABÓLICAS

Acidosis metabólica

Desde el punto de vista fisiológico, la acidosis metabólica es un trastorno sistémico caracterizado por una disminución primaria de la concentración de bicarbonato $[HCO_3^-]$ a través de los siguientes mecanismos:

- *Adición de un ácido, endógeno o exógeno*. Aquí la velocidad de producción de ácido excede la capacidad excretora normal del ion hidrógeno y se produce acidemia. El ion hidrógeno es amortiguado por el bicarbonato y lo "consume", se produce hiperventilación y desciende la PCO_2 para compensar la disminución de la concentración de HCO_3^-.
- *Capacidad disminuida de eliminar una producción normal de ion hidrógeno a través del riñón*. Sucede en la insuficiencia renal y se produce retención neta de ácido. La compensación es similar a la indicada en el punto anterior.

CUADRO 54-9-5. Trastornos simples del equilibrio ácido-base

Tipo de trastornos	pH	$PaCO_2$	HCO_3^-
Acidosis metabólica	Disminuido	Disminuida	Disminuido
Alcalosis metabólica	Incrementado	Incrementada	Incrementado
Acidosis respiratoria	Disminuido	Incrementada	Incrementado
Alcalosis respiratoria	Incrementado	Disminuida	Disminuido

- *Pérdida de bicarbonato en los líquidos corporales*. Por lo general ocurre a través del aparato gastrointestinal y los riñones. Se puede perder bicarbonato o un anión de un ácido orgánico metabolizado en forma incompleta; el resultado será una retención neta de ion hidrógeno. Si la velocidad de pérdida de bases excede la capacidad de los mecanismos compensatorios de corregir la retención de ion hidrógeno, sobrevendrá acidosis.

Cuando el bicarbonato se diluye o se pierde, no se generan aniones orgánicos; la electroneutralidad trata de restablecerse con el incremento de la concentración sérica de cloruro. Estas formas de acidosis metabólica se conocen como acidosis metabólica hiperclorémica con hiato aniónico normal.

Si se consume bicarbonato por adición de ácido orgánico endógeno o exógeno, o por déficit de la capacidad de eliminación neta de hidrogeniones, se genera anión orgánico, que puede retenerse en el LEC. La concentración sérica de cloruro no se incrementa y, en cambio, aumenta el hiato aniónico, lo que revela la presencia y la concentración del anión orgánico.

En función de estos mecanismos, desde el punto de vista clínico es útil clasificar las acidosis metabólicas en acidosis metabólica con hiato aniónico normal y acidosis metabólica con hiato aniónico aumentado.

Acidosis metabólica con hiato aniónico aumentado

Se debe a la acumulación de hidrogeniones en el LEC, de origen orgánico o inorgánico (p. ej., acidosis láctica, intoxicación salicílica) o por déficit de la capacidad de eliminación del hidrogenión, como en la insuficiencia renal avanzada.

Las principales causas de hiato aniónico elevado son: insuficiencia renal, cetoacidosis diabética, acidosis láctica e intoxicaciones con ácidos inorgánicos y alcoholes (intoxicación salicílica, alcohol etílico y metílico, etilenglicol y propilenglicol). Los aniones no determinados en la **insuficiencia renal** aparecen cuando el filtrado glomerular cae por debajo de 20%; el hiato aniónico no es mayor de 15-20 mEq/L e incluye fosfato y sulfato y mayor cantidad de aniones orgánicos.

La **cetoacidosis diabética** es consecuencia del aumento de la producción de ácidos orgánicos. La falta de insulina ocasiona la movilización de mayor cantidad de ácidos grasos libres del tejido adiposo. Los ácidos grasos libres son convertidos a cetoácidos, ácido beta-hidroxibutírico y ácido acetoacético, en el hígado. Al pH de los líquidos corporales los cetoácidos están completamente ionizados y pueden producirse a razón de 7 mMol/min; en estas condiciones, los *buffers* del organismo y la capacidad renal de excretar ion hidrógeno no son suficientes y se produce una acidemia grave. Clínicamente, el paciente se encuentra hiperventilando, con deshidratación hipertónica, sediento, y narra una historia de poliuria y pérdida de peso. El antecedente de diabetes puede constar o ser un cuadro de inicio de la enfermedad. El laboratorio revela por lo general hiperglucemia, acidosis metabólica, hiperosmolaridad, cetonemia, glucosuria y cetonuria. La acidosis metabólica transporta el potasio hacia el LEC, y la grave depleción de potasio que se produce por la diuresis osmótica queda peligrosamente enmascarada por los niveles normales de potasemia que regularmente acompañan el cuadro (**caso clínico 54-9-1**).

El **ácido láctico** se produce a partir del ácido pirúvico como último paso de la glucólisis anaeróbica. La conversión de piruvato a lactato proporciona el medio de regenerar NAD frente a la hipoxia. Formado el lactato, solo puede ser metabolizado por reoxidación a piruvato en el hígado. En consecuencia, se produce acidosis láctica en caso de hipoxia tisular, enfermedad hepática con reducción de la perfusión hepática y reducción del NAD disponible. Hay casos en los cuales no se identifica la causa de la acidosis láctica. Las intoxicaciones por metanol, etanol, etilenglicol, propilenglicol, fenformina y salicilatos también producen acidosis láctica.

El diagnóstico de **acidosis por tóxicos** se hace por la sospecha clínica, el incremento del hiato aniónico y el incremento del hiato osmolar. Es necesario recordar que la

CASO CLÍNICO 54-9-1

Mercedes, de 18 años, sin antecedentes de importancia, refiere poliuria, polidipsia, pérdida de 10 kg de peso y anorexia marcada de 2 meses de evolución. Comenzó hace una semana con náuseas, y en las últimas 48 horas se agregaron vómitos y dolor abdominal. Consulta en la guardia, donde se la encuentra somnolienta, taquicárdica y taquipneica, con respiraciones muy profundas. En el examen físico presenta: TA: 110/70 mm Hg acostada y 100/70 mm Hg sentada. Signo del pliegue, positivo. Abdomen doloroso en forma difusa, sin signos peritoneales; ruidos hidroaéreos positivos, sin visceromegalias. Resto del examen físico, sin particularidades. Radiografías de tórax y abdomen normales. ECG normal. Presenta los siguientes datos de laboratorio: Hto 50%; Na 148 mEq/L; K 5,6 mEq/L; GB 25.000/mm^3; urea 135 mg/dL; creatinina 0,9 mg/dL; glucemia 372 mg/dL; cloro 101 mEq/L; ácido láctico 1,2 mmol/L (valor normal hasta 2 mmol/L); glucosuria 3 cruces; cetonuria 4 cruces; gases en sangre: pH 7,09, PCO_2 20 mm Hg; PO_2 110 mm Hg; bicarbonato 9 mEq/L; EB –18 mEq/L; saturación 98%, respirando aire ambiente.

¿Cuál es el valor del hiato aniónico en este caso en particular?
¿Cómo está el potasio corporal total?
¿Cuál es la PCO_2 esperada de esta paciente?
¿Qué tipo de acidosis presenta?
¿Cómo estaría la ADH: normal, aumentada o disminuida?
¿Cómo se explica la poliuria?
¿Cómo está el volumen del líquido extracelular?

Comentario

La paciente presenta un cuadro de cetoacidosis diabética. Este diagnóstico se basa en la presencia de acidosis metabólica, hiperglucemia y cuerpos cetónicos en orina. Por lo avanzado del cuadro, el episodio actual es probablemente el de inicio de la enfermedad. En este caso en particular, el hiato aniónico es de 38 mEq/L. A pesar del aumento de la potasemia en relación con la acidosis metabólica, el potasio corporal total probablemente esté disminuido por pérdida urinaria. La PCO_2 esperada de esta paciente es 21,5 ± 2, lo que indica que la respuesta ventilatoria es adecuada a la acidosis metabólica con hiato aniónico aumentado. La ADH está aumentada en respuesta al deterioro hemodinámico, no obstante lo cual existe poliuria debido a la glucosuria (diuresis osmótica). La paciente presenta depleción del volumen del líquido extracelular.

respuesta clínica de hiperventilación y la administración de bicarbonato para la corrección de la acidosis metabólica pueden derivar en una alcalosis marcada una vez corregida la causa de la acidosis láctica. En función de estos conceptos, es importante analizar que la deficiencia de cualquiera de los mecanismos que intervienen en la adecuación de la oxigenación tisular favorece la acidosis láctica: intercambio gaseoso, contenido arterial de oxígeno, transporte de oxígeno, cadena respiratoria mitocondrial, al igual que los trastornos con compromiso funcional hepático, que no pueden metabolizar la carga normal o excedida de ácido láctico.

Acidosis metabólica con hiato aniónico normal

Cuando se desarrolla acidosis metabólica y el bicarbonato se consume en el proceso de amortiguación del ion hidrógeno, puede suceder que el ácido retenido sea equivalente al ácido clorhídrico, y la concentración de cloruro sérico se elevará en una proporción igual al descenso del bicarbonato. Se produce hipercloremia y el hiato aniónico es normal. Las causas de acidosis metabólica hiperclorémica se pueden dividir en cuatro categorías:

1. Inducidas por fármacos acidificantes.
2. Disfunción renal primaria.
3. Inducidas por trastornos gastrointestinales.
4. Otras causas.

1. Cuando se administra ***cloruro de amonio***, la transformación de este en amoníaco deja en el organismo ácido clorhídrico que forma cloruro de sodio al reaccionar con el bicarbonato; además se forman CO_2 y agua, aumenta la concentración de cloruro y disminuye la de bicarbonato. La orina alcanza su acidificación máxima. Los *inhibidores de la anhidrasa carbónica*, como la acetazolamida, hacen perder bicarbonato por la orina. Se produce contracción del LEC y aumenta la concentración relativa del cloro, además se incrementa la absorción de cloro de la dieta. El resultado es hipercloremia, bicarbonaturia, con orina que no alcanza acidificación máxima.

2. En la ***disfunción renal***, la acidosis metabólica hiperclorémica puede resultar de la capacidad disminuida de producir amoníaco o de la incapacidad de acidificar la orina al máximo. Se ve sobre todo en grados leves o moderados de insuficiencia renal. La ***acidosis tubular renal*** (ATR) es un síndrome que se caracteriza por acidosis metabólica debida al descenso de la secreción tubular neta de H^+. Existen tres tipos principales de ATR; excepto la ATR tipo 4, estos trastornos son poco frecuentes en los adultos, pero grafican condiciones clínicas en las cuales el control del estado ácido-base falla. La orina es ácida pero no al máximo ($pH > 5{,}3$). En todos los casos, la ATR está acompañada por grados variables de bicarbonaturia. Clínicamente, el cuadro presenta de modo concomitante flacidez o parálisis muscular, dolores óseos, cálculos renales o nefrocalcinosis. Se debe sospechar una ATR en todo paciente con acidosis metabólica con hiato aniónico normal y orina con déficit de acidificación, pH urinario mayor de 5,3. Las excepciones se comentan en el desarrollo del capítulo. Existen las siguientes variedades de ATR:

- *ATR distal o ATR tipo 1:* presenta un defecto en la secreción de ion hidrógeno por los túbulos colectores, con pérdida de la capacidad de acidificación máxima de la orina a pesar de entrar en un grado considerable de acidemia. Normalmente la acidificación de la orina en estos segmentos llega al nivel mínimo de 4,5 a 5, y queda en este trastorno en 5,3. Por lo tanto este defecto de acidificación produce una orina de NH_4^+ y acidez titulables reducidas. Como consecuencia se retienen hidrogeniones que provocan un descenso progresivo en la concentración plasmática de HCO_3^-, que puede estar con niveles por debajo de 10 mEq/L. Generalmente cursa con hipopotasemia por pérdidas urinarias de K relacionadas con los defectos primarios de la bomba H^+-ATPasa o de la permeabilidad aumentada a la retrodifusión de H^+. Cuando hay un defecto de voltaje por disminución del trasporte distal de Na^+, tendrán menos electronegatividad luminal y, por lo tanto, excretarán menos H^+ y K^+, lo que provocará hiperpotasemia junto con la acidosis metabólica. La ATR tipo 1 se ve frecuentemente asociada a hipercalciuria, hiperfosfaturia, nefrolitiasis y nefrocalcinosis. Algunas veces este defecto precede a la acidosis metabólica, lo que sugiere que un daño tubular inducido por el calcio puede ser la causa de la ATR.
- *ATR distal incompleta o ATR tipo 1 incompleta:* estos pacientes cursan con acidificación urinaria deficiente y no desarrollan acidemia, tienen una excreción normal de amonio, a pesar de un pH urinario alto, de causa desconocida. La prueba de excreción de citrato está disminuida, y esto sugiere una alteración primaria en el túbulo proximal, como una acidosis intracelular. Esto fomenta la secreción proximal de amonio y de H^+.
- *ATR proximal o ATR tipo 2:* presenta un defecto de reabsorción tubular proximal de bicarbonato. Se pierde bicarbonato por la orina, cae la concentración de bicarbonato en sangre y se produce acidemia. La contracción del LEC estimula la secreción de aldosterona. Normalmente, los individuos euvolémicos reabsorben todo el bicarbonato filtrado, cuando la concentración plasmática de HCO_3^- y, por lo tanto, el filtrado glomerular son normales: 26 a 28 mEq/L. El 90% de esta reabsorción se lleva a cabo en el túbulo proximal. El exceso de bicarbonato se excreta apropiadamente por la orina. En la ATR tipo 2, tanto la reabsorción proximal como la capacidad de reabsorción total de HCO_3^- están reducidas. Por ejemplo, si la capacidad de reabsorción de HCO_3^- es de 17 mEq/L del filtrado glomerular, entonces solo se pierde bicarbonato en la orina hasta que la concentración plasmática de HCO_3^- alcance los 17 mEq/L; en esta concentración, todo el HCO_3^-

será recuperado y de tal manera se logra un nuevo equilibrio. Así, la ATR tipo 2 es un trastorno autolimitado, en el que la concentración plasmática de HCO_3^- se encuentra normalmente entre 14 y 20 mEq/L. El hecho de que no se desarrollen acidemias más severas indica que la capacidad de reabsorción distal está intacta. La diferenciación clínica entre ATR tipo 1 y ATR tipo 2 se puede establecer mediante la comparación entre la excreción urinaria y la concentración plasmática de HCO_3^-. En individuos normales, la excreción de bicarbonato es insignificante hasta que aumenta su concentración plasmática a más de 26 mEq/L. Esta relación se ve desplazada a un nivel inferior en los pacientes con ATR tipo 2. Así, si la capacidad máxima de reabsorción de HCO_3^- es de 17 mEq/L, la administración de álcali para subir la concentración de bicarbonato plasmático por encima de este rango derivará en pérdidas urinarias cada vez mayores del HCO_3^- añadido. Cuando la concentración plasmática de bicarbonato alcance el intervalo normal, más del 15% del HCO_3^- filtrado se escapará por la orina, y el pH urinario superará 7,5. En contraste, se puede acidificar la orina al máximo, pH < 5,3 cuando la concentración plasmática de HCO_3^- está por debajo de 17 mEq/L, ya que entonces todo el bicarbonato filtrado se reabsorbe y la acidificación distal está intacta. En comparación, la curva que representa la relación entre la excreción urinaria y la concentración plasmática de HCO_3^- en la ATR tipo 1 es semejante a la de los individuos normales, con la diferencia de que el pH urinario alto obliga una bicarbonaturia de magnitud fija. Sin embargo, el defecto distal impide la excreción de toda la carga alimentaria de ácido y, por lo tanto, se puede producir una acidemia progresiva y severa. En la ATR tipo 2, el defecto de la reabsorción de HCO_3^- tal vez sea aislado o forme parte del síndrome de Fanconi (**Epónimos**), en el que existen varias alteraciones de las funciones proximales, tales como la deficiencia de la reabsorción de fosfato, glucosa, aminoácidos y urato. Así, la acidosis metabólica puede estar asociada con hipofosfatemia, hipouricemia, aminoaciduria o glucosuria o con todas ellas, en una concentración plasmática de glucosa normal. La hipopotasemia y el agotamiento urinario de potasio están frecuentemente asociados a la ATR tipo 2, aunque su magnitud es variable. Se sospecha ATR tipo 2 con una acidosis metabólica con hiato aniónico no justificado, incluso con un pH urinario menor de 5,3. Se acompaña de otros signos de lesión tubular como hipofosfatemia, hipouricemia y glucosuria. La administración de $NaHCO_3^-$ a razón de 0,5 a 1 mEq/kg/hora se utiliza para corregir la concentración plasmática de HCO_3^- hacia la normalidad; en esta situación, el pH urinario –aunque sea inicialmente ácido– aumentará rápidamente al superar el umbral de reabsorción de HCO_3^-, generando un pH urinario mayor de 7,5. La excreción fraccional de HCO_3^- sería del 15 al 20%, mientras que la concentración plasmática de HCO_3^- se acercaría a su valor normal.

- *ATR hiperpotasémica o ATR tipo 4:* es la forma más común en los adultos; puede ser la consecuencia de una secreción inadecuada de aldosterona, de una falta de respuesta a la hormona o de un trastorno de la secreción distal de H y K independiente de la aldosterona. La aldosterona normalmente aumenta la secreción distal de K^+ y de H^+ y la reabsorción de Na^+ mediante la estimulación directa de la H^+-ATPasa y el aumento de la electronegatividad luminal generada por la reabsorción de Na^+. El hipoaldosteronismo altera estos procesos y genera hiperpotasemia como rasgo destacado y acidosis metabólica. La hiperpotasemia, por sí misma, desempeña un papel importante en el desarrollo de la acidosis metabólica mediante la alteración de la producción y excreción de NH_4^+. La rectificación de la hiperpotasemia suele traducirse en un aumento de la excreción de NH_4^+ y en la corrección de la acidosis metabólica. La acidosis metabólica es generalmente leve con un HCO_3^- plasmático por encima de 15 mEq/L. En este trastorno, el pH urinario suele estar, pero no siempre, por debajo de 5,3, lo que la distingue de la forma hiperpotasémica de la ATR tipo 1. El pH urinario bajo está conforme con el hecho de que la alteración primaria de este trastorno es la producción deficiente de NH_4^+, ya que el pH bajo se debe a una carencia de amortiguadores y no a una acidificación deteriorada. La administración de mineralocorticoides controla la hiperpotasemia y la acidosis metabólica, pero por insuficiencia renal generalmente los pacientes retienen Na^+, lo que produce edema e hipertensión, por lo cual en el manejo se recomienda dieta baja en K y diuréticos de asa, que favorecen la entrega distal de Na^+, incrementan la electronegatividad luminal y aumentan la secreción de K^+ e H^+.

3. En las ***diarreas***, los aniones orgánicos que no pueden ser metabolizados a CO_2 y agua se pierden por las heces; el ácido es amortiguado con bicarbonato de sodio y se pierde por las heces como sal sódica; se consume bicarbonato y se gana un ion hidrógeno. Además, se pierde potasio, y el cuadro lleva a acidosis metabólica hiperclorémica hipopotasémica (**caso clínico 54-9-2**). La ***reimplantación ureteral*** pone en contacto la orina con la mucosa intestinal, se reabsorben cloruro y urea y se excreta bicarbonato. La administración de resinas de intercambio aniónico que contienen cloruro, como la colestiramina, genera acidosis metabólica hiperclorémica, por tener afinidad con el bicarbonato, que se intercambia por cloruro en la mucosa intestinal. En los casos de insuficiencia renal, el cuadro es más evidente por la incapacidad de regenerar bicarbonato.
4. La administración de ácido clorhídrico consume rápidamente bicarbonato sin generar anión orgánico y

CASO CLÍNICO 54-9-2

Andrés, de 32 años, sin antecedentes de importancia, comienza inmediatamente después de un viaje a las ruinas de Machu-Picchu con un cuadro de diarrea acuosa (30 episodios por día desde hace 4 días). En las últimas horas se agregan mareos al adoptar la posición de pie. Es traído a la guardia, donde se constata estado estuporoso, hipotensión (TA 80/60 mm Hg acostado), pulso filiforme, frecuencia cardíaca de 140 latidos por minuto y frecuencia respiratoria de 30 por minuto. Presenta además fiebre (39 °C axilar) y signos de deshidratación marcada, sin otros signos o síntomas de importancia. La radiografía de tórax y el ECG son normales. Tiene los siguientes datos de laboratorio: Hto 50%; GB 27.000/mm³; urea 190 mg/dL; creatinina 1,6 mg/dL; Na 130 mEq/L; K 2,9 mEq/L; Cl 125 mEq/L; glucosa 72 mg/dL; ácido láctico 1,5 mmol/L; gases en sangre: pH 7,19; PCO_2 28 mm Hg; PO_2 95 mm Hg; bicarbonato 12 mEq/L; EB –16 mEq/L; saturación 97%. Se efectúa intubación orotraqueal para mantener la vía aérea y se decide su pase inmediato a terapia intensiva.

¿El cuadro de shock hipovolémico en este paciente indica déficit predominantemente de sodio o de agua?

¿Aproximadamente cuántos miliequivalentes de sodio se calcula que ha perdido un paciente con shock por depleción hidrosalina?

¿La hipopotasemia que acompaña al cuadro clínico se debe a disminución del contenido corporal de potasio o a su transferencia del espacio extracelular al intracelular?

¿De qué tipo de acidosis se trata y cuál es su fisiopatología?

¿Se encuentra compensada?

¿Los síntomas neurológicos se deben a los niveles de natremia?

Comentario

El diagnóstico clínico de ingreso fue shock hipovolémico por depleción de volumen del líquido extracelular. Por su antecedente inmediato de viaje a una zona endémica de cólera se presumió esta etiología y se indicó sostén vital y antibioticoterapia. El cuadro de shock hipovolémico en este paciente indica déficit predominante de sodio que podría calcularse en más de 600 mEq. La hipopotasemia que acompaña al cuadro clínico responde a disminución del contenido corporal de potasio debido a pérdida por vía digestiva. El paciente presenta un cuadro de acidosis metabólica con hiato aniónico normal (o hiperclorémica) por pérdida de bicarbonato. El hallazgo de acidosis metabólica jerarquiza aún más la hipopotasemia encontrada, ya que la concentración de potasio debería hallarse aumentada por el fenómeno de redistribución. La acidosis se encuentra compensada, ya que la PCO_2 esperada según fórmulas empíricas es 26 ± 2. Los síntomas neurológicos se deben a su cuadro de shock.

produce acidosis metabólica hiperclorémica. La administración de solución fisiológica para expandir el volumen del LEC provoca disminución de la concentración de bicarbonato por dilución y cursa con hipercloremia. Otras situaciones clínicas asociadas con este trastorno son la alimentación parenteral con aminoácidos y sin suplemento de álcalis, y la ingestión de azufre como flores de azufre, utilizada en el tratamiento empírico de la constipación.

ALCALOSIS METABÓLICA

Es un trastorno sistémico cuyo proceso de base genera elevación del pH con aumento primario de los niveles de bicarbonato en sangre.

Es la anomalía del equilibrio ácido-base más frecuente en los pacientes internados. Una de sus características más relevantes es la capacidad para autoperpetuarse, incluso una vez superada la causa desencadenante.

El déficit de cloro favorece la reabsorción de bicarbonato en los túbulos renales para mantener la neutralidad eléctrica del LEC, y esta parece ser la principal causa de la perpetuación del trastorno alcalótico. En función de estos conceptos, el estudio de la alcalosis metabólica debe comenzar por el análisis de los factores que la inician y después de los que la perpetúan. Clínicamente, adquieren importancia los antecedentes en los que se desarrolla el trastorno. Los pacientes presentan letargia y confusión, que pueden progresar a convulsiones en los casos graves. La alcalosis metabólica predispone a las arritmias ventriculares y supraventriculares, y por alteración de la unión de la oxihemoglobina aumenta la PCO_2 y disminuye la PO_2. El riñón tiene una enorme capacidad para excretar bicarbonato, y, a menos que esta capacidad esté alterada, la concentración de bicarbonato volverá a la normalidad. Los factores que elevan la capacidad de reabsorción del bicarbonato son aquellos que favorecen la reabsorción de sodio, como la contracción de volumen, y los que facilitan la secreción de ion hidrógeno, como la elevación de la PCO_2, y la depleción del potasio corporal total, el exceso de mineralocorticoides y la hipocloremia.

La alcalosis metabólica influye de manera negativa en el transporte de oxígeno. Al aumentar la fracción de calcio unida a la albúmina y disminuir el calcio iónico, se reduce el gasto cardíaco por alteración de la contractilidad miocárdica. La curva de disociación de la hemoglobina se desvía a la izquierda (efecto Bohr) y disminuye la tendencia de la hemoglobina a liberar oxígeno. Estos dos mecanismos afectan la oxigenación tisular. Asimismo, la alcalosis aumenta la glucólisis intracelular, incrementando los requerimientos de oxígeno. Estos hechos son de vital importancia en pacientes con shock que evolucionan con alcalosis metabólica.

Desde el punto de vista operativo es común clasificar las alcalosis metabólicas en sensibles al cloro y resistentes al cloro; sin embargo, es mejor comprender los mecanismos fisiopatológicos.

La alcalosis sensible al cloro suele cursar con cloro urinario inferior a 15 mEq/L y se debe a: pérdida de ácido gástrico, administración de diuréticos, déficit de volumen o poshipercapnia. Por lo general, en la primera etapa, la alcalosis metabólica por administración de diuréticos cursa con cloro urinario mayor de 15 mEq/L, por contracción del LEC. La alcalosis resistente al cloro se caracteriza por una concentración de cloro mayor de 25 mEq/L en la orina, y su causa es un exceso de mineralocorticoides o un déficit de potasio. Suele cursar con expansión del LEC.

Causas de alcalosis metabólica

- *Ingestión o administración de álcalis:* es un factor contribuyente, sobre todo por administración intravenosa en el contexto de una indicación médica.
- *Pérdida gástrica de ácido clorhídrico:* el jugo gástrico tiene una concentración de ion hidrógeno de 50

a 100 mEq/L, y cada mEq segregado por la mucosa gástrica genera 1 mEq de bicarbonato, lo cual indica la gran cantidad de bicarbonato generado en función de la secreción ácida gástrica. El jugo gástrico estimula también la secreción pancreática de bicarbonato al intestino, que contrarresta la elevación plasmática de este ion por el mecanismo previo. La aspiración nasogástrica o los vómitos anulan la estimulación gástrica de la secreción pancreática, a la vez que se pierden ácido clorhídrico y cloruro de sodio. Así, se elevan los niveles de bicarbonato en sangre, se excede la capacidad de absorción de bicarbonato en el túbulo renal y se elimina este ion por la orina. La pérdida de bicarbonato de sodio por la orina y de cloruro de sodio y ácido clorhídrico por los vómitos o por la aspiración gástrica produce contracción del LEC, que activa el sistema renina-angiotensina-aldosterona. Por las concentraciones altas de bicarbonato y el hiperaldosteronismo generado hay reabsorción de sodio y secreción de potasio e hidrógeno. El resultado final es alcalemia por pérdida de ácido clorhídrico. La alcalemia se perpetúa por aumento de la reabsorción de bicarbonato. Esta elevación de la capacidad de reabsorción de bicarbonato se mantiene por contracción del volumen del LEC, hipocloremia, hiperaldosteronismo e hipopotasemia. A medida que el cuadro progresa se deprime la respiración y se retiene CO_2. A su vez, la PCO_2 elevada aumenta la capacidad tubular de reabsorción de bicarbonato (**caso clínico 54-9-3**).

- *Pérdidas renales:* es la vía más frecuente de generación de alcalosis metabólica debido al efecto de los diuréticos, en especial los que intervienen en la reabsorción del cloruro de sodio en el segmento ascendente del asa de Henle y en la primera porción del túbulo distal. Por lo común, su administración se vincula con patologías que evolucionan con edema e hiperaldosteronismo secundario; los diuréticos ofrecen cantidades elevadas de cloruro de sodio al nefrón distal, que –por efecto de la aldosterona– aumenta la reabsorción de sodio y genera la secreción de potasio, hidrógeno y amonio. La eliminación de hidrógeno origina un aumento de la concentración sérica de bicarbonato. La reabsorción de bicarbonato está elevada por la avidez del sodio en los estados edematosos, la hipocloremia inducida por los diuréticos, el hiperaldosteronismo y la depleción de potasio. El mecanismo de hipoventilación también contribuye a elevar el bicarbonato sérico; la administración de diuréticos por otras causas no vinculadas con edema produce contracción del LEC e hiperaldosteronismo, y la misma secuencia de hechos descritos. Este tipo de alcalosis metabólica responde a la administración de cloruro de potasio. El cuadro suele cursar además con hipomagnesemia e hipofosfatemia. La hipomagnesemia perpetúa la hipopotasemia.
- *Efecto de los mineralocorticoides:* la administración de mineralocorticoides actúa como un mecanismo perpetuador de la alcalosis metabólica; sin embargo, es probable un mecanismo de acción primaria debido a la frecuencia con que este trastorno se produce en pacientes que reciben corticoides o que los tienen elevados por sí mismos. El mecanismo parece relacionarse con retención de sodio en el nefrón distal; este expande el LEC y deprime la reabsorción tubular proximal del sodio. Se produce retención de sodio y estimulación de la excreción de hidrógeno, amonio y fosfatos. Se genera alcalosis metabólica por aumento de la excreción ácida y se perpetúa por hipopotasemia, hipocloremia y exceso de mineralocorticoides.
- *El déficit de volumen* eleva la concentración de bicarbonato en el LEC; además, la contracción del LEC activa el sistema renina-angiotensina-aldosterona, favoreciendo la pérdida de potasio y ion hidrógeno en el túbulo distal.
- *La administración de lactato, acetato y citrato que se metabolizan a bicarbonato.*
- *La pérdida de sal por el riñón.*
- *La hipercalcemia* estimula la secreción de hidrógeno en el estómago y el riñón, y genera alcalosis metabólica por pérdida de ácido.
- *La pérdida de cloruro por materia fecal*, debido a trastornos congénitos o patologías adquiridas, lleva a la alcalosis metabólica por el mecanismo de mantenimiento de la electroneutralidad iónica y por contracción del LEC.
- *La corrección de la hipercapnia crónica,* la alcalosis metabólica compensadora se transforma en un trastorno ácido-base primario y se resuelve en forma progresiva porque aumenta la excreción de bicarbonato en la orina. La hipercapnia en la alcalosis metabólica se ve a partir de concentraciones de bicarbonato entre 30 y 35 mEq/L.

CASO CLÍNICO 54-9-3

Roque, de 70 años, sin antecedentes patológicos de importancia, se encuentra en el quinto día posoperatorio de una cirugía abdominal, con débito importante por sonda nasogástrica desde 48 horas posteriores a la cirugía. Durante este período recibió infusión parenteral de líquidos, dextrosa al 5% y solución salina normal. En el momento de la evaluación se lo observa somnoliento, con sequedad de la piel y las mucosas. Los signos vitales son normales, la herida se encuentra en buenas condiciones de evolución. El balance indica una pérdida por sonda nasogástrica de 2 litros en las últimas 12 horas, con disminución del ritmo diurético. Sus datos de laboratorio son: creatinina 1,4 mg/dL; urea 70 mg/dL; Na 140 mEq/L; K 2,8 mEq/L; COH_3^- 38 mEq/L; Cl 90 mEq/L.

¿Cuál es la alteración ácido-base que acompaña al cuadro clínico?

¿Qué relación tiene esa alteración con los niveles de potasio encontrados?

¿Cómo se encuentra el LEC del paciente?

Comentario

El paciente padece un cuadro de íleo posoperatorio con débito nasogástrico rico en ácido clorhídrico. La alteración del equilibrio ácido-base que presenta es alcalosis metabólica. La hipopotasemia encontrada es real, por pérdida de potasio y no por redistribución; la bicarbonaturia promueve la diuresis catiónica de sodio y potasio, ya que la reabsorción de los hidrogeniones en el túbulo busca compensar la pérdida neta de ácido y restaurar el equilibrio ácido-base. Por otro lado, la pérdida de bicarbonato de sodio por orina y de cloruro de sodio y ácido clorhídrico por sonda nasogástrica produce contracción del LEC que activa el sistema renina angiotensina-aldosterona, con la consiguiente pérdida de potasio por vía renal.

TRASTORNOS RESPIRATORIOS

Acidosis respiratoria

Es el trastorno ácido-base caracterizado por acidemia con aumento primario de los niveles sanguíneos de CO_2. Las claves diagnósticas incluyen disminución del pH, aumento de la PCO_2, y bicarbonato normal o elevado de manera apropiada. Clínicamente, el paciente presenta fatiga, debilidad, confusión y cefaleas. Hay disminución de la contractilidad cardíaca, vasodilatación esplácnica e hipertensión pulmonar asociada con la hipoxemia que regularmente acompaña a la enfermedad de base. La PCO_2 depende en forma directa de la producción, e inversa de la eliminación de CO_2. Las enfermedades que cursan con aumento de la producción de CO_2 aumentan el cociente respiratorio por incremento del metabolismo de los sustratos combustibles; esto se ve en la sepsis, el hipertiroidismo, la intoxicación con betamiméticos, los estados febriles y otros; sin embargo, a menos que los pacientes presenten una enfermedad de base que favorezca la hipoventilación, estos cuadros no evolucionan con acidosis respiratoria.

En consecuencia, aunque es fundamental entender los dos probables caminos que justifiquen la acidosis respiratoria en un paciente, siempre el análisis clínico debe buscar un mecanismo de hipoventilación alveolar, sea por trastorno pulmonar primario, toracopulmonar o de origen central.

La eficacia del intercambio gaseoso en los pulmones se determina por el equilibrio entre la ventilación y el flujo sanguíneo capilar pulmonar, y se conoce como relación ventilación-perfusión, o relación V/Q. La relación V/Q menor que 1 identifica el *shunt*, un exceso de perfusión respecto de la ventilación. En los trastornos que cursan con este fenómeno hay hipoxemia y por lo general no tienen hipercapnia, salvo que el nivel de *shunt* supere el 50%. La relación V/Q mayor que 1 identifica la *ventilación de espacio muerto*, un exceso de ventilación con respecto a la perfusión, que no participa de manera adecuada del intercambio gaseoso. En estas condiciones, la PCO_2 que se espira disminuye con respecto a la PCO_2 arterial. Los pacientes presentan hipoxemia e hipercapnia.

Si la acidosis respiratoria no se debe a un mecanismo que altera el intercambio de gases, el problema de hipoventilación alveolar se debe a hipoventilación central por depresión del sistema nervioso central (SNC), en cuyo caso se caracteriza por preservar la fuerza muscular. Si la fuerza muscular está comprometida, la hipoventilación alveolar se debe a déficit neuromuscular periférico.

La acidosis respiratoria puede ser aguda, con compensación producida por *buffers* celulares, o crónica, con compensación que depende de la excreción renal del ion hidrógeno.

Acidosis respiratoria aguda

En la hipercapnia aguda, la respuesta compensadora a la acidosis es proporcionada en más del 95% por *buffers* celulares. El sistema *buffer* CO_2/bicarbonato es importante en la acidosis respiratoria crónica.

El CO_2 retenido en la acidosis respiratoria aguda aumenta la actividad del ácido carbónico en la sangre y, por lo tanto, del ion hidrógeno:

$$CO_2 + H_2O \leftrightarrow H_2CO_3 \leftrightarrow H + HCO_3^-$$

El ion hidrógeno ingresa en las células, se intercambia con el sodio y el potasio y es neutralizado por las proteínas intracelulares. El bicarbonato que queda en el LEC eleva el bicarbonato sanguíneo y forma una parte de la compensación. Las reacciones son catalizadas por la anhidrasa carbónica. El aumento compensatorio combinado agudo de bicarbonato en respuesta a una elevación de 40 a 80 mm Hg de la PCO_2 es menor de 5 mEq/L. Los incrementos agudos de la PCO_2 generan un aumento curvilíneo progresivamente menor de los niveles de bicarbonato. La concentración de bicarbonato sérico se eleva con rapidez y comienza a nivelarse a los 10 minutos para cualquier aumento dado de la PCO_2. La concentración de ion hidrógeno se incrementa en forma lineal en función de la PCO_2 en aumento, y su pendiente es de 0,78 nMol/L por mm Hg. La concentración de ion hidrógeno nunca vuelve a la normalidad, por la compensación de una acidosis respiratoria aguda.

En consecuencia, debido al pequeño aumento compensatorio del bicarbonato sérico durante la acidosis respiratoria aguda, existe escasa protección contra la acidemia. También es bajo el riesgo de alcalosis metabólica poshipercapnia.

Las causas más frecuentes de acidosis respiratoria aguda son:

- *Obstrucción de las vías aéreas:* cuerpo extraño, laringoespasmo y broncoespasmo (**caso clínico 54-9-4**).
- *Depresión del centro respiratorio:* anestesia general, sobredosis de sedantes o narcóticos, lesiones del SNC.
- *Colapso circulatorio:* paro cardiorrespiratorio, edema agudo de pulmón.
- *Causas neurogénicas:* lesión de la columna cervical, síndrome de Guillain-Barré, crisis miasténica, o tóxica.
- *Defectos restrictivos:* hemotórax o neumotórax, distrés agudo, tórax inestable.

La acidosis respiratoria aguda constituye una urgencia que muchas veces exige restablecer la ventilación alveolar y oxigenar al paciente en pocos minutos. La hipoxemia que puede acompañar a estos cuadros suele agregar acidosis láctica al trastorno ácido-base primario, y los síntomas neurológicos que acompañan al cuadro (encefalopatía anóxica) dependen más de las condiciones de disponibilidad de oxígeno que de los niveles progresivamente mayores de PCO_2. En un paro cardiorrespiratorio, la PCO_2 aumenta de 3 a 5 mm Hg por minuto de paro, y las reservas neurológicas de O_2 se agotan a los 5 minutos. Los niveles progresivamente mayores de PCO_2 en sangre aumentan el flujo sanguíneo cerebral, acidifican el medio y pueden llevar a edema de cerebro e hipertensión endocraneal. Estos mecanismos, junto con la hipoxemia y la hipotensión arterial, pueden complicar aún más la encefalopatía anóxica.

Acidosis respiratoria crónica

Para cualquier aumento dado de la PCO_2, la concentración de bicarbonato sérico aumenta con rapidez y

CASO CLÍNICO 54-9-4

Sonia, de 23 años, con antecedentes de alergia, consulta a la guardia del hospital por disnea aguda mientras realizaba trabajos de limpieza en su domicilio, con una solución de hipoclorito de sodio. En el examen físico de ingreso se constata: TA: 110/70 mm Hg; FC: 120 latidos/min; FR: 32/min; temperatura: 36,5 ºC. Presenta además estridor laríngeo, tiraje intercostal con hipoventilación global de ambos campos pulmonares y sibilancias generalizadas. La auscultación cardíaca es normal. El resto del examen físico no mostró hallazgos patológicos. La radiografía de tórax evidenció congestión bilateral discreta de los hilios pulmonares. Se obtuvieron los siguientes datos de laboratorio: Hto: 37%; GB: 7.500 mm^3; glucemia: 123 mg/dL; urea: 43 mg/dL; Na: 136 mEq/L; K: 3,8 mEq/L; gases en sangre: pH 7,13; PO_2 51 mm Hg; PCO_2: 68 mm Hg; HCO_3: 24 mEq/L; EB –6 mEq/L; saturación 83% (FIO_2 21%).

¿Qué tipo de trastorno del equilibrio ácido-base presenta esta paciente?

¿Se encuentra compensado el trastorno?

Comentario

La paciente presenta una reacción alérgica grave con edema de glotis y broncoespasmo que llevan a una insuficiencia respiratoria aguda que, si no se resuelve rápidamente, puede conducir a la muerte. El trastorno ácido-base que presenta es acidosis respiratoria aguda. No se encuentra compensada porque la variación de pH esperada según la fórmula empírica para la acidosis respiratoria aguda es 0,22, lo que determinaría un pH de 7,18 (7,40-0,22) y la paciente tiene un pH de 7,13.

comienza a nivelarse aproximadamente a los 10 minutos. Si la hipercapnia es crónica (> 30 minutos), los *buffers* celulares se agotan y la compensación de la acidosis respiratoria dependerá de la capacidad del riñón para secretar ion hidrógeno y para reproducir y retener cantidades mayores de bicarbonato. El ascenso del bicarbonato dentro de las primeras 24 horas de hipercapnia no supera el 50% del incremento total observado en la hipercapnia estable, y tiene lugar sin la excreción renal de ion hidrógeno; es, entonces, la respuesta de los *buffers*. El bicarbonato sérico aumenta de manera progresiva y se estabiliza en un nuevo nivel a los 3 a 6 días. El aumento secundario se debe a secreción de ion hidrógeno por la orina como cloruro de amonio y ácido titulable. Esto explica el aumento inicial, el secundario y la reposición de los *buffers* utilizados en las primeras 24 horas. La PCO_2 elevada produce también elevación de la capacidad de reabsorción tubular de bicarbonato, que mantiene niveles séricos elevados.

En la hipercapnia crónica también hay una elevación curvilínea de la concentración de bicarbonato en respuesta a la PCO_2 elevada, pero alcanza niveles meseta mucho más altos. El ion hidrógeno se vuelve a elevar pero con una pendiente mucho menor, 0,32 nMol/L por mm Hg. La concentración de bicarbonato sérico es mucho mayor que en la acidosis respiratoria aguda y aumenta 0,5 mEq/L por cada 1 mm Hg de aumento de la PCO_2. La corrección rápida de la ventilación en la acidosis respiratoria crónica puede convertir el trastorno ácido-base en una alcalosis metabólica primaria. Es necesario controlar los factores comórbidos como hipopotasemia y contracción del LEC, y luego ir corrigiendo la ventilación lentamente para evitar este tipo de complicaciones.

La sintomatología no es específica y el trastorno siempre acompaña a una enfermedad de base. Hay condiciones médicas de extrema adaptabilidad a la acidosis respiratoria y la hipoxemia concurrente, y otras que conducen a la muerte en pocos minutos si no se corrige con rapidez la causa desencadenante.

Las causas de acidosis respiratoria crónica son:

- *Obstrucción de las vías respiratorias:* enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) (**caso clínico 54-9-5**).
- *Depresión del centro respiratorio:* sobredosis crónica de sedantes, síndrome de Pickwick, tumor encefálico.
- *Causas neurológicas:* esclerosis múltiple, distrofia muscular, esclerosis lateral amiotrófica, mixedema, parálisis diafragmática.
- *Defectos restrictivos:* hidrotórax o fibrotórax, ascitis, obesidad.

Alcalosis respiratoria

Puede ser aguda o crónica y es el resultado de la hiperventilación. Los mecanismos adaptativos de los sistemas *buffer* son celulares cuando el proceso se inicia y renales cuando el proceso es crónico.

Alcalosis respiratoria aguda

La alcalosis respiratoria aguda se caracteriza por alcalemia con disminución de la PCO_2 arterial y bicarbonato normal o disminuido de manera apropiada. El

CASO CLÍNICO 54-9-5

Francisco, de 59 años, con antecedentes de tabaquismo, cumple los criterios para enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), se encuentra en tratamiento con teofilina 300 mg por día y *puff* con salbutamol (2 por día). Comienza 4 días antes de la consulta con tos y expectoración mucopurulenta en aumento, acompañadas por disnea progresiva, por lo que decide consultar en la guardia del hospital. A su ingreso se constata cianosis, con mala mecánica respiratoria. Los signos vitales muestran: TA 120/60 mm Hg; FC 92 latidos/min; FR 28 respiraciones/min; temperatura 37,2 ºC.

En el examen físico presenta hipoventilación global en ambos campos pulmonares con roncus y sibilancias, además de estertores crepitantes en la base derecha. No tiene signos de falla cardíaca. La radiografía de tórax muestra un infiltrado de patrón mixto intersticio-alveolar a nivel de la base derecha.

Se toma una muestra de sangre arterial que muestra los siguientes valores: Hto: 47%; GB: 13.700 mm^3; glucemia: 145 mg/dL; urea: 38 mg/dL; pH: 7,27; PO_2: 58 mm Hg; PCO_2: 55 mm Hg; HCO_3^-: 30 mEq/L; EB +2; saturación 83% (FIO_2 21%).

¿Qué tipo de trastorno del equilibrio ácido-base presenta?

¿Se encuentra compensado?

Comentario

El paciente presenta una bronconeumonía que descompensa su insuficiencia respiratoria crónica secundaria a la EPOC que padece. El trastorno del equilibrio ácido-base que presenta es acidosis respiratoria crónica. No se encuentra compensado porque, según la fórmula empírica de la acidosis respiratoria crónica, el pH esperado debería ser 7,36 (7,40-0,04) y el paciente tiene un pH de 7,27.

cuadro está acompañado por ansiedad, irritabilidad, vértigo y, en ocasiones, síncope. El ECG puede mostrar ondas T aplanadas. Puede haber tetania en los casos graves. La hiperventilación disminuye la tensión arterial y produce vasoconstricción cerebral con disminución del flujo sanguíneo a este territorio.

Por lo general, la hiperventilación se debe a hipoxemia, estados hipermetabólicos, enfermedad pulmonar intrínseca, hormonas, fármacos, lesiones del SNC o hiperventilación en el contexto de asistencia respiratoria mecánica.

El cuadro agudo se compensa por *buffers* celulares. Se libera ion hidrógeno de los *buffers* contenidos a este nivel y sale cloro de los eritrocitos en intercambio con el bicarbonato. El bicarbonato sérico puede llegar a 7-8 mEq/L a medida que la PCO_2 cae de 40 a 15 mm Hg. El nuevo nivel de bicarbonato se estabiliza a los 10 minutos aproximadamente. La respuesta del bicarbonato a la hipocapnia es una relación curvilínea y continúa la curva de respuesta de la hipercapnia aguda, y la pendiente de concentración de ion hidrógeno también es igual (**caso clínico 54-9-6**).

CASO CLÍNICO 54-9-6

Tatiana, de 22 años, ingresa de urgencia en la guardia por presentar un episodio de excitación psicomotriz después de una discusión familiar. No hay antecedentes de ingesta de medicamentos y el episodio actual es igual a otros presentados en tres oportunidades anteriores. En el examen físico se observan los ojos cerrados intencionalmente, taquipnea, con movimientos espontáneos incoordinados. T° 36,7 °C; FC de 100 latidos/min; TA de 110/60 mm Hg; FR de 30/min. No presenta signos de deterioro neurológico y el resto del examen es normal. En el laboratorio se constata: FIO_2 al 28%; pH 7,55; PCO_2 25 mm Hg; PO_2 123 mm Hg; HCO_3^-: 24 mEq/L; EB +2; saturación 96%; Na: 136 mEq/L; K: 3 mEq/L; Ca iónico: 0,7 mEq/L; glucemia: 101 mg/dL; urea: 38 mg/dL; creatinina: 0,5 mg/dL; Hto: 37%, GB 8.500/mm³.

¿Cómo interpretaría el trastorno del equilibrio ácido-base?
¿Cuál es el trastorno primario?
¿Cómo explicaría los niveles de bicarbonato encontrados?
¿Cómo influye la alcalosis en los niveles de potasio en sangre?
¿Cómo influye la alcalosis en los niveles de calcemia?

Comentario

El cuadro clínico es catalogado como una crisis emocional sobre una base de personalidad neurótica. El episodio cedió con la administración de una benzodiazepina y se indicó psicoterapia. El trastorno del equilibrio ácido-base se interpreta como alcalosis respiratoria aguda por hiperventilación. Los niveles de bicarbonato encontrados se hallan normales porque se trata de un cuadro agudo. La alcalosis produce hipopotasemia por redistribución y también disminuye el calcio iónico, lo que puede generar crisis de tetania y vasoespasmo.

Alcalosis respiratoria crónica

Por lo común es un mecanismo de adaptación fisiológica a las grandes alturas, o una respuesta constante durante el embarazo. También puede acompañar a la anemia grave y a la enfermedad pulmonar y del SNC.

La respuesta a la hipocapnia crónica es bifásica. El rápido descenso inicial del bicarbonato es acompañado por estabilización del pH, generalmente por encima de los niveles normales. El descenso final de la concentración de bicarbonato sérico no es el resultado de la excreción de este por el riñón. Lo que se detecta es una reducción de la excreción neta de ion hidrógeno o ion amonio, y de la acidez titulable. El ion hidrógeno retenido hace descender el bicarbonato sérico y esto es suficiente para explicar el nivel de bicarbonato encontrado. La recuperación de la hipocapnia crónica aumenta la excreción neta de ácido como amonio y acidez titulable.

La concentración de bicarbonato en el plasma cae cerca de 0,5 mEq/L por cada disminución de 1 mm Hg en la PCO_2 durante la alcalosis respiratoria crónica; en consecuencia, el pH arterial se corrige hasta cerca de lo normal, pero no llega a normalizarse.

DIAGNÓSTICO DE LABORATORIO

En el **cuadro 54-9-6** se establecen las normas empíricas que se utilizan para interpretar los trastornos ácido-base simples con su correspondiente modificación compensatoria para poder detectar trastornos mixtos.

En el **cuadro 54-9-7** se presenta una secuencia diagnóstica para la interpretación de los trastornos ácido-base.

CUADRO 54-9-6. Normas empíricas para interpretar los trastornos ácido-base

Acidosis metabólica	La PCO_2 debe disminuir 1 a 1,5 veces más que la disminución del bicarbonato, o PCO_2 esperada = $1{,}5 \times HCO_3^- + (8 \pm 2)$
Alcalosis metabólica	La PCO_2 debe incrementarse 0,25 a 1 vez más que la elevación del bicarbonato, o PCO_2 esperada = $0{,}7 \times HCO_3 + (21 \pm 2)$
Acidosis respiratoria aguda	El CO_3H plasmático debe incrementarse 0,1 vez más que la elevación de la PCO_2, o Δ pH = $0{,}008 \times (PCO_2 - 40)$
Alcalosis respiratoria aguda	El CO_3H debe disminuir de 0,1 a 0,3 veces más que la disminución de la PCO_2 pero en general a no menos de 18 mEq/L, o Δ pH = $0{,}008 \times (40 - PCO_2)$
Acidosis respiratoria crónica	El CO_3H plasmático debe incrementarse 0,4 veces más que la elevación de la PCO_2, o Δ pH = $0{,}003 \times (PCO_2 - 40)$
Alcalosis respiratoria crónica	El CO_3H plasmático debe disminuir 0,2 a 0,5 veces más que la disminución de la PCO_2 pero en general a no menos de 14 mEq/L, o Δ pH = $0{,}017 \times (40 - PCO_2)$

CUADRO 54-9-7. Secuencia diagnóstica para la interpretación de los trastornos ácido-base

A. pH

1. Acidemia (pH < 7,36)
    - a. PCO_2 baja o normal: indica acidosis metabólica primaria. La fórmula de la PCO_2 esperada ayuda a establecer si existe un trastorno respiratorio agregado
    - b. PCO_2 elevada: indica acidosis respiratoria primaria. El cambio del pH se utiliza aquí para determinar si el trastorno es agudo, crónico, o presenta un trastorno metabólico agregado
2. Alcalemia (pH > 7,44)
    - a. PCO_2 normal o elevada: indica alcalosis metabólica primaria. La fórmula de la PCO_2 medida y esperada identifica un trastorno respiratorio asociado
    - b. PCO_2 baja: indica alcalosis respiratoria primaria. La fórmula del cambio del pH establece si el cambio es agudo, crónico, o si hay un trastorno metabólico agregado
3. pH normal (pH de 7,36 a 7,44)
    - a. PCO_2 elevada: indica un trastorno mixto de acidosis respiratoria y alcalosis metabólica
    - b. PCO_2 baja: indica un trastorno mixto de alcalosis respiratoria y acidosis metabólica
    - c. PCO_2 normal: puede deberse a un trastorno de acidosis y alcalosis metabólica coexistentes

B. La determinación del hiato aniónico ayuda a identificar las variables de la acidosis metabólica

C. Cuando el delta hiato aniónico/delta bicarbonato se aproxima a 0, hay acidosis hiperclorémica. En la acidosis mixta con componente de hiato aniónico alto, el valor del cociente indica la contribución relativa de cada componente

D. Cuando el delta hiato aniónico/delta bicarbonato es mayor de 1, y el paciente presenta acidosis metabólica con hiato aniónico elevado, el paciente tiene además una alcalosis metabólica sobreagregada. Este trastorno es frecuente en las áreas de cuidados críticos, en internados que reciben tratamiento de la acidosis metabólica con bicarbonato y tienen sonda nasogástrica o fístula gástrica. Esto se agrava si además el paciente recibe diuréticos

Véase **Bibliografía** cap. 54-9 *Trastornos del metabolismo de los hidrogeniones.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 54-9 *Trastornos del metabolismo de los hidrogeniones.*

Véase **Autoevaluación** cap. 54-9 *Trastornos del metabolismo de los hidrogeniones.*

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

55-1

Análisis de la orina y del sedimento urinario

Fernando Segovia

INTRODUCCIÓN

El análisis de una muestra de orina, realizado con minuciosidad y con la experiencia adecuada del observador, es un estudio que brinda múltiples e importantes datos y orientación hacia el diagnóstico correcto del daño renal. De tal magnitud es su aporte que constituye una verdadera **biopsia renal líquida**.

TÉCNICA DE RECOLECCIÓN DE LA MUESTRA

Idealmente debe realizarse con la primera muestra de la mañana y con dieta seca desde la tarde previa (se podrá ingerir solo sólidos, excepto frutas y verduras), con el fin de explorar la capacidad de concentración urinaria y visualizar más elementos. Esta restricción de líquidos debe evitarse cuando el paciente presenta un importante deterioro de la filtración glomerular o padece diabetes.

La mujer debe higienizarse (con jabón blanco) los labios y la zona periuretral y colocarse un tampón vaginal previo a la recolección. El varón debe retraer el prepucio e higienizarse el glande. Luego de iniciar la micción y descartar los primeros mililitros, y sin interrumpir el chorro miccional, se debe recoger la muestra en un recipiente estéril, para evitar recipientes contaminados o lavados con lavandina (hipoclorito de sodio).

Es muy importante el tiempo que transcurre entre la recolección y el análisis de la muestra pues cuanto mayor sea, menor será el rendimiento diagnóstico, ya que se pierden elementos (cilindros que se destruyen) y los hallazgos realizados no son confiables. Esta es una de las diferencias importantes entre el análisis realizado en laboratorios centrales (el paciente recoge la muestra en su domicilio) y el análisis realizado en el laboratorio de nefrología (la muestra se obtiene in situ); por eso a este sedimento se lo llama **fresco**. La otra diferencia es la experiencia clínica y el ojo experimentado del nefrólogo, que le permiten el análisis de los antecedentes del paciente y del sedimento urinario con una mirada clínica.

Tener en cuenta los factores antes mencionados, así como también repetir el examen con nuevas muestras, mejoran notoriamente la sensibilidad del procedimiento, que de por sí es baja, y permiten jerarquizar un recurso diagnóstico que es sencillo, de bajo costo e inocuo.

ANÁLISIS DE LA ORINA

Se evaluará el color y se determinará la presencia de proteínas en orina (de manera semicuantitativa), la densidad y el pH, si este se realiza con tiras reactivas (sumergiéndolas un segundo en la orina); estas evaluarán además glucosuria, cuerpos cetónicos, hemoglobina libre, nitritos urinarios, etcétera.

Posteriormente debe centrifugarse la muestra a 2.000 revoluciones por minuto durante 5 minutos en un tubo de ensayo, descartar el sobrenadante, extender en un portaobjetos el sedimento que queda en la parte inferior del tubo y observar al microscopio, primero con bajo aumento (100×) para detectar distintos elementos y luego en campo de gran aumento (CGA) de 400×, con el fin de evaluar con detalle los elementos hallados.

Habitualmente no se realiza tinción de la muestra de orina. De ser requerida para el diagnóstico diferencial, pueden usarse las tinciones de Hansel (para eosinófilos), las de Wright o May-Grunwald-Giemsa (para ver linfocitos en probables rechazos agudos de trasplantes), o de Papanicolaou (células neoplásicas).

Color

El color de la orina varía si está concentrada (color naranja o té cargado) o diluida (transparente), con tonos intermedios. Elementos no habituales en ella, endógenos o exógenos como alimentos y fármacos, pueden modificarlo (**cuadro 55-1-1** y **fig. 55-1-1**). Habitualmente, la orina recién emitida es limpia, translúcida. La precipitación de fosfatos, la hematuria leve y la infección

CUADRO 55-1-1. Situaciones de cambio del color de la orina

Color	Patológicas	No patológicas
Blanco o turbia	Quiluria, leucocituria, hematuria	Precipitación de fosfatos
Rojo	Hematuria, hemoglobulinuria y mioglobinuria, porfirinas	Remolacha, colorantes de alimentos, fenacetina, aminopirina, metildopa, difenilhidantoína, rifampicina, etc.
Negro o marrón	Ac. homogentísico (alcaptonuria), porfirinas, melanina, hemoglobinuria, bilirrubina, metehemoglobina, fenol (las tres primeras luego de exposición a la luz)	Quinina, nitrofurantoína, metronidazol, compuestos ferrosos, metildopa, levodopa, imipenem, etc.
Azul o verde	Biliverdina, infección por *Pseudomonas*	Azul de metileno y de Evans, amitriptilina, complejo b, triamtereno, timol, fenilsalicilato, etc.

urinaria son causas de presentación de orinas turbias (véanse **cuadro 55-1-1** y **caso clínico 55-1-1**).

Densidad urinaria

Es la relación entre el peso de un volumen de orina y el mismo volumen de agua, que se determina mediante un densímetro (**fig. 55-1-2**). Indica la capacidad de concentración urinaria por los túbulos renales. Más específica es la medición de la osmolaridad urinaria, pero requiere un osmómetro y en la práctica se reemplaza por la densidad, de fácil medición con un densímetro (**cuadro 55-1-2**).

El rango normal de densidad urinaria varía, dependiendo del estado de hidratación y la ingesta hídrica previa, entre 1,001 y 1,030-35 (la del agua es 1,000). Si bien es habitual hacer referencia al valor de la densidad urinaria en unidades mil (p. ej., de 1.020; "mil veinte"), su expresión correcta debería ser como decimales de 1 (p. ej., 1,020; "uno coma cero veinte").

Si el paciente realizó previamente la dieta seca indicada, deberá tener una densidad mayor de 1,020, que puede llegar a 1,030 y hasta 1,035 en algunas personas (equivalente a 900 a 1.050 mOsm/L, que es la osmolaridad máxima que puede generar el intersticio renal). Densidades más bajas, en esta situación, indican alteración de la capacidad de concentración (*hipostenuria*). Debe tenerse en cuenta que, si no se realizó la dieta seca, pueden obtenerse valores menores de 1,020, sin indicar esto una patología.

Cuando es menor de 1,005, descartada la potomanía o un aporte hídrico importante, debe pensarse en alteraciones tubulares, entre ellas las distintas formas de diabetes insípida.

En la IRC avanzada como en la IRA que requiere diálisis, al fallar tanto la capacidad de concentración como la de dilución, la densidad urinaria será reiteradamente semejante a la plasmática (*isostenuria*), alrededor de 1,010 (aproximadamente 300 mOsm/L).

La densidad urinaria se modifica por la presencia de proteínas y glucosa, por la temperatura y sustancias exógenas como el contraste yodado. Existen coeficientes de corrección para estas variables, menos para el contraste yodado que, en las primeras horas después de su administración, puede ocasionar densidades de 1,050. Cuando la densidad es mayor de 1,035 se debe pensar en la presencia de sustancias endógenas (glucosa-proteínas) o sustancias exógenas como el contraste.

Proteínas

La mayoría de las tiras reactivas usadas para detectar proteinuria poseen un indicador colorimétrico que tiene una limitación cualitativa (detecta solo albúmina) y, por ello, la eliminación de cadenas livianas monoclonales (proteinuria de Bence-Jones) no se evidencia con ellas (véase **cap. 56-2** *El paciente con proteinuria*) y debe investigarse mediante otros procedimientos de laboratorio. También tiene una limitación cuantitativa, pues detecta una cantidad superior a 300 mg/24 horas y por ello no detecta proteinuria fisiológica ni albuminuria.

Una forma simple, rápida y económica para determinar proteinuria es la utilización de un método semicuantitativo (ácido sulfosalicílico al 5% o ácido tricloroacético) que, mediante el grado de turbidez y floculación que se produce en presencia de proteínas

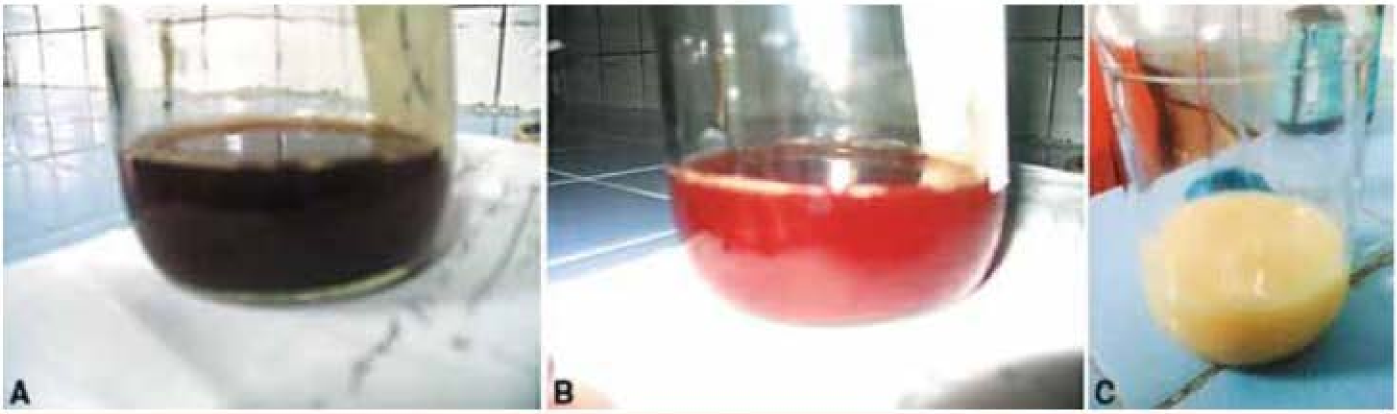


Fig. 55-1-1. A. Orina de un paciente con porfiria, cuyo color cambió de rojo a negro luego de la exposición a la luz natural. **B.** Orina de color rojo intenso por macrohematuria. **C.** Orina de un paciente con infección urinaria, que desarrolló en el urocultivo una pseudomona (bacteria desdobladora de la urea). El pH de la orina era altamente alcalino.

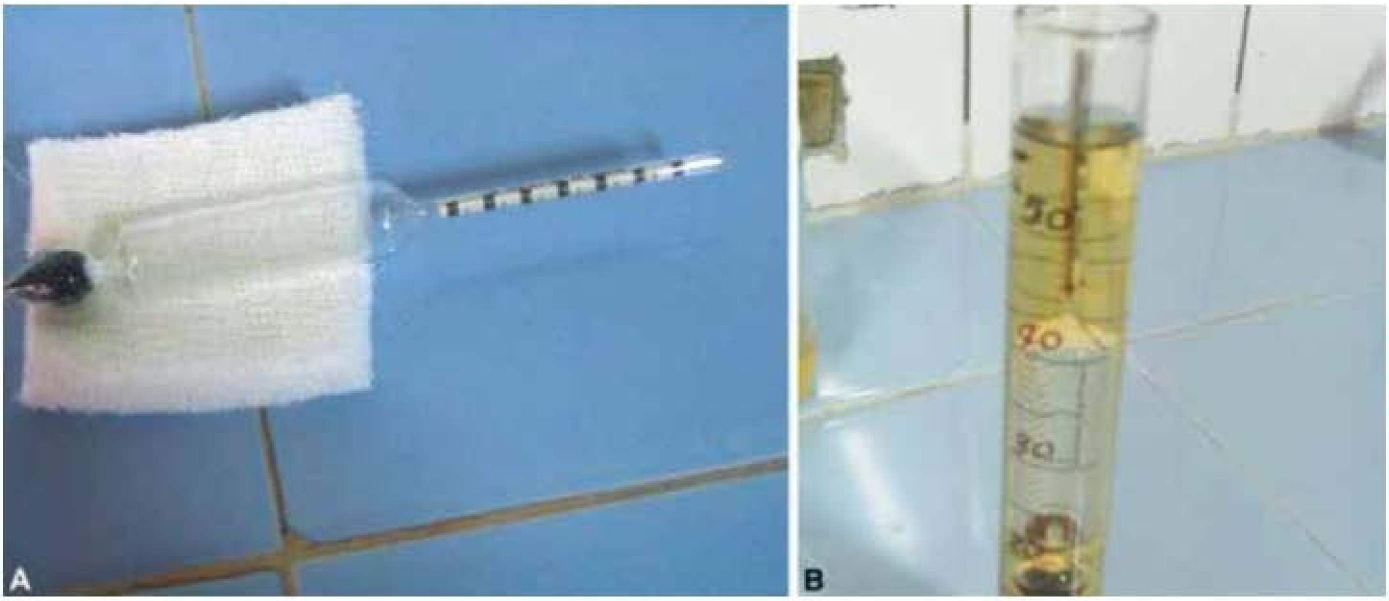


Fig. 55-1-2. A. Densímetro: dispositivo de vidrio, con un peso en la parte inferior (de picaduras de plomo) y una grilla con los distintos valores de densidad. **B.** Densímetro sumergido en orina para determinar la densidad. Nótese la simplicidad del procedimiento.

CASO CLÍNICO 55-1-1

Federico, de 18 años, empleado administrativo, concurre a la consulta y refiere que orina sangre. Tiene antecedentes de epilepsia y por abandono de la medicación tuvo un episodio convulsivo tónico clónico hace 48 horas. En el día de ayer fue examinado en su obra social por presentar orina de color rojo; el médico que lo atendió interpretó el hallazgo como hematuria y le indicó una tomografía computarizada de riñón con el diagnóstico presuntivo de lesión traumática. En el examen físico se evidenciaban lesiones contusas múltiples sin otras anormalidades. Además, pudo recogerse el antecedente de ingesta alcohólica excesiva coincidente con el cuadro convulsivo.

¿Qué diagnóstico diferencial de la hematuria se plantearía en este caso?

¿Cómo haría para aclarar este punto y confirmar el diagnóstico?

Comentario

El antecedente de crisis convulsiva e ingesta alcohólica con la eliminación de orina de color rojo plantea el diagnóstico diferencial entre hematuria y mioglobinuria. El análisis de orina no mostró eritrocitos, y la CPK y la aldolasa plasmáticas se encontraron elevadas, hechos que confirman el diagnóstico de mioglobinuria.

CUADRO 55-1-2. Equivalencias aproximadas entre densidad y osmolaridad urinaria (1,001 de densidad equivale a 30 mOsm/L)*

Situación	Densidad	Osmolaridad
Dilución máxima	1,001	30 mOsm/L
Isostenuria	1,010	300 mOsm/L
Concentración máxima	1,030	900 mOsm/L

* Esta equivalencia surge de una convención que define que un decimal de densidad urinaria equivale a 30 mOsm/L y sirve para estimar la osmolaridad urinaria cuando no se dispone de un osmómetro.

aniónicas (albúmina) o catiónicas (inmunoglobulinas) permite informar el grado de proteinuria por medio de cruces (+) (**caso clínico 55-1-2**). Se introducen 2 gotas de ácido sulfosalicílico al 5% en un tubo de ensayo con orina y, por la turbidez que generan, se podrán detectar albúmina y otras proteínas (cadenas livianas especialmente y proteínas tubulares si están en alta concentración). Se informa de manera semicuantitativa con cruces (+ a ++++). Orientativamente + y ++ cruces van desde el límite normal hasta los 2 g/día; +++ y ++++ corresponden a un rango nefrótico o cercano a él (**fig. 55-1-3**). No detecta proteinurias dentro del espectro fisiológico (< 300 mg/día). Pueden dar falsos positivos la macrohematuria, derivados betalactámicos (penicilínicos como la piperacilina o cefalosporinas como la cefa-

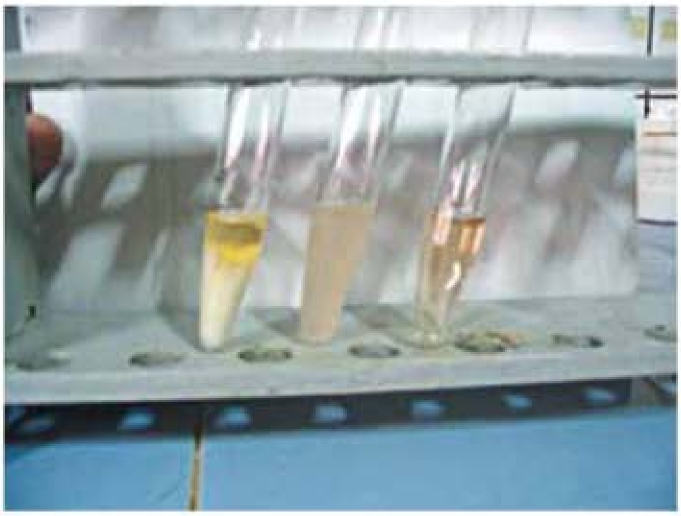


Fig. 55-1-3. Medición semicuantitativa de la proteinuria, a partir de la colocación de 2 gotas de ácido sulfosalicílico al 5% en los tubos con orina. De derecha a izquierda se observan una muestra negativa, una muestra con ++ y la última con ++++.

CASO CLÍNICO 55-1-2

Sigfrido, de 78 años, consulta por debilidad y dolores óseos de semanas de duración. En el examen físico se constata palidez e hipertensión arterial. Se decide su internación y se le solicitan exámenes de laboratorio que muestran: Hto 30%; Hb 10 g/dL; VSG 100 mm; GB 9.100; urea 70 mg/dL; creatinina 2,1 mg/dL; orina por laboratorio central con densidad 1,018; pH 6; proteínas urinarias negativas y cilindros granulosos. En una ecografía renal se detecta hiperecogenicidad y asimetría renal de 1 cm, por lo que se realiza arteriografía con contraste yodado que no evidencia estenosis de las arterias renales; el eco-Doppler de vasos renales manifiesta un índice de resistividad del 73%. Luego del estudio se acentúa el deterioro renal y la creatinina sérica llega a valores de 4 mg/dL. Debido a una falla renal de causa no clara se solicita al día siguiente del estudio contrastado un nuevo sedimento en el Servicio de Nefrología, en el que se detecta proteinuria 4 cruces (método semicuantitativo con ácido sulfosalicílico) y densidad de 1,035. Además, se constatan cilindros granulosos, algunos de ellos oscuros; hematíes, dentro de lo normal, y leucocitos, 10 elementos por campo.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

¿A qué atribuye la discordancia entre ambas proteinurias?

¿Por qué aparece una densidad tan elevada con un daño renal instalado?

¿Cuál puede ser el motivo del deterioro de la función renal luego de su internación?

Comentario

A su ingreso, el paciente tiene elementos clínicos que hacen sospechar, entre otros diagnósticos, el de mieloma múltiple (grupo etario, dolores óseos, anemia, VSG acelerada). Este puede deteriorar el filtrado glomerular por distintos mecanismos; el más común, el llamado riñón del mieloma, que consiste en la acumulación de cadenas livianas intratubulares que generan atrofia y esclerosis renal secundaria. Las cadenas livianas no son detectadas por las tiras reactivas que se utilizan habitualmente para los estudios de orina en laboratorios generales (miden casi exclusivamente albúmina), pero sí son detectadas con el ácido sulfosalicílico, que detecta todos los tipos de proteínas. La densidad elevada de la orina está dada por el contraste administrado, que altera la medición hasta 72 horas después del estudio. El mismo contraste parece haber deteriorado de manera brusca la función renal, ya que se agregan elementos de daño agudo (cilindros oscuros); la presencia de cadenas livianas es un factor que favorece su precipitación en los túbulos.

lotina), la piuria, los contrastes yodados y componentes de amonio cuaternario.

Para clasificar cuantitativamente la proteinuria debe solicitarse su medición en 24 horas, o la relación proteínas/creatinina en una muestra aislada de orina. Para la cuantificación de la albuminuria deben utilizarse otros métodos (enzimáticos o inmunológicos).

CUADRO 55-1-3. Causas de pH persistentemente elevado

Fisiológicas	Fármacos	Patología renal
Dieta vegetariana	Diuréticos	Inf. urinaria (gérmenes desdobladores de urea)
Embarazo	Antiácidos	Acidosis tubular renal
Muestra posprandial	Alcalinizantes de la orina	
Alcalosis		

pH urinario

Fisiológicamente puede variar de 4 a 8. La primera micción en ayunas se acerca a 4 por la eliminación normal de la carga ácida del metabolismo. Una muestra de orina durante otro momento del día puede variar dentro del espectro nombrado dependiendo de la ingesta. Un pH persistentemente elevado, incluso en la primera micción, debe hacer pensar en las distintas causas normales y patológicas (**cuadro 55-1-3**). Los pH bajos (4 a 5) indican una buena capacidad para acidificar. Los levemente ácidos también, salvo que el paciente esté en acidosis con un bicarbonato sérico bajo, que puede corresponder a una acidosis tubular renal proximal (tipo 2).

Otras sustancias

Glucosa

La orina de una persona sana no contiene glucosa. El umbral renal de la glucosa es de 180 mg/dL, por lo cual la carga filtrada se reabsorbe totalmente en los túbulos, de tal modo que la glucosuria indica por lo menos niveles glucémicos superiores a 200 mg/dL. Puede haber glucosuria con glucemia normal en pacientes con defecto aislado en el transporte de la glucosa (glucosuria renal), en disfunciones tubulares más generalizadas (síndrome de Fanconi) o en la enfermedad tubulointersticial.

Cetonas

Los cuerpos cetónicos están ausentes en la orina normal y su presencia se relaciona con estados de cetoacidosis por diabetes, alcoholismo o ayuno.

Hemoglobina

En condiciones normales no debe existir sangre o hemoglobina en la orina. Si se usa una tira reactiva que resulta positiva para hemoglobina, el primer diagnóstico es el de hematuria (véase **cap. 56-1** *El paciente con hematuria*). La hemoglobina libre en el plasma que filtra libremente por el glomérulo se reabsorbe en su totalidad a nivel tubular. Cuando aumenta la concentración de hemoglobina en el plasma (por hemólisis), se excede la capacidad de fijación de la haptoglobina y aparece entonces hemoglobinuria.

ANÁLISIS DEL SEDIMENTO URINARIO

Aporta información muy valiosa tanto cualitativa (cilindros) como semicuantitativa (células) que decide en muchas circunstancias un criterio diagnóstico.

Sedimento normal

En individuos normales, el sedimento urinario contiene escasos elementos. Pueden observarse menos de 2-3 hematíes por campo de 400× y similar cantidad de leucocitos. Los únicos cilindros urinarios que carecen de valor patológico son los *hialinos*, de aspecto translúcido y de baja refringencia, que se forman en el túbulo distal y los conductos colectores por precipitación de la mucoproteína de Tamm-Horsfall. En ocasiones, estos cilindros hialinos atrapan o incluyen algunas células de origen tubular y/o leucocitos y adoptan el nombre de *cilindros celulares mixtos*. El hallazgo de cilindros hialinos con gránulos finos tampoco tiene importancia.

Otras células que pueden reconocerse normalmente son las del urotelio, y, en las mujeres, las de origen vaginal, habitualmente muy numerosas si no se procedió a recolectar la orina con tampón vaginal.

La aparición de cristales de oxalato de calcio la mayoría de las veces es un hecho irrelevante, al igual que la precipitación de uratos amorfos en orinas ácidas (como se observa en el síndrome febril) y de fosfatos amorfos en medio alcalino. En ocasiones pueden visualizarse levaduras y tricomonas por contaminación a partir de los genitales externos.

Sedimento patológico

Leucocitos: se considera normal hasta 5 elementos por CGA. Más elementos (leucocituria) se ven en infecciones urinarias (donde se distribuyen en cúmulos y como piocitos), pero no exclusivamente (**fig. 55-1-4**). Se debe descartar contaminación vaginal (que se acompaña con abundantes células de descamación) (**cuadro 55-1-4**).

Hematíes: es normal hasta 3 elementos por CGA. Es necesario diferenciar entre los isomórficos (**fig. 55-1-5**), propios de las alteraciones urológicas, y los dismórficos (alterados en su forma) que, cuando se ven en un determinado porcentaje y de determinado tipo (especialmente los acantocitos), indican hematuria glomerular (**fig. 55-1-6**). Los hematíes pueden visualizarse solo a nivel microscópico (microhematuria) o de manera macroscópica (macrohematuria). Esta característica no diferencia entre el origen glomerular y de la vía excretora.

Células epiteliales: las pavimentosas son aplanadas, grandes, con un núcleo muy pequeño y provienen de la uretra o la vagina. Las células renales son ovoideas o rectangulares, con un gran núcleo. Se ven en gran cantidad cuando hay daño tubular. Las de transición son mayores que los leucocitos. Varían la forma y el tamaño según la zona del urotelio de donde provengan, y tienen un núcleo de tamaño intermedio entre el de las células tubulares renales y las pavimentosas (**fig. 55-1-7**).

Eritrofagocito: es una célula tubular que fagocitó eritrocitos. Indica, como el cilindro hemático, hematuria de origen glomerular (**fig. 55-1-8**).

Cuerpos ovales grasos: son células tubulares que han incorporado gran cantidad de grasa (**fig. 55-1-9A**). Suelen verse junto a grasa disuelta (**fig. 55-1-9B**). Son propias del síndrome nefrótico.

Cilindros: los hialinos tienen una matriz casi transparente, formada por la proteína de Tamm-Horsfall (secreción normal de las células tubulares), moldeada por

CUADRO 55-1-4. Causas de leucocituria

Causa	Comentario
Infección del tracto urinario (ITU)	Urocultivo positivo
Nefritis intersticial aguda	Eosinófilos
Ateroembolia	Eosinófilos
Daño renal crónico	Por afección intersticial 2.ª
Necrosis papilar	Se ven restos de papila
Neoplasia renal	Con hematuria y citología positiva
Prostatitis	Fiebre, dolor perineal, urocultivo negativo
Rechazo de trasplante	Dolor del injerto, linfocituria
Litiasis renal	Con hematuria. Asociada o no a ITU

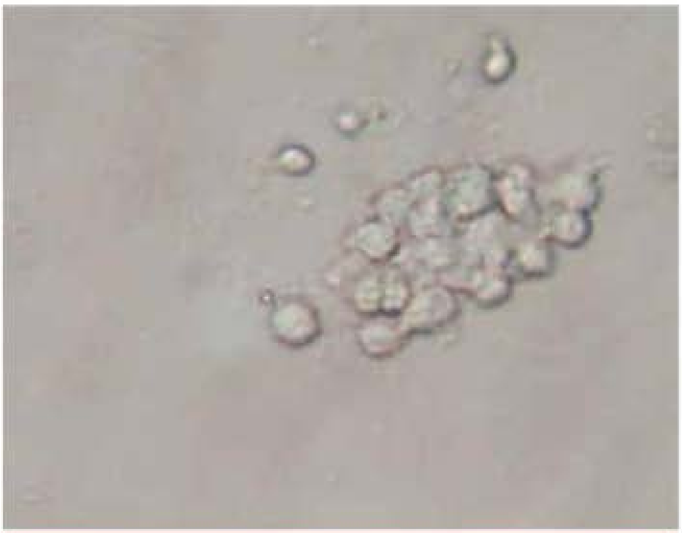


Fig. 55-1-4. Cúmulo leucocitario. Suele verse en las infecciones urinarias.

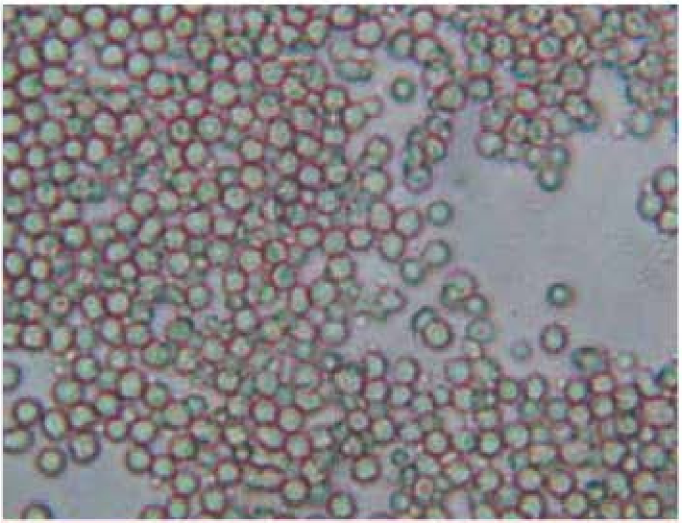


Fig. 55-1-5. Hematuria isomórfica, habitual en alteraciones no glomerulares.

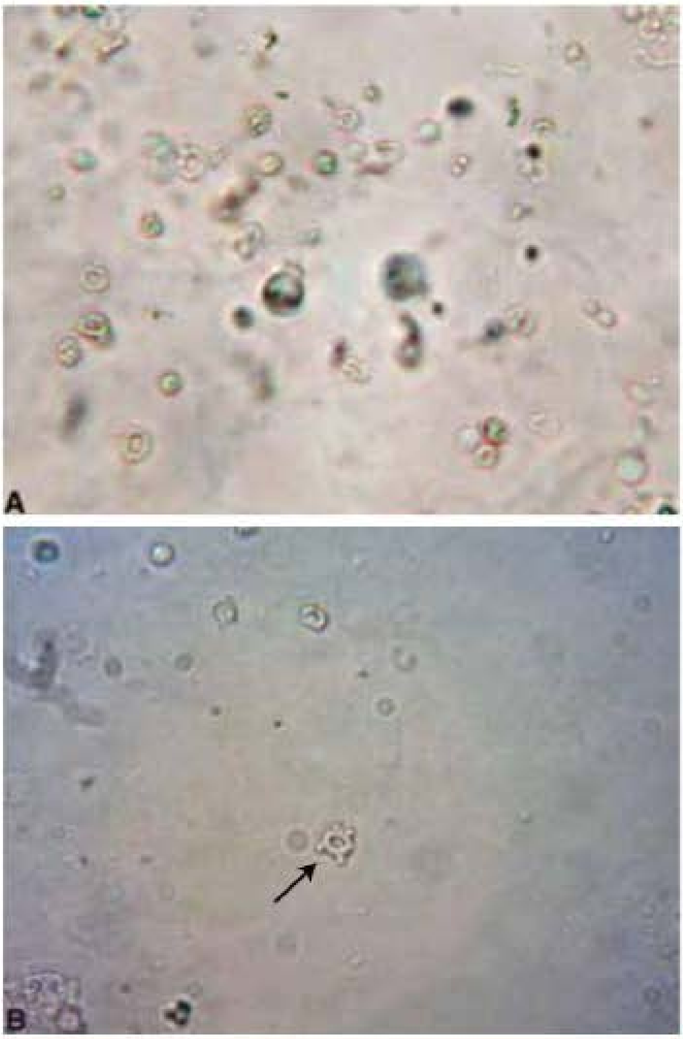


Fig. 55-1-6. A. Hematuria dismórfica con gran cantidad de acantocitos, típica del compromiso glomerular. **B.** Acantocito que tiene como sello los brotes (4 en este caso).

CUADRO 55-1-5. Cilindros urinarios y su significado

Tipo de cilindro	Significado
Cilindros hialinos	Sin valor patológico
Cilindros epiteliales	Lesiones tubulares agudas o crónicas (NTA, IRC, NIA)
Cilindros leucocitarios	Infecciones, NIA, glomerulopatías
Cilindros hemáticos	Hematuria glomerular (a veces en infarto renal, trombosis de la vena renal)
Cilindros granulosos	Enfermedad renal
Cilindros céreos	Daño renal avanzado
Cilindros grasos	Síndrome nefrótico
Cilindros anchos	Daño renal avanzado y crónico
Cilindros oscuros	Necrosis tubular aguda
Cilindros hemoglobínicos	Hematuria glomerular

NTA: necrosis tubular aguda; NIA: nefritis intersticial aguda; IRC: insuficiencia renal crónica.

los túbulos. No tienen significado patológico. Aumentan ante esfuerzos o estados febriles.

Sobre esa matriz, en distintas alteraciones nefrológicas, se depositan células tubulares renales, leucocitos o hematíes, también lípidos o pigmentos como la hemoglobina. Los elementos celulares pueden disgregarse y convertirse en gránulos (cilindros granulosos) y, al disolverse estos gránulos, se convierten en cilindros céreos (en daño renal severo).

Así se podrán encontrar cilindros epiteliales, leucocitarios, hemáticos y mixtos cuando hay diferentes células; también granulosos finos y gruesos, grasos, hemoglobínicos (granulosos con tinte hemoglobínico) (**cuadro 55-1-5**). En la insuficiencia renal crónica se observan los cilindros anchos (generalmente granulosos, pero que pueden tener otros elementos), que toman su tamaño por los túbulos dilatados de esta situación clínica. En el síndrome nefrótico se verán los grasos, que frecuentemente se encuentran junto a cuerpos ovales grasos (células tubulares llenas de lípidos) y/o gotas de grasa suelta. Un tipo especial, el cilindro oscuro, es muy característico de la necrosis tubular aguda (NTA) (**fig. 55-1-10**).

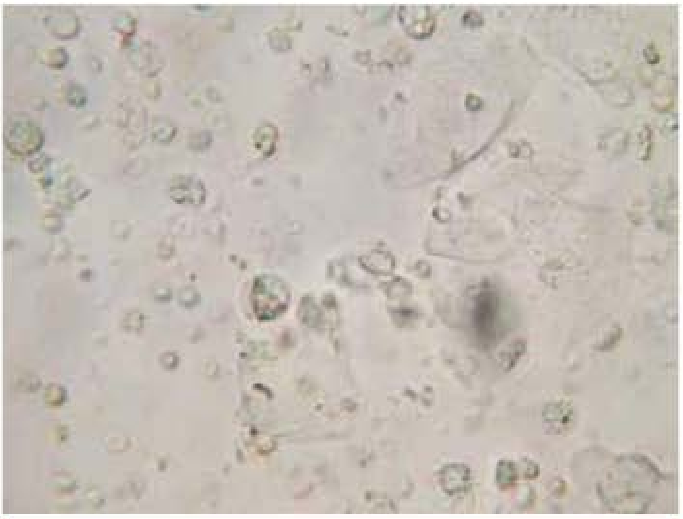


Fig. 55-1-7. Células del epitelio transicional de vías urinarias, junto con leucocitos y hematíes.

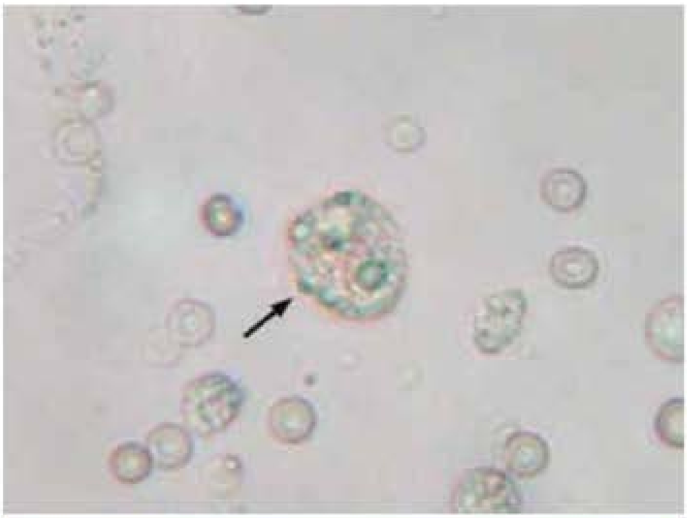


Fig. 55-1-8. Eritrofagocito. Tiene el mismo significado que los cilindros hemáticos.

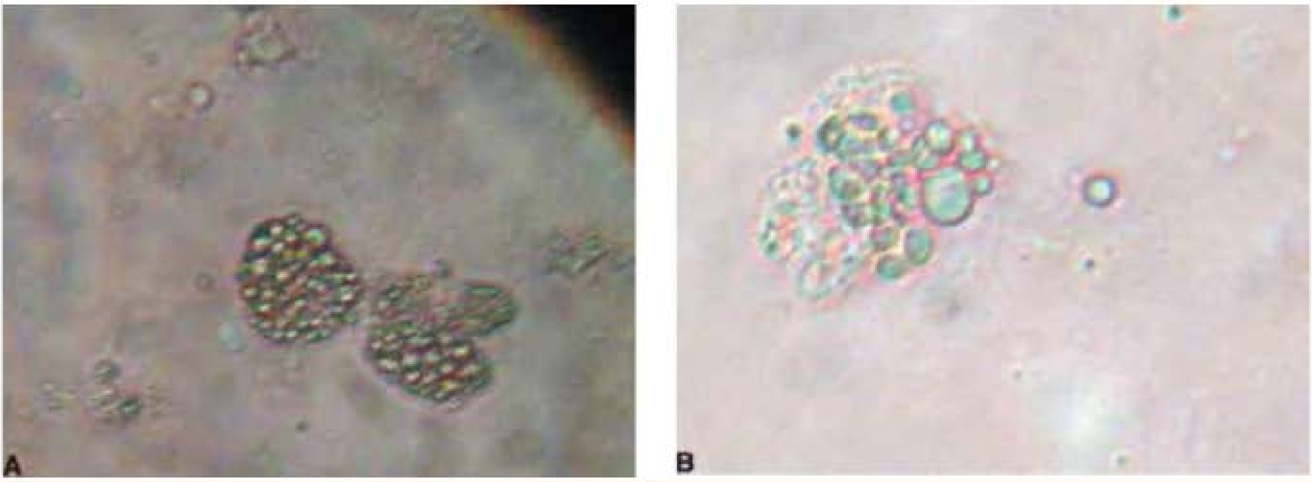


Fig. 55-1-9. A. Cuerpos ovales grasos. Son células renales que incorporan grasa. **B.** Gotas de grasa suelta. Al igual que los cuerpos ovales grasos y los cilindros grasos son típicas del síndrome nefrótico y se deben a la intensa lipiduria.

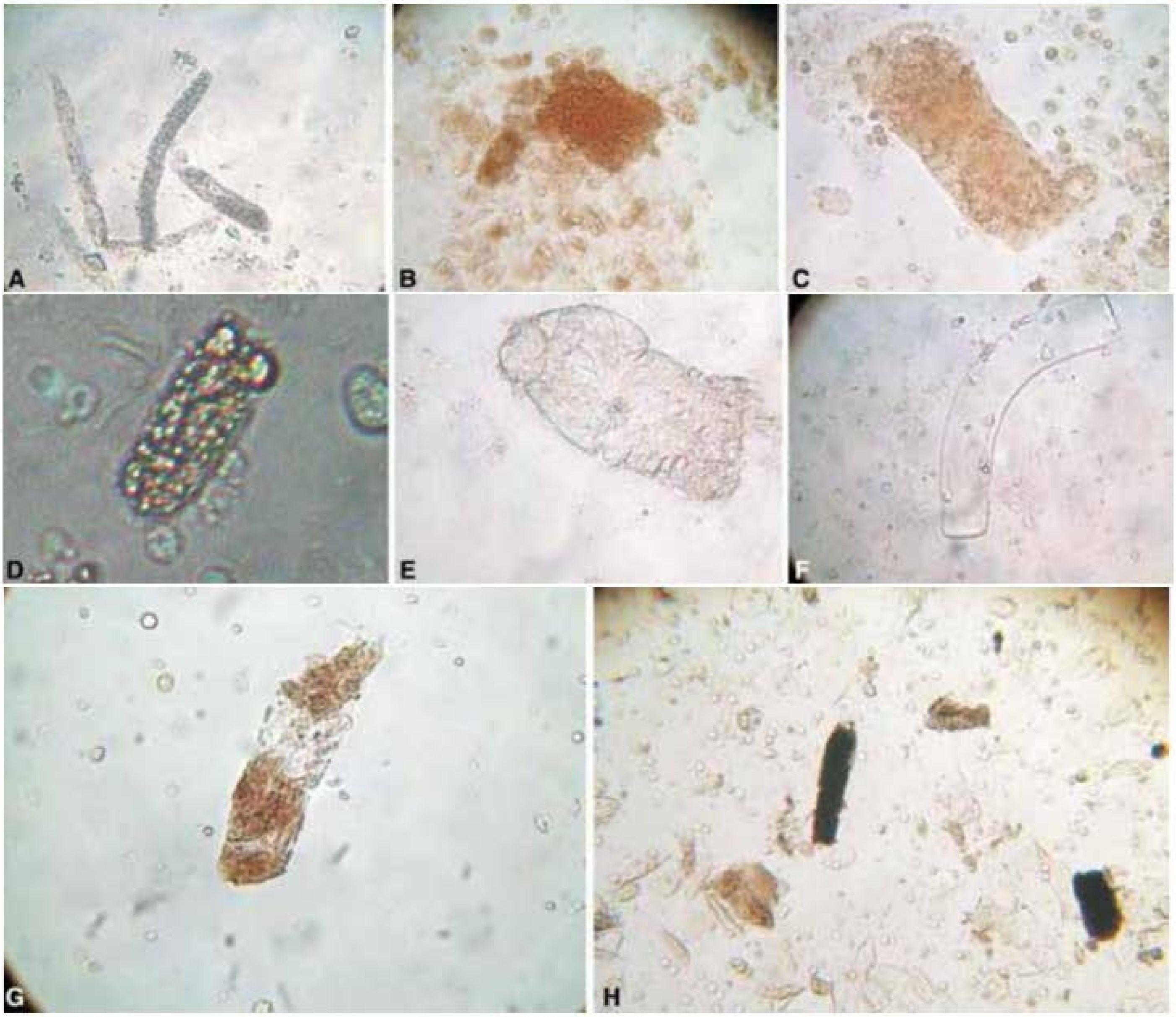


Fig. 55-1-10. A. Cilindros granulosos y hialinos granulosos, presentes en distintas patologías renales. **B.** Dos cilindros hemáticos. Obsérvese la diferencia de diámetro, mucho más ancho el de la derecha. **C.** Cilindro hemático en el cual los hematíes ya se están desintegrando y evolucionando a cilindro hemoglobínico, con el tinte característico. **D.** Cilindro graso, típico del síndrome nefrótico. **E.** Cilindro céreo ancho, con las escotaduras clásicas. Se ven en daño renal avanzado, moldeándose en los túbulos dilatados. **F.** Cilindro céreo. **G.** Cilindro mixto. Sobre la matriz hialina se ven algunos hematíes en los extremos y el tinte hemoglobínico. **H.** Cilindros oscuros. Se observan en la necrosis tubular aguda y permiten diferenciarla de una glomerulopatía de rápida progresión.

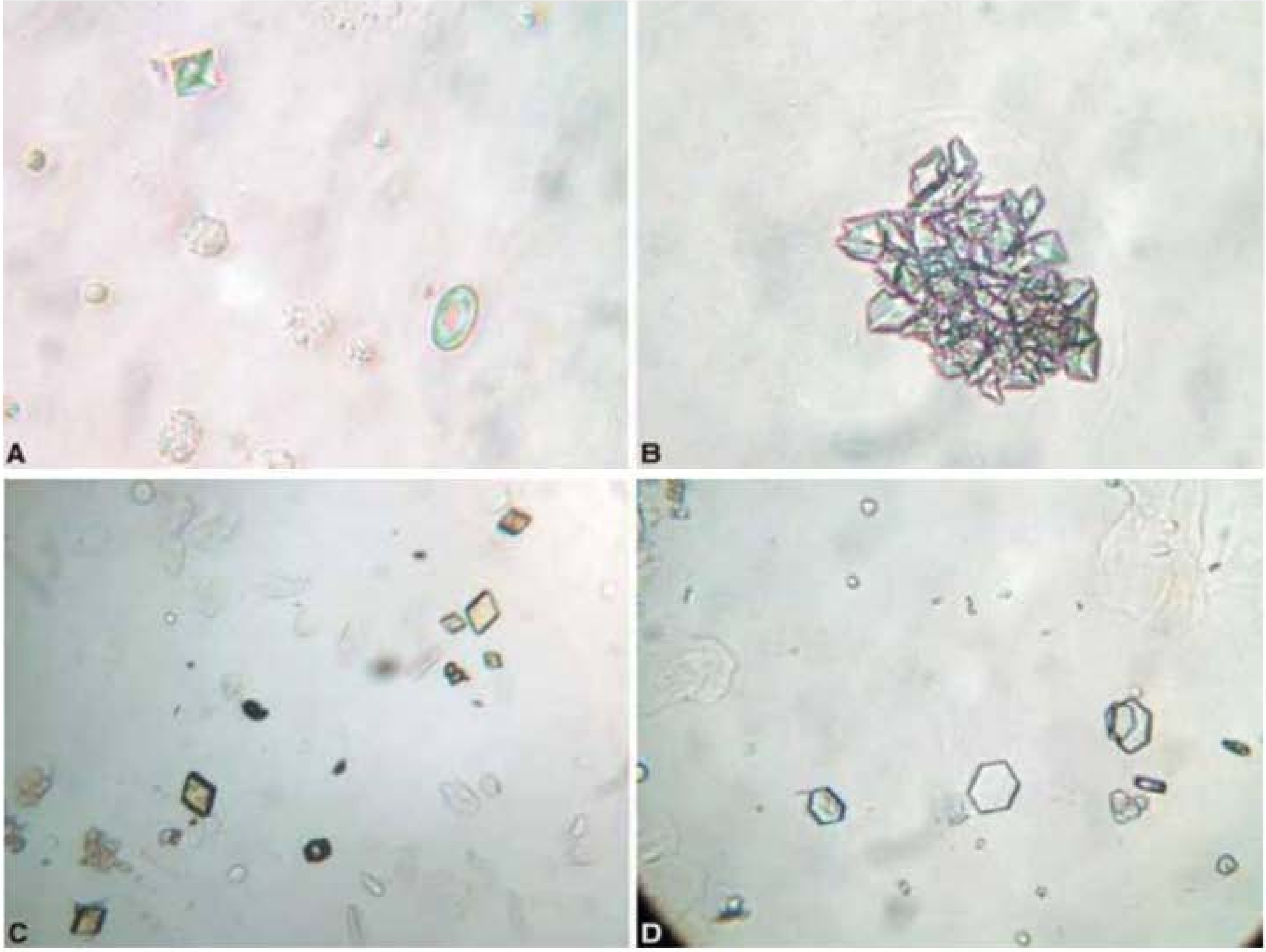


Fig. 55-1-11. A. Dos formas de presentación de cristales de oxalato de calcio; el más habitual, con la imagen de cruz de Malta (izquierda, arriba) y el cilindro ovalado (abajo, derecha). En ocasiones se los ve con forma redondeada y, según el tamaño que presenten, se los puede confundir con hematíes. **B.** Conglomerado de cristales de oxalato de calcio. **C.** Cristales de urato, de aspecto romboidal. **D.** Cristales de cistina, de aspecto hexagonal. La detección de uno de ellos permite diagnosticar una alteración del metabolismo de la cistina, ya sea la enfermedad completa o la forma de transmisor.

Cristales: la mayoría de los cristales que se visualizan no tienen valor patológico. Ver cristales de ácido úrico, colesterol, oxalato de calcio, fosfatos amorfos, uratos amorfos no obliga a evaluar la excreción urinaria de sus componentes, como se hace cuando hay litiasis renal (véase **cap. 54-6** *Litiasis urinaria*). Algunos cristales sí tienen valor diagnóstico con su sola observación: los de cistina (cistinosis), leucina (leucinosis y enfermedades hepáticas graves), tirosina (tirosinosis y enfermedades hepáticas graves). Algunos fármacos pueden cristalizarse, generando a veces daño, por ejemplo sulfamidas y sustancia de contraste (**figs. 55-1-11**).

Bacterias y hongos: su observación es común pero, al no ser recolectadas las muestras de manera estéril, puede deberse a contaminación. Si se acompaña de leucocituria serán elementos para pensar en infección urinaria. El diagnóstico definitivo se realiza con el urocultivo. A veces se detectan parásitos. Habitualmente se ven contaminantes como partículas de almidón (talco), fibras, espermatozoides, pelos, fragmentos de vidrio, etc. (**fig. 55-1-12**).

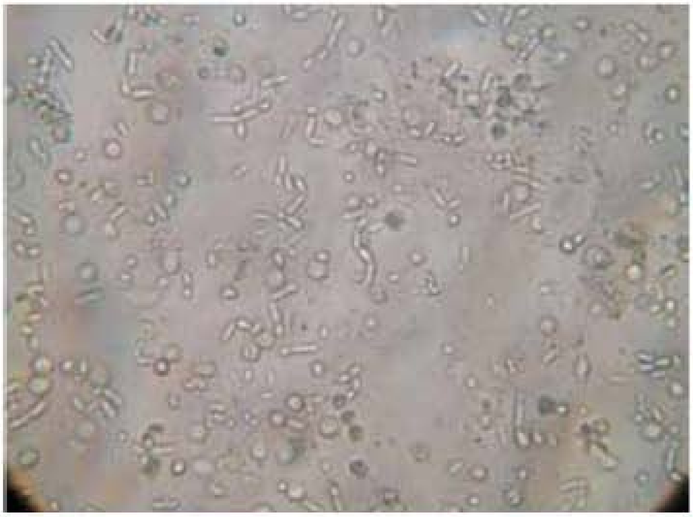


Fig. 55-1-12. Células micóticas de distintos aspectos. Su presencia puede deberse a contaminación posterior a la recolección, por lo que es necesario evaluar las manifestaciones clínicas, su asociación con leucocituria y solicitar urocultivo.

Véase **Bibliografía** cap. 55-1 *Análisis de la orina y del sedimento urinario.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 55-1 *Análisis de la orina y del sedimento urinario.*

Véase **Autoevaluación** cap. 55-1 *Análisis de la orina y del sedimento urinario.*

55-2

Evaluación de la función renal

Fernando Segovia y Matías Abuchanab

INTRODUCCIÓN

Las funciones desarrolladas por los riñones son múltiples: endocrinas (producción de eritropoyetina), regulación del metabolismo fosfocálcico, activación de la vitamina D (1 alfa-hidroxilación), regulación de la tensión arterial, manejo hidrosalino (agua, sodio y potasio), manejo del estado ácido-base y eliminación de toxinas, entre otras.

Cuando en la práctica clínica se hace referencia a la "función renal" de un paciente, se habla en particular del filtrado glomerular (FG) (**fig. 55-2-1**). Su evaluación fidedigna, sin embargo, es motivo de controversia por múltiples factores. Por otro lado, resulta de suma importancia su precisión, ya que permite detectar el déficit funcional de manera temprana, adecuar las dosis de distintos fármacos para evitar su toxicidad y decidir el momento de ingreso en un plan de sustitución de la función renal (diálisis).

MÉTODOS DE EVALUACIÓN DEL FILTRADO GLOMERULAR

Clearance de inulina

El estándar de oro en la medición del FG es la depuración o *clearance* de inulina (CIn), porque esta sustancia solo se elimina por filtración glomerular, no se secreta ni absorbe por los túbulos. Se filtra en el volumen de plasma que, habiendo ingresado en el glomérulo, atraviesa la cápsula de Bowman (fracción filtrada). La fórmula es:

CIn: excreción urinaria In/concentración plasmática In.

La excreción urinaria de inulina (UIn) se calcula de la siguiente manera: volumen urinario × concentración urinaria de inulina. La concentración plasmática de inulina (PIn), por su parte, se mide en sangre.

La depuración de esta sustancia representa exactamente la cantidad de plasma que se está filtrando (la sumatoria de lo filtrado en todos los glomérulos). Sin embargo, es una medición poco práctica porque la inulina no se produce en el organismo, hay que infundirla, y es un procedimiento engorroso.

Clearance de creatinina

El ***clearance* o depuración de creatinina (CCr)** se usa desde hace años como un equivalente del CIn, ya que –si bien la creatinina se secreta por los túbulos (por lo tanto sobreestima el FG entre un 10 y 15% cuando la función es normal)– esta secreción es pequeña y solo desvirtúa los valores obtenidos cuando el déficit de FG es muy alto (estadio V de la enfermedad renal crónica [ERC]), y dicha secreción pasa a ser un porcentaje

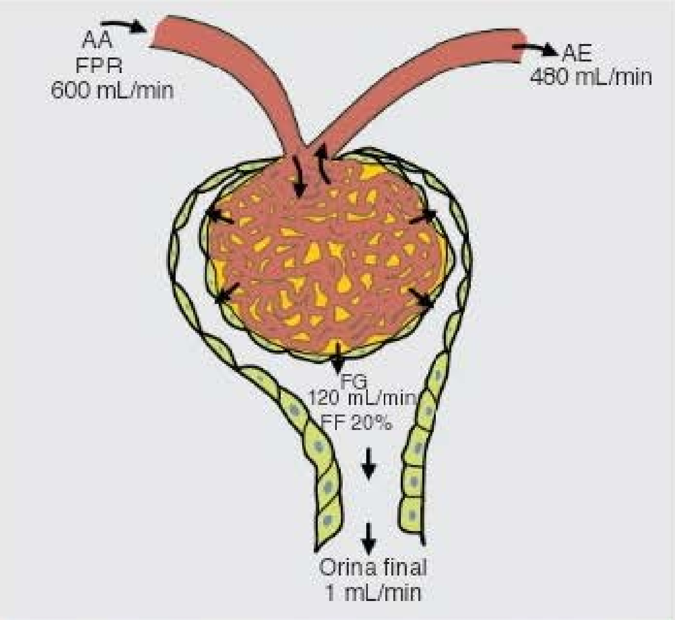


Fig. 55-2-1. Representación esquemática del fenómeno de filtrado glomerular. Se observa cómo se produce este proceso en un glomérulo. El flujo sanguíneo, con la presión transmitida por el bombeo cardíaco, llega a través de la arteriola aferente (AA) y entra en el ovillo glomerular, que es un conjunto de capilares donde, de acuerdo con la sumatoria de presiones (hidrostática, oncótica y la resistencia de la membrana basal y el epitelio visceral de la cápsula de Bowman), una parte se filtra (FF o fracción de filtración, en promedio un 20% de lo que ingresa), va al espacio de Bowman y pasará por los túbulos donde luego de reabsorción y secreción de agua, electrólitos y otras sustancias, se forma la orina definitiva. El 80% no filtrado irá a la arteriola eferente (AE) e irrigará los túbulos y el intersticio. La suma de lo filtrado por todos los glomérulos (aproximadamente 1 millón en los 2 riñones) constituye el FG. El flujo plasmático renal (FPR) es de aproximadamente 600 mL/min. Si el promedio de lo filtrado es normal (FF 20%), el producido total serán los 120 mL/min representados en el esquema. Esto se altera por reducción del tejido renal (en la ERC) o fenómenos funcionales, especialmente vasoactivos (p. ej., riñón hiperfiltrante con vasoconstricción de la AE y aumento de la FF).

importante (20 a 40%) en relación con el bajo FG. Para corregir este déficit del método en el estadio V de la ERC, puede realizarse el CCr tomando cimetidina (1.200 mg antes de comenzar la recolección), que bloquea la secreción tubular de creatinina. Más importantes aún, debido a su frecuencia, son las falencias en la recolección de orina, con un muy alto porcentaje de estudios erróneos, por lo cual su uso actualmente es controvertido. Se puede evaluar si la recolección de orina es ciertamente de 24 horas, controlando la creatininuria en dicha muestra. Esta es:

- En el hombre: 15-25 mg/kg/día.
- En la mujer: 12,5-20 mg/kg/día.

Cuando está fuera de ese margen (en más o en menos) se debe sospechar recolección inadecuada o manejo inapropiado de la muestra. Tanto el CCr como el FG aumentan en las embarazadas, los diabéticos y los quemados.

La fórmula para su cálculo es:

$$\text{CCr} = \frac{\text{Creatininuria (en mg/dL)} \times \text{volumen urinario (en mL/min)}}{\text{Creatininemia (en mg/dL)}}$$

En la primera etapa de la enfermedad renal existe una importante disminución del CCr que solo está acompañada por un leve aumento de la creatininemia. Por el contrario, en la enfermedad renal avanzada, pequeñas reducciones del CCr se correlacionan con marcados ascensos de la creatinina sérica (**fig. 55-2-2** y **caso clínico 55-2-1**). Los valores normales del CCr son:

- Hombres 120 ± 25 mL/min.
- Mujeres 95 ± 20 mL/min.

Inversa de creatinina

La inversa de la creatinina (1/Cr) permite estimar el FG de manera comparativa en el tiempo. Trasladados los valores a una planilla semilogarítmica, forman una pendiente que permite ver la velocidad del deterioro renal. Este suele ser constante en un mismo individuo y su gráfica muestra modificaciones (aumenta en el deterioro por intercurrencias o disminuye por el tratamiento exitoso). Se usa básicamente a nivel experimental para comparar poblaciones.

Creatinina sérica

La creatinina sérica (Crs) varía con la masa muscular y depende de la contextura, del sexo y la edad. Por lo tanto, sacar conclusiones sin datos sobre el paciente puede llevar a error (**caso clínico 55-2-2**). No se modifica por deshidratación, pero sí con la dieta. Debe tenerse cuidado por el amplio margen considerado "normal" (0,8-1,2 mg/dL). Así, una mujer de contextura pequeña y añosa

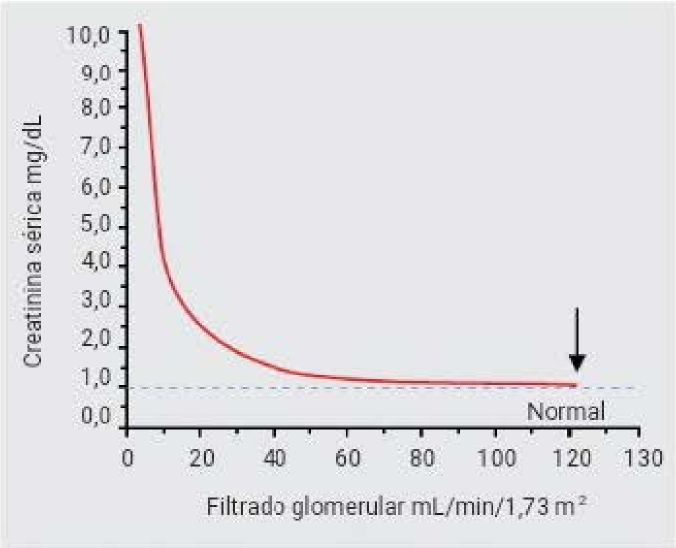


Fig. 55-2-2. Curva que relaciona el filtrado glomerular con la concentración sérica de creatinina. La línea interrumpida indica el valor normal de creatininemia.

CASO CLÍNICO 55-2-1

Álvaro, de 40 años, consulta a la guardia con un cuadro de taquipnea y confusión mental. Tiene antecedentes de diabetes tipo 1 de 25 años de evolución con retinopatía, polineuropatía, hipertensión arterial y nefropatía con deterioro progresivo de la función renal. En el examen físico se lo encuentra sobrehidratado (godet 2/4 en MMII), con palidez mucocutánea, aliento urémico, frecuencia respiratoria de 30/min, TA 170-100 mm Hg, FC 100/min regular, frote pericárdico y pulsos periféricos presentes y simétricos. El abdomen es levemente doloroso a la palpación superficial y profunda. Los exámenes de laboratorio de ingreso son: Hto 30%; Hb 9,6 g/dL; GB 10.800 mm^3; glucemia 120 mg/dL; cetonemia negativa; uremia 190 mg/dL; creatininemia 6 mg/dL; Na 120 mEq/L; K 6 mEq/L; Cl 95 mEq/L; gases en sangre: pH 7,25; PCO_2 30 mm Hg; PO_2 93 mm Hg; HCO_3 15 mEq/L; EB –8; saturación 95%; análisis de orina: densidad 1,010; pH 5; proteinuria +. En las primeras 24 horas tuvo una diuresis de 1.500 mL con una creatininuria de 45 mg/dL.

¿Cuál es su diagnóstico clínico?

¿Cómo evaluaría la función renal?

¿Cómo calcula el clearance de creatinina?

Comentario

Se trata de un paciente con enfermedad renal crónica estadio V descompensada (síndrome urémico) con la presencia de acidosis metabólica con *gap* aumentado, frote pericárdico, encefalopatía y sobrecarga de volumen. Después de haber descartado factores descompensadores o reversibles de su deterioro, se deberá evaluar la función renal de la manera más precisa posible, porque probablemente se hallen valores de FG que indiquen la necesidad de su ingreso en diálisis. El cálculo del *clearance* de creatinina con los datos suministrados fue de 7,8 mL/min, producto de aplicar la siguiente fórmula:

$$\frac{[\text{Ucreat}] \times \text{vol min U (mL/min)}}{[\text{P creat}]} = \frac{45\ \text{mg/dL} \times 1{,}04\ \text{mL/min}^*}{6\ \text{mg/dL}} = 7{,}8\ \text{mL/min}$$

*(1.500 mL/24 h = 1.500 mL/1440 min = 1,04 mL/min)

Si bien el criterio para iniciar el tratamiento de diálisis en este paciente está basado en las manifestaciones clínicas y de laboratorio, la medida del filtrado glomerular es de importancia con el fin de definir la permanencia en plan de diálisis crónica.

tendrá, con un FG normal, alrededor de 0,6-0,8 mg/dL de valor de Crs, mientras que en un levantador de pesas que usa anabólicos podría considerarse normal una Crs de 1,4-1,6 mg/dL. Estas diferencias importantes deben tenerse en cuenta en el momento de dosificar diferentes fármacos. Existe además pobre estandarización entre los laboratorios en la calibración de la Crs.

CASO CLÍNICO 55-2-2

Beatriz, de 68 años, con antecedentes de hipertensión arterial crónica, consulta para una evaluación clínica. Carece de otros antecedentes personales de importancia. Pesa 44 kg y mide 1,60 m, no tiene nicturia, ingiere regularmente 10 mg de amlodipina y sigue una dieta hiposódica. Los análisis efectuados muestran: Hto 42%; leucocitos 5.800/mm^3; creatinina 1,4 mg/dL; orina con vestigios de proteínas.

¿Cómo considera usted, en función del valor de creatinina sérica, que se encuentra la función renal de esta paciente y qué reparos deberían tenerse en cuenta?

¿Solicitaría algún otro estudio para precisar la evaluación?

Comentario

Si bien la determinación de la creatinina sérica es la prueba que se usa con mayor frecuencia para evaluar la función renal, algunos factores limitan su valor funcional. Uno es la influencia de la masa muscular, que depende de la edad y el sexo, por lo que en esta paciente ese valor de creatininemia puede representar una reducción importante del FG. Otro factor que minimiza el estado real del FG es la secreción tubular de creatinina, que se incrementa en la medida en que el filtrado glomerular disminuye. Aplicando las fórmulas para la estimación del filtrado glomerular (MDRD, CKD-EPI) se obtiene un valor de 32 mL/min, un resultado muy próximo al real dado que no toma en cuenta la secreción tubular de creatinina. En caso de necesitar una medición más exacta del *clearance* de creatinina deben tenerse en cuenta los aspectos antes mencionados para una correcta interpretación del resultado, o bien realizar el estudio con la administración previa de fármacos que bloquean la secreción tubular de creatinina (cimetidina, trimetoprima).

Urea

Es un pésimo parámetro pues se modifica de manera importante con la dieta, el estado de hidratación, algunos fármacos o situaciones clínicas. Un vegetariano estricto puede padecer un daño renal importante y tener una uremia normal. Un paciente deshidratado elevará de manera llamativa la urea y no la Crs. En el **cuadro 55-2-1** se observan las causas más comunes de variación de la urea sin cambios del FG.

Estimación del filtrado glomerular

Ante las dificultades de las mediciones previamente nombradas y debido a que las creatininurias de 24 horas son frecuentemente poco certeras (ya sea por recolección inadecuada y/o secreción tubular variable), se crearon fórmulas matemáticas, validadas para evaluar la capacidad renal, predecir el tiempo de llegada a una ERC terminal y dosificar los fármacos. Una de ellas es la conocida ecuación de Cockcroft-Gault que, aunque sobrestimaba valores bajos de FG, se realizaba de manera sencilla sin necesidad de recolectar orina. Su fórmula es:

CUADRO 55-2-1. Causas de variación de la urea sin alteración del filtrado glomerular

Disminución	Aumento
Desnutrición	Deshidratación
Hepatopatía	Grandes hematomas y quemaduras Hemorragia digestiva
Dieta vegetariana	Corticoides y tetraciclinas

Clearance de creatinina estimado:

$$\frac{(140\text{-edad}) \times \text{peso en kg (mujer} \times 0{,}85)}{72 \times \text{creatinina (mg/dL)}}$$

Actualmente las más utilizadas son la CKD-EPI y la MDRD IV-IDMS. Ambas fórmulas se encuentran disponibles en todas las calculadoras médicas para dispositivos móviles y con solo cargar unos pocos datos (edad, sexo, raza y valor de Crs) se obtiene una estimación bastante certera del FG. Cabe aclarar que ambas fórmulas tienen sus limitaciones y no deberían ser empleadas en poblaciones especiales como desnutridos, obesos mórbidos, amputados, embarazadas, hepatopatías con ascitis, anasarca e individuos con importante reducción de la masa muscular (niños, ancianos, enfermos crónicos). Conociendo estas limitaciones, su aplicación tiene utilidad clínica y permite obviar en la mayoría de los casos la recolección de orina de 24 horas (**caso clínico 55-2-3**).

+65 Con el envejecimiento disminuye el metabolismo renal de los medicamentos, lo que obliga a corregir sus dosis. Disminuye la tasa de filtrado glomerular, la capacidad de conservación del sodio y el aclaramiento de creatinina, la cual puede estar falsamente normal en pacientes desnutridos o con pérdida de masa muscular.

CASO CLÍNICO 55-2-3

Santiago, de 38 años, debe realizarse una RM de cerebro con contraste (gadolinio) para completar el estudio de un probable tumor hipofisario. Santiago es tenista profesional y presenta como antecedente el consumo crónico de antiinflamatorios no esteroides (AINE) por un cuadro de migraña clásica. Dado este antecedente, Ud. solicita la realización de un *clearance* de creatinina de 24 horas ya que el gadolinio puede ser tóxico en personas con falla renal. El informe del laboratorio solicitado es el siguiente: peso 75 kg, talla 1,75 m, superficie corporal 1,9 m^2, diuresis 1.800 mL, creatinina sérica 1 mg/dL, creatinina urinaria 28 mg/dL, *clearance* de creatinina 32 mL/min/1,73 m^2.

¿Cómo interpreta los resultados del* clearance *de creatinina de 24 horas?

¿Es necesario repetir el estudio o solicitar alguno adicional?

En función de estos hallazgos, ¿indicaría la RM?

Comentario

La realización de un *clearance* de creatinina de 24 horas tiene sus indicaciones precisas y hay que observar ciertas pautas para la correcta recolección de la orina y poder realizar un adecuada interpretación de los resultados. Hay que instruir a los pacientes para una recolección de 24 horas exacta, evitar fármacos que interfieren con la secreción tubular de creatinina (cimetidina, trimetoprima) y remitir la muestra al laboratorio en un solo recipiente; por mencionar algunos de los aspectos más importantes que llevan a resultados erróneos de laboratorio. Es posible predecir que la excreción diaria de creatinina en este paciente será de entre 15-25 mg/kg/día, se tomó el valor de 20 mg/kg/día para realizar el cálculo y 75 kg de peso, por lo tanto: 20 × 75 = 1.500 mg/día de excreción urinaria de creatinina. Este resultado es francamente mayor que el informado por el laboratorio: 28 mg/dL × 18 dL = 504 mg. Es comprensible, por lo tanto, que el *clearance* de creatinina de 24 horas sea anormalmente bajo en un paciente que no tiene antecedentes de enfermedad renal y que tiene una creatinina sérica de 1 mg/dL. Aplicando las fórmulas recomendadas de estimación del filtrado glomerular, como la CKD-EPI, el valor del IFGe es de 104 mL/min; este resultado es más acorde con lo esperado, dado que el paciente no presenta ninguna contraindicación para realizar la estimación del filtrado glomerular a partir de estas ecuaciones y no es necesario repetir el *clearance* de creatinina de 24 horas. En estas condiciones, puede realizar el estudio de imágenes propuesto sin esperar un riesgo de toxicidad aumentado dependiente de la función renal.

Radioisótopos

El radiorrenograma realizado con tecnecio-DTPA, sustancia básicamente eliminada por filtración glomerular, permite medir el FG global y determinar el porcentaje que aporta cada riñón. Este dato es de gran valor cuando debe decidirse una nefrectomía o la corrección de una anomalía anatómica (**caso clínico 55-2-4**).

EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN TUBULAR

Capacidad de concentración: se evalúa realizando dieta seca previa al estudio de orina y midiendo la densidad urinaria (véase **cap. 55-1** *Análisis de la orina y el sedimento urinario*). Si se realizó la dieta indicada, la densidad debe ser mayor de 1,020. Los valores menores indican déficit de esta capacidad. Si el valor se mantiene alrededor de 1,010 repetidamente, se habla de isostenuria, y significa incapacidad de concentrar y diluir (ERC e IRA).

Capacidad de dilución: no se evalúa habitualmente. Se realiza haciendo beber 1 litro o más de agua en 15 minutos. En 3 horas se debe eliminar más de la mitad ingerida y con densidades cercanas a la del agua (1,001 a 1,005). No llegar a estas densidades (no diluir la orina) puede deberse a una secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIHAD), a un estado de hipovolemia efectiva o a daño renal grave. En la diabetes insípida (DI) se evalúa la respuesta a la vasopresina para diferenciar la DI central de la nefrogénica.

Acidificación urinaria: distintos métodos evalúan diferentes aspectos de la capacidad de excretar ácidos por el túbulo renal:

- *Anión gap urinario* (AG_u): es una estimación indirecta del amonio excretado. Detecta si el sistema de acidificación está intacto o no, permitiendo diferenciar las acidosis metabólicas hiperclorémicas. No debe usarse en situaciones de deshidratación (diarreas profusas). En situaciones normales, el valor es cercano a 0. Se calcula:

  $$AG_u\text{: } (Na_u + K_u) - Cl_u$$

  El valor negativo (–20 a –50) indica excreción normal de amonio y, por lo tanto, causa extrarrenal (probablemente pérdidas gastrointestinales de bicarbonato). Valores positivos indican causa renal. Debe interpretarse junto al pH urinario:

  - Si el pH es > 6: acidosis tubular renal (ATR) presente, generalmente tipo 1.
  - Si el pH es 6 o <, con AG_u positivo o hasta –10: probablemente ATR 4.
- *pCO_2 urinario* (pCO_{2u}): se mide luego de alcalinizar la orina con bicarbonato de sodio infundido. Con un tú-

bulo renal normal, la capacidad de acidificar generará CO_2. La pCO_{2u} obtenida en túbulos normales es > 70 mm Hg, y la brecha con la sanguínea indica el índice de la capacidad de acidificar.

- *Excreción fraccional de bicarbonato* (EF_{CO3H-}): U/P_{COH-} */U/P Cr:* debe realizarse con el bicarbonato sérico en valores normales, por lo tanto se lo debe infundir cuando está bajo. Sirve para diferenciar la ATR proximal (> 15%) de la distal (< 5%).

OTRAS MEDICIONES EN ORINA

Como se detalla en el **cuadro 55-2-2**, otras posibles mediciones que se realizan sobre la orina son la excreción fraccional de Na^+ ($EFNa^+$), útil para diferenciar oliguria prerrenal de necrosis tubular aguda, y la excreción urinaria de cloro, para diferenciar los tipos de alcalosis metabólicas.

CUADRO 55-2-2. Otras mediciones que se realizan en la orina

Examen	Interpretación	
EF de Na: $\frac{U/P\ Na}{U/P\ Cr}$	< 1%: daño prerrenal	> 1%: NTA
Cloro urinario	< 15 mEq: alcalosis cloruro-sensible	> 15 mEq: alcalosis cloruro-resistente

CASO CLÍNICO 55-2-4

Ona, de 32 años, 62 kg y 160 cm de altura, presenta repetidos episodios de pielonefritis derecha (un episodio mensual de 10 días de duración, desde hace 6 meses). Durante el primer episodio de infección urinaria con compromiso general y fiebre, en la ecografía renal y vesical solicitada se detectó un cálculo coraliforme del riñón derecho, con una corteza renal de 8 mm y un riñón izquierdo sin litiasis, de 112 mm de largo y corteza de 16 mm. Fue derivada al Servicio de Urología, para decidir sobre una probable nefrectomía dado el carácter severo de las infecciones. Con este objetivo, se decide evaluar la función renal global y la función renal de cada riñón por separado. Se solicita un *clearance* de creatinina, con los siguientes resultados: creatinina sérica 1,3 mg/dL, diuresis de 24 horas 1.700 mL, creatinina urinaria 64 mg/dL y *clearance* medido de 60 mL/min. Se solicitó un radiorrenograma para medir la función renal por separado, que informa RI 92% y RD 8% de la función renal global.

¿Cómo interpreta la medición de la función renal?

Si chequea con la fórmula de uso habitual, ¿es coincidente la función renal medida con la función renal calculada?, ¿o piensa que hay una medición inexacta?

¿Qué opinión tiene con respecto a la conducta terapéutica planteada (nefrectomía)? ¿La recomendaría?

De realizarse, ¿qué filtrado glomerular le debería quedar a la paciente (sin tener en cuenta una probable hiperfiltración)?

Comentario

La medición de la función renal parece estar adecuadamente realizada; la creatinina es la correspondiente a ese *clearance* para el peso, edad y sexo de la paciente y si se aplica la fórmula CKD-EPI para estimar el filtrado glomerular, el resultado obtenido será similar al medido. Es coincidente además con la situación anatómica, en la cual se visualiza un riñón de características atróficas, y el radiorrenograma que demuestra el bajo aporte de este a la función renal global. En estos casos de pielonefritis recurrente, con patología litiásica coraliforme y con un riñón hipofuncionante severo, se recomienda la nefrectomía. El filtrado glomerular quedaría en alrededor de 55 mL/min (60 menos el 8%, 4,8 mL/min). Posteriormente se producirán fenómenos de hiperfiltración glomerular tendientes a aumentar el filtrado a expensas de una hipertensión glomerular; dicho mecanismo está mediado por la angiotensina II y es la base del uso de fármacos inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y/o bloqueantes del receptor de angiotensina II (ARA II) con el fin de evitar una esclerosis glomerular secundaria a hiperfiltración glomerular en el contexto de disminución del número de nefronas.

Véase **Bibliografía** cap. 55-2 *Evaluación de la función renal.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 55-2 *Evaluación de la función renal.*
Véase **Autoevaluación** cap. 55-2 *Evaluación de la función renal.*

55-3

Estudios por imágenes

Fernando Segovia y Luciano Leguizamón

INTRODUCCIÓN

Una amplia gama de estudios complementarios por imágenes tiene aplicación en nefrología. La preferencia en cuanto a su elección variará de acuerdo con los datos buscados y la disponibilidad de cada uno de ellos (**cuadro 55-3-1**). Siempre deberán solicitarse de menor a mayor invasividad y/o costo del estudio, hasta llegar al diagnóstico (**cuadro 55-3-2**).

RADIOGRAFÍA SIMPLE DE ABDOMEN

Con buena preparación y la penetración adecuada de los rayos X permite ver el tamaño, la forma, la ubicación, la orientación y los bordes de los riñones. Asimismo, evaluar si los riñones son de tamaño normal, aumentado o atrofiado. Se considera normal cuando su tamaño oscila entre 3 y 3,5 cuerpos vertebrales de longitud (usando la longitud de la 2.ª vértebra lumbar como parámetro).

En el **cuadro 55-3-3** se presentan las *alteraciones del tamaño* de los riñones. Pueden verse *irregularidades de los bordes* en casos de lobulaciones fetales (variante normal), pielonefritis atrófica, protrusiones correspondientes a quistes simples o complicados, en la poliquistosis renal (junto a gran aumento del tamaño), y tumores que protruyen.

Alteraciones de la orientación: los polos superiores deben ser internos con respecto a los inferiores. La inversión de esta orientación indica riñón en herradura (alteración durante el ascenso embriológico de los riñones).

Alteraciones de la ubicación: de difícil determinación por este método. En algunos casos puede haber ausencia de la sombra renal en la ubicación habitual. Debe tenerse la precaución de comprobar que la penetración solicitada sea la adecuada para ver las siluetas renales (comprobando que se vean los bordes de los psoas).

También se pueden observar los litos radiopacos y las calcificaciones que se proyectan sobre la silueta renal o ureteral. Una radiografía simple oblicua simultánea puede establecer si la imagen es de ubicación intrarrenal o extrarrenal. Para determinar si es ureteral o no, se debe usar el urograma excretor o la ecografía, ya que sin contraste no se ven los uréteres. La radiografía simple puede ser útil para controlar la migración dentro del uréter de litos ya detectados con otro método. La dosis de radiación en la placa simple es de 0,01 mSv.

UROGRAMA EXCRETOR (PIELOGRAFÍA DESCENDENTE)

Ha sido en gran medida desplazado por otros estudios (ecografía, TC, medicina nuclear, etc.). En realidad, es complementario de ellos y se sigue usando pues brinda muy buena información y documentación de las vías urinarias, los cálices y la vejiga aportando no solo datos anatómicos sino también funcionales (**figs. 55-3-1**, **55-3-2** y **55-3-3**).

Se utiliza una sustancia de contraste yodada intravenosa (75 mL) y se obtienen radiografías al minuto 0 (radiografía simple), a los 5, 15, 30, y a veces 45 minutos (o aún más tardía en los casos de déficit de excreción como en la insuficiencia renal). Una de ellas se obtiene en posición de pie para poder detectar ptosis renal, en el caso de que exista. Da una buena idea de la anatomía renoureterovesical y se realiza con un equipo simple de radiología convencional.

Como en todo estudio contrastado (urogramas, TC con contraste, angiografías) se debe tener cuidado de que el paciente no esté deshidratado (en especial en insuficientes renales crónicos, diabéticos, ancianos, vasculares severos, o con mieloma), por el riesgo de insuficiencia renal aguda a causa del uso de contraste. En estas situaciones clínicas, si es necesario el estudio, debe hacerse una preparación preventiva consistente en hidratación oral o intravenosa (IV) con solución fisiológica, según la situación clínica y administrar N-acetilcisteína, sustancia antioxidante y nefroprotectora.

Al evaluar las imágenes se deben comparar ambas masas renales en forma, tamaño y sincronización en la eliminación del contraste. Permite ver de manera excelente el nefrograma (tejido renal contrastado) y lesiones anató-

CUADRO 55-3-1. Hallazgos habituales en los métodos de estudio más frecuentes

	Rx simple	Urograma	Ecografía	Eco-Doppler	Radioisótopos	TC	RM	Angiografía	AngioTC	AngioRM
Tamaño renal	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Evaluación tamaño de corteza	No	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Detectar dilatación ureteral	No	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Ver causa de dilatación	No	Sí	No	No	No	Sí	Sí	Sí	---	---
Determinar si es dilatación funcional	No	No	No	No	Sí	No	No	No	No	No
Detectar quistes renales	Ocasionalmente	Indirecta y ocasionalmente	Los clasifica y determina conducta	Indirectamente	Sí	Sí	Sí	---	---	---
Masas renales	Detecta ocasionalmente	Detecta frecuentemente	Detecta	Detecta	Detecta	Las caracteriza	Las caracteriza	Las caracteriza	Las caracteriza	Las caracteriza
Estenosis arteria renal	Sospecha en asimetría de los riñones	Sospecha en asimetría de los riñones	Sospecha en asimetría de los riñones	Detecta los fenómenos asociados	Detecta los fenómenos asociados	Sospecha en asimetría de los riñones	Sospecha en asimetría de los riñones	Permite ver estenosis proximales y distales	Permite ver estenosis proximales	Permite ver estenosis proximales
HTA vasculorrenal (predicción respuesta a la cirugía)	No	No	No	Sí	Sí	No	No	No	No	No
Trombosis vena renal	No	Signos indirectos	Detecta	Detecta	Detecta	Detecta	Detecta	Detecta	Detecta	Estándar de oro
Litiasis	Radiopacas, de varios mm	Ambas de varios mm	100% > 5 mm	---	---	Estándar de oro (sin contraste)	Detecta	---	---	---
Detección cronicidad de daño renal	Cuando hay atrofia	Cuando hay atrofia	Antes de atrofia por hiperecogenicidad	Hiperecogenicidad	Descenso de fase 2 en radiorrenograma	Cuando hay atrofia	Cuando hay atrofia	Pobre vascularización	Pobre vascularización	Pobre vascularización

Cuadro 55-3-2. Algunas ventajas y desventajas de cada método

	Ventajas	Desventajas	Costo
Rx simple	Económico, sencillo, poca irradiación	Requiere buena preparación. Datos limitados	+
Ecografía	Económico, transportable, variada información. De elección en evaluación de quistes. Sin irradiación ni contraste	Operador aparato-dependiente. Limitación en ver uréteres y litos pequeños	+
Urograma excretor	Datos anatómicos y funcionales. Muestra uréteres y sitios de estenosis, alteraciones vesicoureterales y vejiga	Poco valor para caracterizar quistes y masas sólidas. Radiación y contraste (70 mL)	++
Radioisótopos	Múltiples datos según el trazador usado: infartos, cicatrices, hipertensión vasculorrenal, dilatación funcional vs. obstructiva. Poca radiación	Se necesita un Servicio de Medicina Nuclear	++
Eco-Doppler	Detecta estrecheces arteriales, irreversibilidad vascular de lesiones (IR > 70%). Promisorio en detectar neoplasias en quistes y tumores	Operador-dependiente	++
Angiografía	Permite ver estrecheces de pequeños y grandes vasos	Invasivo. Alta cantidad de contraste y radiación	+++
TC	Diferencia lesiones benignas de malignas. Detecta lesiones en retroperitoneo	No transportable. Alta radiación. Gran cantidad de contraste (> 100 mL)	+++
RM	Ídem anterior. Angio-RM buena para vasos de gran tamaño. Ideal para trombosis venosa	No transportable. Claustrofobia. Contraindicada en la IR por toxicidad del gadolinio	+++

micas en el parénquima renal, los cálices y las vías urinarias. Confirma si alguna calcificación o lito está dentro de las vías urinarias o no. Detecta (por ausencia de contraste a ese nivel) litos radiolúcidos de ácido úrico en las vías urinarias (entre el 10 y 20% de todos los litos renales).

Algunas patologías en las que es especialmente útil, aparte de aquellas de las vías urinarias, son la necrosis papilar, el riñón en esponja y el tejido cortical "ectópico" en la médula renal (seudotumor). Detecta alteraciones de la ubicación renal como:

- **Riñones ectópicos** (generalmente sacros, pero también abdominales e intratorácicos), resultado de un defecto embrionario del ascenso renal. Tienen uréteres de la longitud adecuada para la ubicación en que se encuentran y una arteria renal que nace de una localización no habitual (**fig. 55-3-4**).
- **Ptosados, caídos o en ascensor.** Por pérdida de grasa perirrenal; se detectan en la radiografía de pie y tienen un uréter de longitud normal, pero que resulta excesiva para la ubicación en la que están en el paciente de pie, con sinuosidades y acodamientos y una arteria renal que nace del sector habitual (**fig. 55-3-5**).

CUADRO 55-3-3. Causas de aumento y disminución del tamaño renal

Aumento
Poliquistosis renal
Diabetes
Amiloidosis
Hipertrofia riñón único (monorreno anatómico o funcional)
Hidronefrosis severa
Tumores sólidos
Hematomas renales/perirrenales
- Perinefritis
- Infección por HIV
- Mieloma múltiple (riñón de mieloma)
Disminución
Unilateral (diferencia de tamaños renales > 1,5 cm)
- Atrofia congénita
- Estenosis vasculorrenal
- Infartos renales
Bilateral
- Enfermedad renal crónica

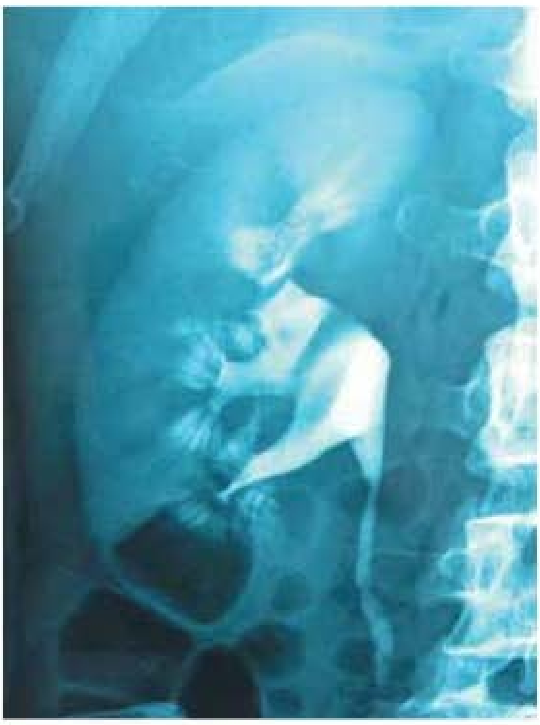


Fig. 55-3-1. Espongiosis medular renal (enfermedad de Cacchi- Ricci). Nótense, a nivel de las papilas, las áreas lineales conocidas como "rayos de sol".

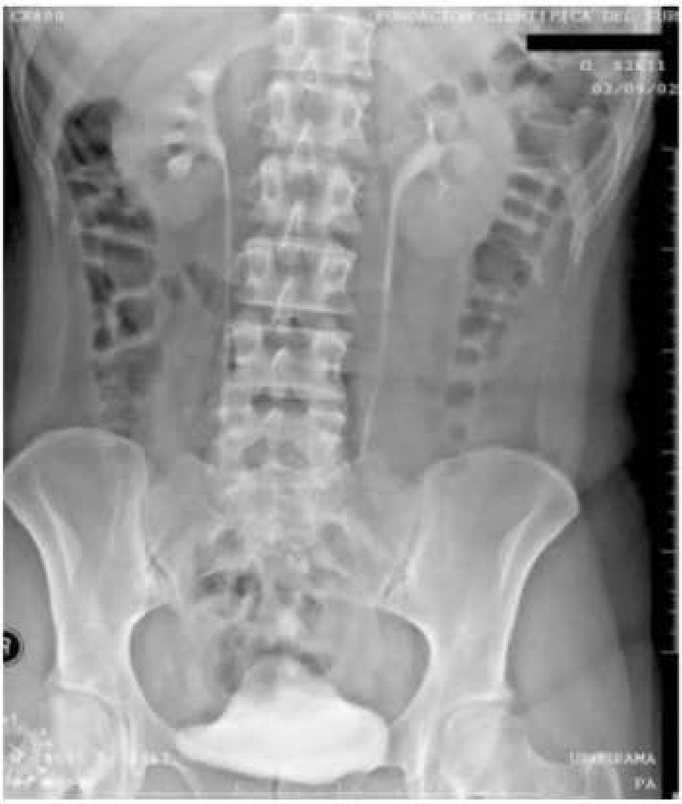


Fig. 55-3-2. Prolapso vesical (el borde inferior de la vejiga sobrepasa el plano óseo). Se observan ambos riñones normales en tamaño, simetría, orientación y aspecto de cálices, y grosor de corteza.

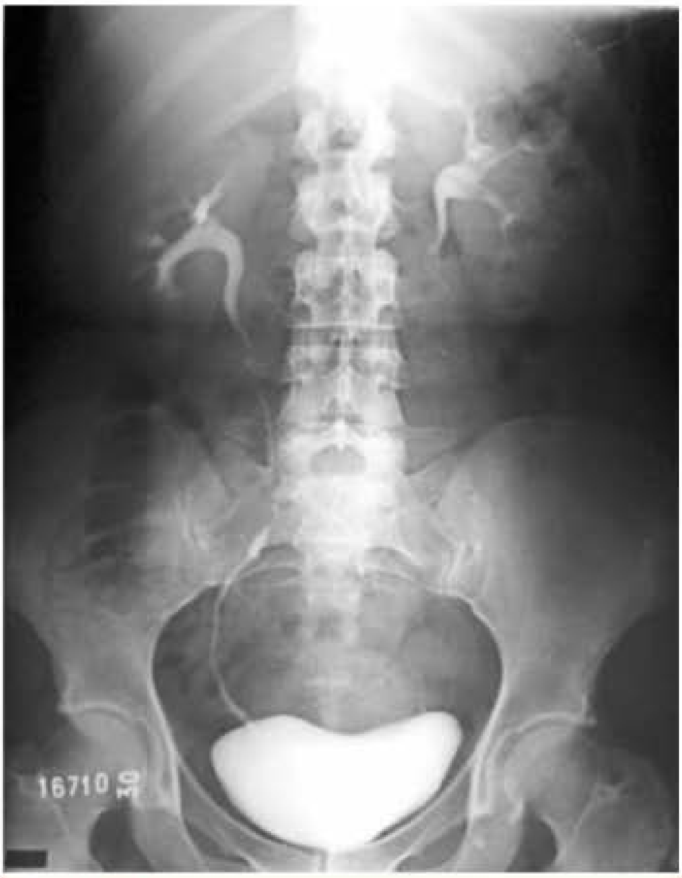


Fig. 55-3-3. Necrosis papilar en el cáliz superior del riñón derecho. Se visualiza todo el recorrido del uréter derecho con signos de obstrucción por un probable fragmento papilar desprendido.

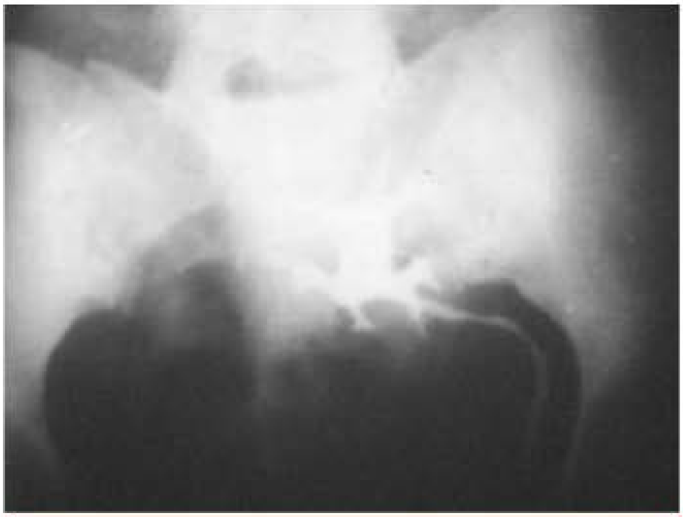


Fig. 55-3-4. Urograma excretor. Detalle de un riñón ectópico a nivel sacro. Cálices renales normales. El aspecto distinto de la pelvis se debe a la falta de rotación del riñón al no haber ascendido en la etapa embrionaria. La longitud del uréter es adecuada a su ubicación.

PIELOGRAFÍA RETRÓGRADA

Se indica frente a fenómenos obstructivos ureterales. Es de gran utilidad en el prequirúrgico de las obstrucciones para evaluar el uréter distal a la obstrucción. Se obtienen radiografías de las vías urinarias luego de llenarlas con contraste, de manera retrógrada y por medio de catéteres introducidos hasta los uréteres.

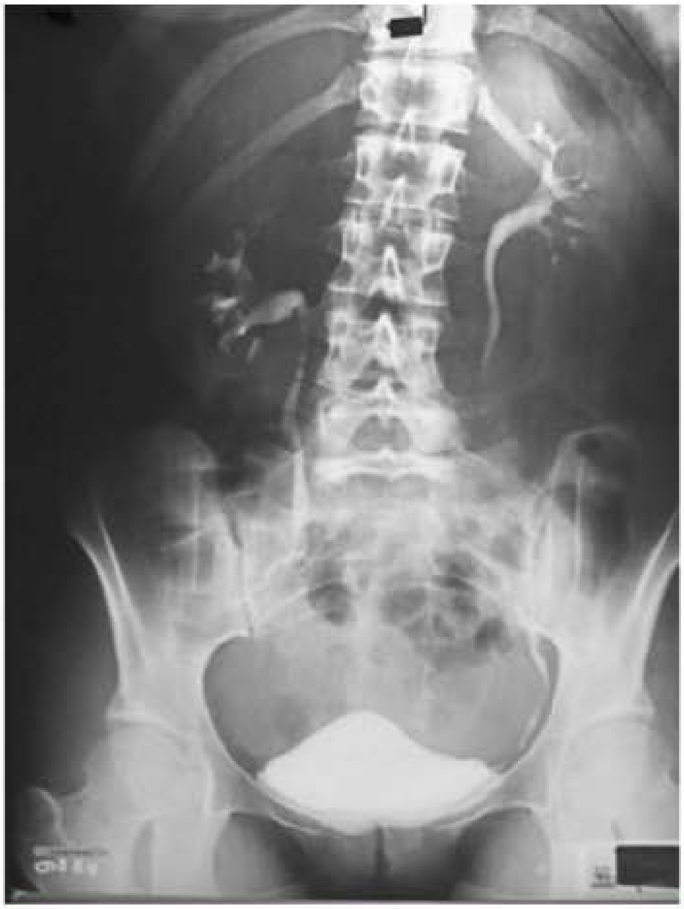


Fig. 55-3-5. Ptosis renal derecha y prolapso vesical leve.

CISTOGRAFÍA

Consiste en obtener radiografías de la vejiga, previamente llenada con contraste radiográfico a través de una sonda que luego debe retirarse. Las placas deben ser una basal y otra con esfuerzo miccional. Se usa para detectar anomalías en vejiga o la unión ureterovesical, especialmente reflujo.

Es de suma utilidad en niños en la primera infancia pues permite detectar alteraciones anatómicas que pueden llevar a la insuficiencia renal terminal. Este estudio se puede realizar con radioisótopos en lugar de contraste yodado, pero demanda la complejidad de un centro de medicina nuclear, y es más útil para el seguimiento que para el diagnóstico inicial.

También es de suma utilidad e importancia en el estudio pretrasplante renal de potenciales receptores (en diálisis), pacientes que suelen presentar diuresis escasa y vejigas hipotróficas de baja capacidad.

ECOGRAFÍA

Es un estudio dinámico y lo que debe interpretarse es el informe realizado por el operador en el momento del estudio. En consecuencia, depende tanto de la experiencia y la pericia de este como de la calidad del aparato. Asimismo, su utilidad es afectada también por el panículo adiposo y el gas intestinal. Es de amplia difusión debido a su carácter inocuo, no invasivo, económico y disponible en equipos transportables. Permite ver la mayoría de las alteraciones renales, detecta adecuadamente las dilataciones ureterales, pero aporta poco con respecto a sus causas, pues la visualización a nivel de los uréteres no es ideal (el gas intestinal distorsiona los ecos). Actualmente, por sus ventajas, se utiliza como primer estudio renal y vesical. El informe del operador debe incluir:

- Las medidas en sus 3 ejes (longitudinal, anteroposterior y transversal) de ambos riñones (promedio de longitud máxima 110 mm); si bien se considera normal cuando es mayor de 90 mm de longitud máxima, debe correlacionarse con el tamaño, la edad, el sexo y el estado de hidratación del paciente.
- La forma y posición de cada riñón y la relación con otras estructuras retroperitoneales.
- Los bordes de cada riñón: bien delimitados o difusos como en la perinefritis.
- La ecogenicidad renal: hiperecogénico significa con cierto grado de fibrosis y cronicidad; hipoecogénico, edema del tejido.
- El espesor de la corteza (más de 10 mm); su disminución indica atrofia y disminución del filtrado glomerular.
- La relación corticomedular (2 a 1); da idea de la indemnidad o alteración de la arquitectura renal.
- Cálices y pelvis, si son normales o están dilatados (y el grado de dilatación si la hubiere).
- Si hay calcificaciones o litos.
- Si se detectan quistes o masas sólidas.

No es un estudio específico pero permite visualizar trombosis. Es de gran utilidad para evaluar traumatismos y hematomas retroperitoneales. De la vejiga informa sobre las características de la pared (si es delgada o está hipertrofiada y/o trabeculada por obstrucciones uretrales). Cuantifica el residuo posmiccional (normal, menor de 50 mL).

Para las ***litiasis*** mayores de 5 mm, la sensibilidad es del 100%, pero baja a 96% en todas las litiasis en general. Detecta los cálculos en forma independiente de su constitución (también los radiolúcidos) (**caso clínico 55-3-1**).

Es un método excelente para tipificar los ***quistes renales***. De acuerdo con la clasificación de Bosniak se dividen en:

- simples, los tipos I y II (paredes generalmente finas y regulares, con contenido líquido homogéneo). Son la amplia mayoría y no requieren estudios adicionales ni seguimiento.
- complicados, los tipos III y IV (caracterizados por ecos en su interior –producidos por hemorragias, elementos neoplásicos o detritos infecciosos–, y paredes engrosadas, calcificadas e irregulares). Frecuentemente se trata de neoplasias.

El tipo II F (del inglés *follow up*) es un quinto tipo que tiene características dudosas, no tan categóricas como las de tipo III y que merece por lo tanto un control periódico con ecografía. Los tipos III y IV deben estudiarse más a fondo al detectarlos, hasta determinar si son de origen inflamatorio, hemorrágico o neoplásico (especialmente con TC o eventualmente RM [resonancia magnética]).

La ecografía no es un buen método para clasificar las lesiones sólidas, que deben estudiarse posteriormente con TC o RM. Últimamente se está utilizando el eco-Doppler color para evaluar las lesiones sólidas (y también las quísticas complicadas) encontradas con la ecografía

CASO CLÍNICO 55-3-1

Matilda, de 24 años, embarazada de 6 meses, sin antecedentes de importancia, comienza en forma súbita con dolor cólico lumbar derecho y agrega luego disuria. En el sedimento urinario se detectó hematuria y leucocituria. Se envió muestra para urocultivo.

¿Qué estudios de imágenes solicitaría y por qué?

¿Qué hallazgos piensa que pueden detectarse con el método elegido?

Comentario

La sintomatología presentada puede corresponder a una infección urinaria aislada o acompañada por otra patología, especialmente litiasis renal. El método de elección es la ecografía renal y vesical, por la falta de contraindicaciones. Los otros métodos que pueden detectar una probable litiasis (radiografía simple y TC helicoidal sin contraste) no deben realizarse en el embarazo por la irradiación que generan. Pueden detectarse litiasis (tanto radiolúcidos como radiopacos) en el 96% de los casos positivos. Esta sensibilidad sube al 100% si los litos son mayores de 5 mm. Se pueden ver los uréteres dilatados; en este caso no serían índice indirecto de obstrucción por litiasis ureteral, ya que la dilatación ureteral es propia del embarazo en el tercer trimestre. Si persiste la sospecha de litiasis y no se detectó con la ecografía, deberá estudiarse luego del parto con TC helicoidal sin contraste.

común (**fig. 55-3-6**). Este método mejoró la sensibilidad para diferenciar una lesión benigna de una maligna, dada la característica hipervascularización anárquica de las neoplasias. Su uso es promisorio, dado lo inocuo y económico del procedimiento (véase a continuación).

ECO-DOPPLER COLOR

Es un estudio dependiente del operador, de gran desarrollo en los últimos años. Agrega a los hallazgos ecográficos la evaluación de los flujos vasculares y urinarios y las presiones. Permite evaluar alteraciones en los vasos renales (trombosis, estenosis, invasión tumoral). Evalúa también la naturaleza de las masas sólidas halladas en la ecografía convencional, y los infartos renales.

El aumento de velocidad en la arteria renal en sístole (3 veces la velocidad de la aorta), las alteraciones del flujo (turbulencias) y el retraso en el tiempo de sístole máxima son indicadores de estrechez arterial. Mide también el llamado *índice de resistencia* (IR) cuya fórmula es:

IR: (velocidad máxima sistólica – velocidad mínima diastólica) / velocidad máxima sistólica.

El valor normal del IR es < 0,7 (o 70%). Si es mayor, indica enfermedad vascular intrarrenal irreversible. Predice, por lo tanto, en estas situaciones y a pesar de haber estenosis vascular, que su corrección no mejorará la tensión arterial (**caso clínico 55-3-2**). El IR se eleva también en la necrosis tubular aguda, la obstrucción urinaria y el rechazo agudo de trasplante.

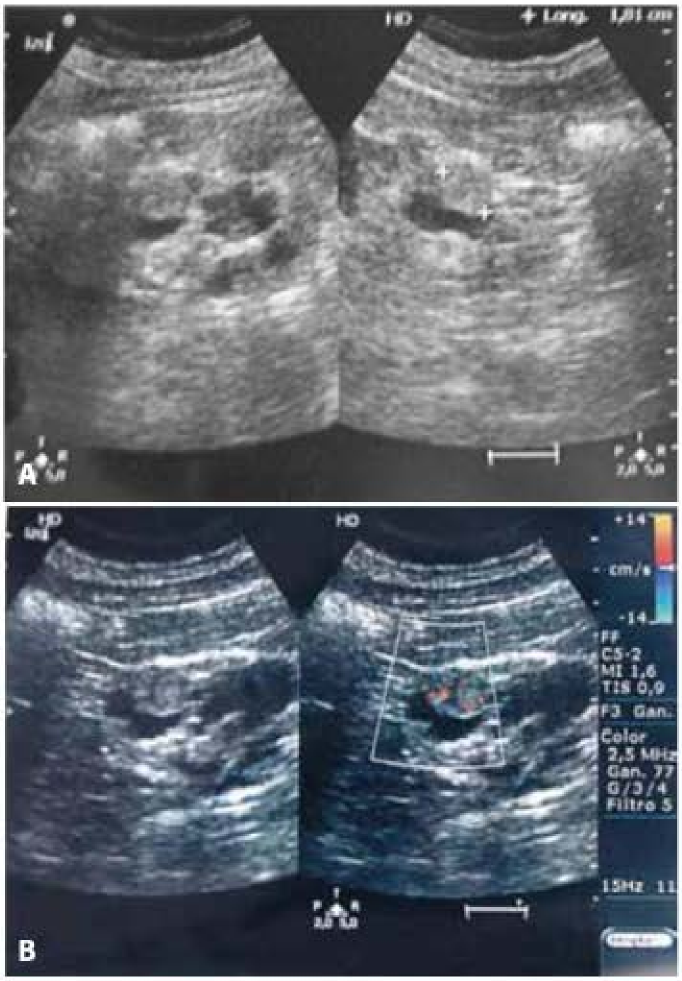


Fig. 55-3-6. A. Ecografía renal. Ambos riñones nativos con escaso parénquima (paciente trasplantado varios años antes, no se incluye ecografía del injerto). Entre +, imagen sólida heterogénea en riñón izquierdo. **B.** Eco-Doppler del mismo caso en el que se observa importante vascularización de la masa sólida, que corresponde a una neoplasia.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA

Es de utilidad para el estudio de tumores, procesos retroperitoneales, inflamatorios, neoplásicos, hematomas, calcificaciones y traumatismos (**figs. 55-3-7** a **55-3-10**). En la litiasis, la TC helicoidal sin contraste es el estándar de oro, pues detecta litos de menos de 5 mm, incluidos los de ácido úrico y los ubicados en los uréteres.

Las angiografías por TC con sustracción digital de otros órganos son casi comparables a la angiorresonancia. Las urotomografías permiten una excelente visualización de los riñones y las vías urinarias en su totalidad, con reconstrucciones tridimensionales (usando equipos con multidetectores). Detecta tumores del urotelio y patologías obstructivas de las vías urinarias. La desventajas son: la mayoría de las TC contrastadas utilizan más de 100 mL de sustancia de contraste y exponen a un importante grado de radiación (5 mSv aproximadamente). Además, los equipos no son trasladables.

RESONANCIA MAGNÉTICA

Se utiliza en el diagnóstico diferencial y la evaluación de tumores renales y procesos en el retroperitoneo

CASO CLÍNICO 55-3-2

Hugo José, de 63 años, con antecedentes de dislipidemia, *bypass* coronario e hipertensión arterial de varios años de evolución, presenta asimetría renal, detectada mediante una ecografía.

¿Cuál es su interpretación del hallazgo de la ecografía?

¿Qué estudios solicitaría?

¿En qué decisiones lo ayudarían?

¿Qué cuidados debe tener para realizar los estudios?

Comentario

En la hipertensión con asimetría renal debe descartarse la hipertensión vasculorrenal, en especial en la hipertensión de reciente comienzo o agravamiento, o la aparición de dificultad en el manejo de una previamente existente. El estudio inicial que debe realizarse es un eco-Doppler color de los vasos renales, en donde se puede detectar la estenosis directa o indirectamente con la medición de las velocidades arteriales. Para ver la estenosis se aconseja una angio-TC o angiorresonancia, estudios que poseen muy buena resolución y alta sensibilidad para la detección de estenosis proximales (cercanas a la aorta), como las que se suelen ver en estenosis por arterioesclerosis. La angiografía convencional (estándar de oro para detectar estenosis), por lo invasivo del método, se reserva para el preoperatorio inmediato o para la búsqueda de estenosis distales no vistas con la TC o RM.

Ante la detección de una estenosis de arteria renal, actualmente se sugiere determinar con eco-Doppler la ecoestructura renal y el índice de resistencia (debe ser < 0,7). Si este estudio muestra signos de cronicidad e irreversibilidad, no se recomienda la corrección de la estenosis debido a que esa medida probablemente no normalizará la TA. Cuando se solicitan los estudios que requieren contraste yodado, debe evaluarse previamente la suficiencia renal y cardíaca, sopesar los beneficios que se obtendrán con el estudio, evaluar el tipo de contraste que se administrará y mantener bien hidratado al paciente.

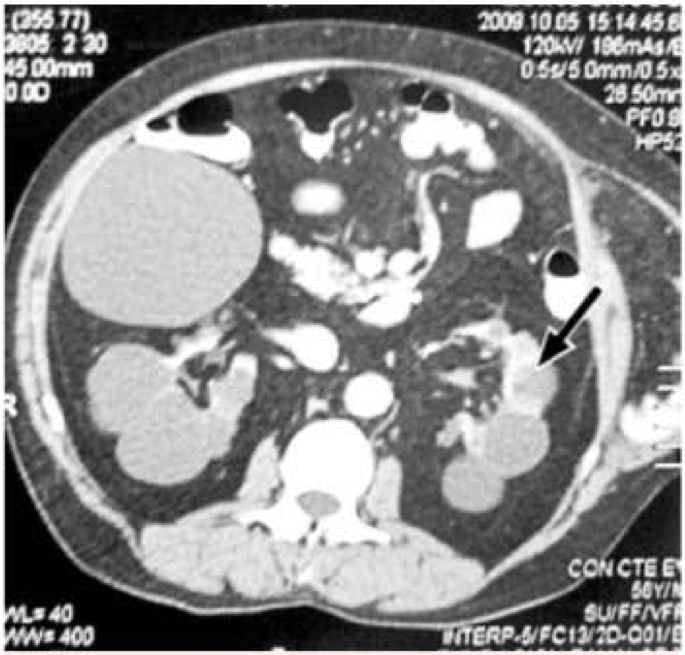


Fig. 55-3-7. Tomografía computarizada del mismo caso de la **fig. 49-3-6**. Confirma las características de neoplasia en el riñón izquierdo (flecha).

(**figs. 55-3-11** y **55-3-12**). Es el estándar de oro para el diagnóstico de trombosis de la vena renal. Reemplaza a la TC cuando esta no permite el diagnóstico o está contraindicada. La angiorresonancia con gadolinio es de mejor calidad que la angiotomografía y tiene la ventaja de no usar contraste yodado, pero está contraindicada en la insuficiencia renal por la toxicidad del gadolinio. La angiorresonancia permite una buena evaluación de las arterias renales, especialmente en las estenosis proximales, cercanas a la aorta, pero es menos adecuada para estrecheces de las ramas menores.

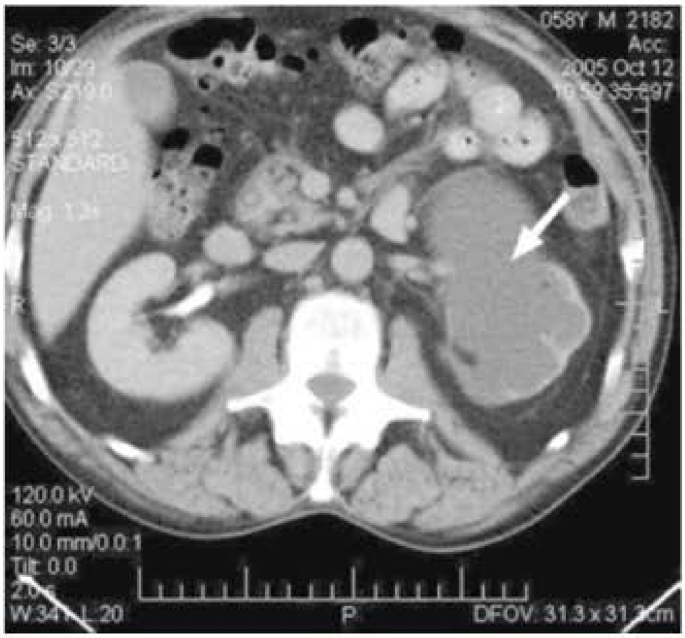


Fig. 55-3-8. Tomografía computarizada que muestra una hidronefrosis izquierda severa, con escasa corteza renal (flecha). En los distintos cortes se evidenció estrechez pielocalicial.

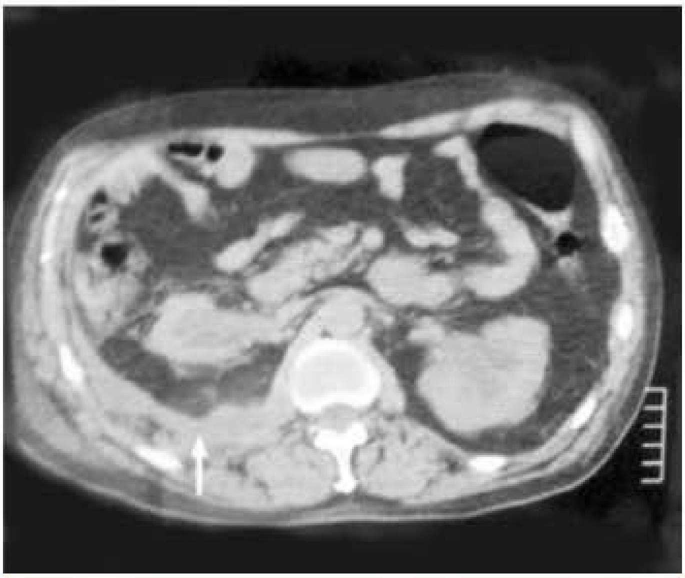


Fig. 55-3-9. Tomografía computarizada que muestra obstrucción bilateral. Riñón izquierdo atrófico y un hematoma retroperitoneal (flecha).

La contraindicación de la RM en la insuficiencia renal aguda y crónica en los estadios IV y V (especialmente en hemodiálisis) obedece a su asociación con la entidad denominada fibrosis sistémica nefrogénica, ocasionada por la administración de gadolinio (gadodiamida). Su incidencia es alta en esos grupos de pacientes y puede evitarse excluyendo a aquellos con filtrado glomerular menor de 30 mL/min o usando otros contrastes paramagnéticos (gadopentato de dimeglumina).

Requiere la colaboración del paciente y genera inconvenientes el tipo de habitáculo donde se realiza, ya que son frecuentes las crisis de claustrofobia. Existen equipos abiertos, pero de menor calidad de estudio. Otro inconveniente, compartido con la TC, es la imposibilidad del traslado de los equipos.

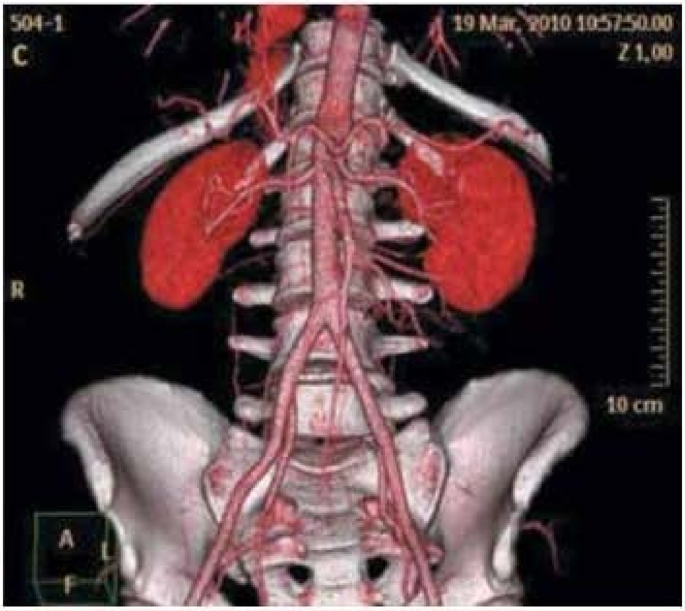


Fig. 55-3-10. Tomografía computarizada con reconstrucción en 3D. Obsérvese el detalle de la vasculatura y los órganos mostrados.

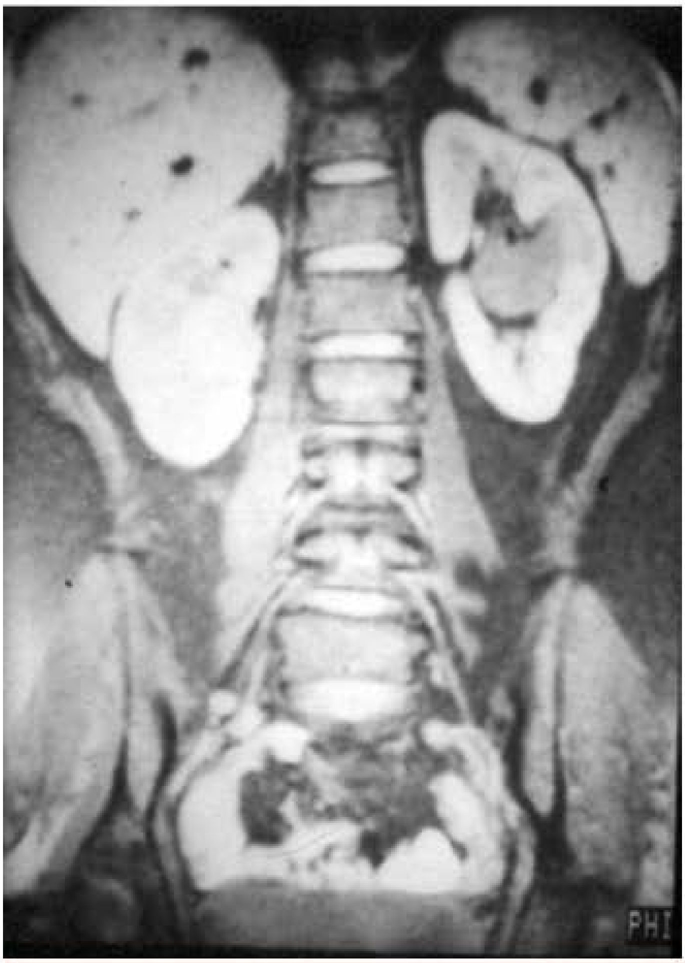


Fig. 55-3-11. Resonancia magnética. En el riñón izquierdo se visualiza un quiste parapiélico.

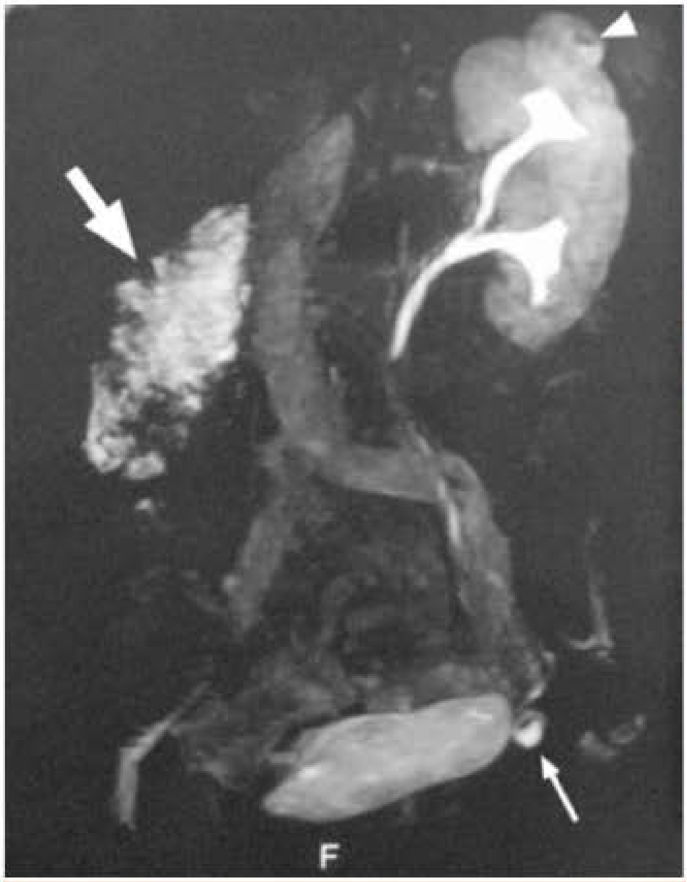


Fig. 55-3-12. Urorresonancia magnética que muestra un riñón derecho atrófico (flecha gruesa), un tumor benigno en polo superior del riñón izquierdo (punta de flecha) y un divertículo en vejiga (flecha fina).

ANGIOGRAFÍA CONVENCIONAL

Es un estudio invasivo y con cierto grado de morbilidad. La arteriografía es el estándar de oro para las alteraciones en los vasos renales de distinto tamaño. Se introduce un catéter vía percutánea por la arteria femoral, se avanza por la aorta y se dispara contraste yodado en las arterias renales (**fig. 55-3-13**).

En la evaluación habitual de la hipertensión de probable etiología vasculorrenal se la reemplaza por el eco-Doppler, la medicina nuclear y los estudios angiográficos por TC y RM. Estos dos últimos también la reemplazan en el diagnóstico diferencial de los tumores. Se la reserva para el preoperatorio inmediato, tanto de las estenosis de los vasos renales (para detectar estenosis de vasos menores) como en las neoplasias (para intentar nefrectomías parciales). Permite detectar fístulas y aneurismas.

ESTUDIOS CON RADIOISÓTOPOS

Consisten en evaluar el comportamiento de sustancias marcadas con radionúclidos, introducidas en general por vía intravenosa. Se evalúa la radiactividad en las zonas donde pueden captarse dichas sustancias (que serán distintas según la patología por estudiar). Son estudios inocuos, de gran utilidad, pero dependen de la existencia de un Servicio de Medicina Nuclear. Aportan múltiples datos, según la sustancia utilizada y permiten evaluar situaciones tan disímiles como hipertensión vasculorrenal, diferenciar si una dilatación de vías urinarias es funcional o anatómica, detectar focos infecciosos o inflamatorios ocultos, descubrir metástasis óseas (especialmente en el carcinoma de próstata) y evaluar la función renal por separado (cuánto aporta cada riñón a la función global). La medición secuencial de la radiactividad, y su correlación con el tiempo, permite trazar el radiorrenograma, que consta de tres fases: la arterial, la parenquimatosa y la excretoria. Cada una de ellas se alterará de acuerdo con las distintas patologías (respectivamente, estrechez arterial, IRC y obstrucción urinaria) (**figs. 55-3-14** y **55-3-15**).

Radiorrenograma con inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA)

Se realiza con MAG3 como marcador, que se filtra y se segrega por los túbulos. Al realizarse el estudio con IECA, la filtración glomerular disminuye, por lo cual el pico de llegada del radiotrazador, en las estenosis arteriales clínicamente significativas, depende de la secreción tubular y por lo tanto es más tardía. Esto genera el característico retraso de la primera fase del radiorrenograma. Este cambio, además de significar hipertensión vascular renal, predice la respuesta a la intervención quirúrgica (detecta los pacientes en quienes corrigiendo la estenosis se normalizará la tensión arterial).

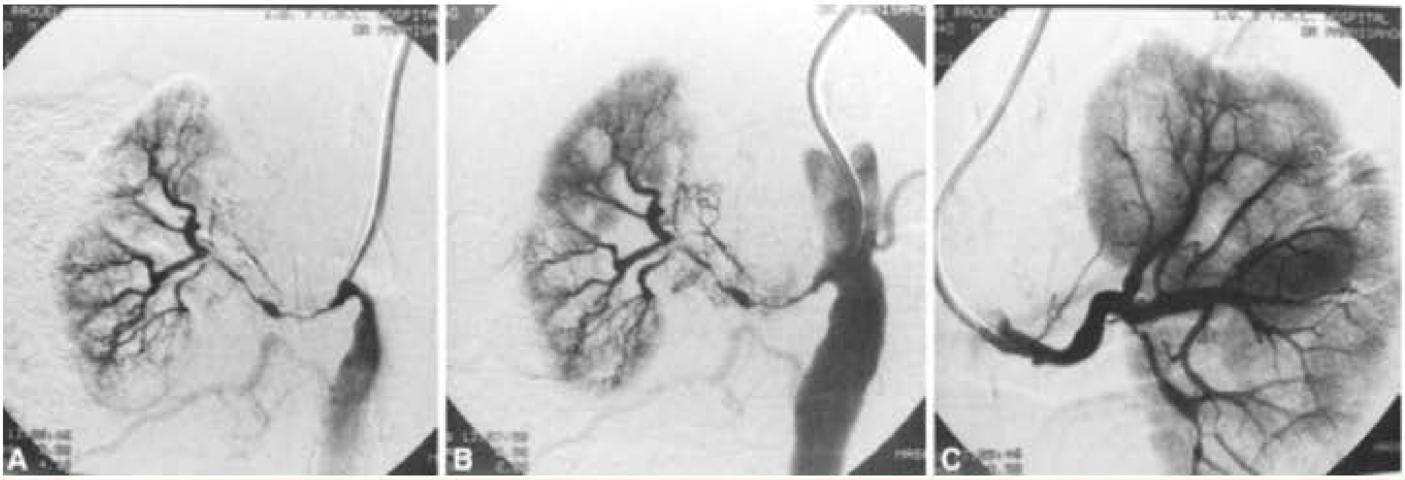


Fig. 55-3-13. A, B y C. Arteriografía convencional de ambos riñones. Se observan varias estrecheces, de distinta longitud, con las dilataciones posestenóticas características.

Radiorrenograma con furosemida

Se utiliza para diferenciar si una dilatación ureteral es simplemente funcional o responde a un fenómeno obstructivo. Cuando es funcional, el patrón inicialmente de tipo obstructivo se corrige luego de la furosemida, y no merece ningún tratamiento.

Radiorrenograma con tecnecio-DTPA

Sustancia básicamente eliminada por filtrado glomerular (FG) que permite medir el porcentaje que aporta cada riñón al FG global. Es útil su realización prenefrectomía para valorar la función de ambos riñones y así determinar estrategia quirúrgica. Asimismo muestra imágenes del parénquima y es útil para evaluar secuelas de pielonefritis, infartos, etcétera.

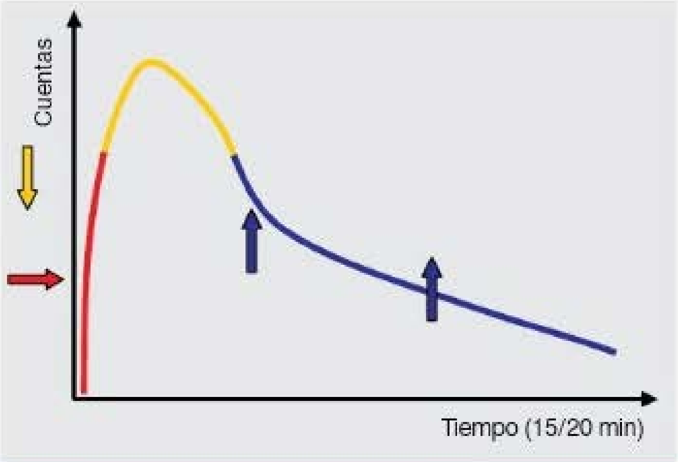


Fig. 55-3-14. Esquema que representa las tres fases del radiorrenograma (RR) de un riñón normal. La primera, en rojo en el esquema, llamada arterial, depende del tiempo que tarda en llegar al riñón la sustancia radiomarcada. Si hay estenosis, este tiempo será mayor, por lo cual formará un ángulo más agudo. Esto se acentúa con la prueba con captopril (la curva se inclina en el sentido de la flecha de igual color). La segunda fase, en amarillo, representa la funcionalidad del parénquima renal. Cuanto menor sea esta, más plana se verá (sentido de la flecha correspondiente). La tercera, en azul, representa la fase de excreción urinaria. Cuanto más lenta sea, más tiempo permanecerá el contraste, por lo cual se verá horizontalizada. Para diferenciar si es obstrucción o dilatación funcional, se hace la prueba con furosemida. Si es dilatación se normalizará.

Gammagrafía renal

Es un estudio radioisotópico que utiliza DMSA Tc99. Es útil para evaluar la anatomía renal dado que es un marcador que persiste por más tiempo a nivel renal (captación tubular). Es de utilidad en malformaciones, alteraciones de la forma y posición y brinda información sobre áreas hipocaptantes (infartos renales, etc.).

DENSITOMETRÍA ÓSEA

Este estudio permite medir el contenido mineral óseo, de manera que detecta tempranamente (mucho

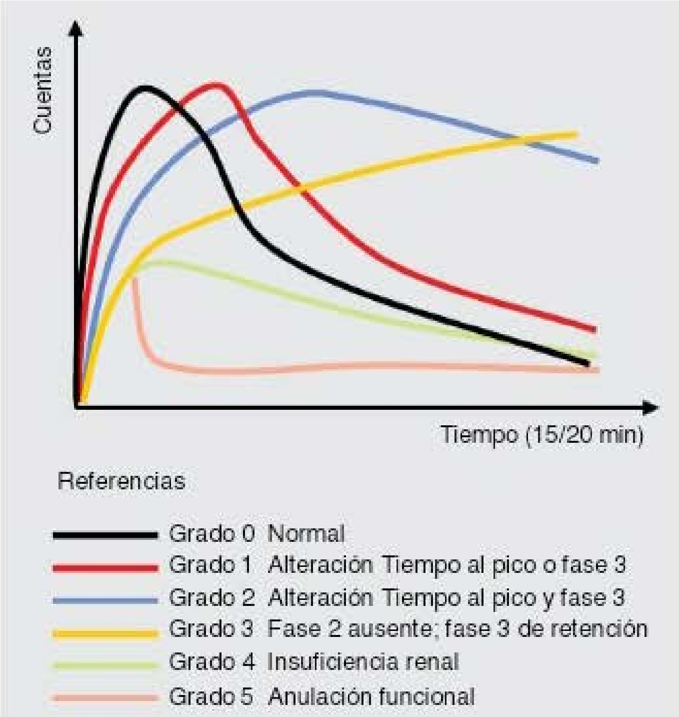


Fig. 55-3-15. Esquema de los distintos patrones que se observan en los radiorrenogramas, según las distintas alteraciones.

CUADRO 55-3-4. Radiación efectiva de algunos métodos

Procedimiento de radiación efectiva	Dosis aproximada ambiental durante	Equivalente a la radiación
Tomografía computarizada (TC) de abdomen y pelvis	10 mSv	3 años
Urograma excretor	3 mSv	1 año
Radiografía de tórax	0,1 mSv	10 días
Cistouretrografía pediátrica	5 a 10 años de edad: 1,6 mSv	6 meses
	Bebés: 0,8 mSv	
TC cardíaca para cuantificar calcio	2 mSv	8 meses
Densitometría ósea	0,001 mSv	Menos de 1 día

antes de su evidencia radiológica) su deficiencia. En nefrología se utiliza habitualmente para evaluar la secuela que produce el hiperparatiroidismo secundario y terciario, así como la enfermedad ósea adinámica de los pacientes renales crónicos, en especial en el estadio V de daño renal crónico. Es una prueba radiográfica con rayos X de baja potencia que, por la atenuación que la radiación sufre al atravesar la estructura ósea en estudio, mide la densidad del hueso, que indica la cantidad de calcio que contiene.

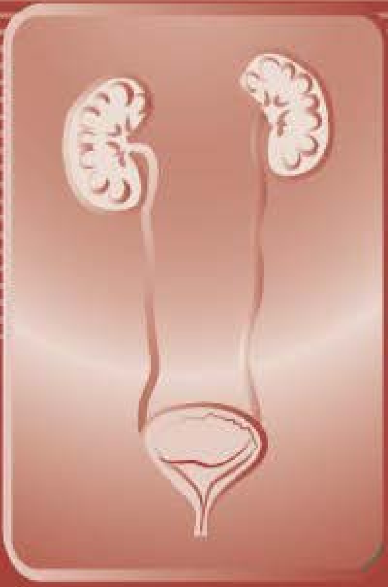
Habitualmente se mide en la cadera y columna (también dedo, mano, antebrazo o pie) e informa el riesgo de fractura según sexo y edad (véase **cap. 61-2** *Evaluación de las glándulas paratiroides y del metabolismo fosfocálcico y mineral*).

ESTUDIOS DE IMÁGENES Y RADIACIÓN

La radiación, junto con las dosis de sustancias de contraste, debe ser un elemento para sopesar en el momento de decidir la solicitud de un estudio. La unidad de medición de la dosis de radiación, comúnmente llamada dosis efectiva, es el milisievert (mSv). Continuamente (por los materiales radiactivos naturales y la radiación cósmica) estamos expuestos a una dosis efectiva promedio de aproximadamente 3 mSv por año. La radiación proveniente de una radiografía de tórax es equivalente a la exposición a la que estamos expuestos en nuestro entorno natural durante 10 días. En el **cuadro 55-3-4** se muestra una comparación de las dosis de radiación efectivas con la exposición de fondo para varios procedimientos radiológicos.

Véase **Bibliografía** cap. 55-3 *Estudios por imágenes.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 55-3 *Estudios por imágenes.*
Véase **Autoevaluación** cap. 55-3 *Estudios por imágenes.*

55-4



Biopsia renal

Luciano Leguizamón y Fernando Segovia

INTRODUCCIÓN

La **biopsia renal** es la obtención de tejido renal con el objeto de realizar estudios histopatológicos e inmunohistoquímicos para determinar el tipo de alteración y cuantificar la extensión del daño, en especial en glomerulopatías, pero también en vasculopatías, en el daño intersticial y en algunas situaciones de daño renal agudo. Permite por lo tanto:

- Obtener un ***diagnóstico*** en patologías renales primarias o enfermedades sistémicas con compromiso renal.
- Decidir el ***tratamiento*** más adecuado según los hallazgos.
- Establecer un ***pronóstico***.

Es una técnica invasiva, con bajo riesgo si se toman los recaudos adecuados, que se practica desde hace más de 60 años. Puede ser realizada por distintos métodos. **La técnica más extendida** y de elección es la **punción-biopsia renal percutánea** (PBR) con anestesia local. Actualmente se realiza bajo control ecográfico (en algunos casos tomográfico) en tiempo real. De no poder realizar la PBR frente a alguna de las contraindicaciones relativas, puede efectuarse una **biopsia a cielo abierto** (cirugía con anestesia general y lumbotomía), que permite visualizar el riñón durante el procedimiento, extraer una muestra mayor y realizar una hemostasia precisa. Se realiza también en la modalidad **laparoscópica**. Por último, la **biopsia renal transyugular**, de escaso uso, utiliza el equipo de biopsia hepática. Se ingresa por la vena yugular interna o la femoral hasta el riñón y se toma la muestra sin sobrepasar la cápsula. No está exenta de complicaciones**,** pero puede realizarse aun en pacientes con mayor riesgo**,** fundamentalmente aquellos con trastornos de la hemostasia.

INDICACIONES

No hay acuerdo general sobre las indicaciones absolutas y relativas, y la situación clínica particular de cada paciente determina su necesidad. Se presentan a continuación las indicaciones habituales y otras situaciones en las que puede resultar útil:

- **Síndrome nefrótico del adulto**, excepto si el paciente es un diabético de más de 7 años de evolución o tiene amiloidosis diagnosticada por otro método menos invasivo y no hay sospecha de otra etiología que lo justifique.
- **Insuficiencia renal de rápida progresión**, sospecha de glomerulonefritis (GN) extracapilar o vasculitis con compromiso renal. En esta presentación es necesario realizarla de manera *urgente*.
- **Insuficiencia renal aguda (IRA)** que no se recupera en 4-6 semanas.
- **IRA de causa desconocida**, sobre todo si se sospecha GN extracapilar, o nefritis intersticial aguda (NIA).
- **Síndrome nefrítico persistente**.
- Evaluación de distintas situaciones en el trasplantado renal.
- Enfermedades sistémicas, con marcadores de daño renal (LES o vasculitis).

Otras indicaciones

- Algunos casos de enfermedad renal crónica (ERC) en que pueda ser importante determinar la etiología para un futuro trasplante.
- Hematuria glomerular aislada: habitualmente no es evolutiva, por lo que no se suele indicar. Si se agrega hipertensión arterial, insuficiencia renal o proteinuria mayor de 1 g/día, es necesario realizar la biopsia. En el caso de un paciente potencial donante de riñón con hematuria aislada, se debe diagnosticar la enfermedad para definir si es apto para la donación.
- Proteinuria aislada menor de 1 g/día: no tiene indicación de biopsia si existe una causa que la explique (p. ej., hipertensión arterial). Se deben agotar otros métodos diagnósticos previamente.

CUADRO 55-4-1. Contraindicaciones absolutas y relativas de la punción-biopsia renal

Contraindicaciones absolutas

- Hipertensión arterial no controlada
- Diátesis hemorrágica no controlable
- Negativa del paciente

Contraindicaciones relativas

- Hipotensión arterial
- Anemia severa con hematocrito menor de 30%
- Enfermo no colaborador
- Obesidad extrema
- Tumor renal
- Paciente monorreno
- Infección urinaria activa alta, absceso perirrenal
- Riñón pequeño, obstruido con hidronefrosis severa, ectópico, en herradura, poliquístico
- Insuficiencia respiratoria o ventilación mecánica
- Alergia a anestésicos locales
- Ascitis moderada-severa

- Macrohematuria aislada: se justifica su realización cuando se acompaña de otros elementos: hipertensión arterial, proteinuria glomerular mayor de 1 g/día o deterioro de la función renal.

CONTRAINDICACIONES Y PRECAUCIONES

El paciente con indicación de punción biopsia renal debe ser evaluado previamente para establecer si presenta algunas de las contraindicaciones del procedimiento (**cuadro 55-4-1**) o un riesgo aumentado de presentar complicaciones (**cuadro 55-4-2**). Los estudios que se deben realizar antes de llevar a cabo la biopsia se detallan en el **cuadro 55-4-3**. Es aconsejable realizar el procedimiento con hematocrito de 30% o mayor. Una semana antes del estudio, deberán suspenderse los antiinflamatorios y todo fármaco con efecto antiagregante plaquetario. Si recibe anticoagulación oral, se debe pasar a heparinización que permite un manejo más seguro para el procedimiento, suspendiéndola solo por unas horas. Si el paciente presenta cifras de urea mayores de 100-120 mg/dL, debe prevenirse la alteración de la agregación plaquetaria que puede presentarse, administrando desmopresina antes del estudio (**caso clínico 55-4-1**).

CUADRO 55-4-2. Situaciones de riesgo para la punción-biopsia renal

- Creatinina mayor de 3 mg/dL
- Uremia mayor de 120 mg/dL
- Riñones menores de 10 cm de longitud
- Cortical adelgazada
- Mayores de 65 años
- Rechazo a recibir transfusiones

CUADRO 55-4-3. Estudios previos a la punción-biopsia renal

- Tiempo de protrombina
- APTT
- Tiempo de sangría
- Serología para hepatitis B, C y HIV
- Hemograma y función renal
- Radiografía simple de abdomen (para ver siluetas renales y descartar costillas supernumerarias)
- Ecografía renal

TÉCNICA

La PBR se realiza con el paciente en decúbito ventral, apoyando la parte superior del abdomen sobre una bolsa de arena u otro elemento que permita fijar y empujar hacia la pared posterior el polo inferior renal. Habitualmente se efectúa en el riñón izquierdo por las menores posibilidades de lesionar órganos vecinos. El punto de ingreso para la biopsia es la intersección de la última costilla (12.ª) y el borde externo de la masa muscular paravertebral (**fig. 55-4-1A**). En los pacientes con trasplante renal, dado que el órgano implantado se encuentra en fosa ilíaca, más superficial y palpable, el abordaje es por vía anterior y habitualmente más sencillo.

Se controla con ecografía la ubicación normal y la profundidad del riñón. Se realiza antisepsia, luego anestesia local a partir del punto marcado y hacia la masa renal con una aguja lo suficientemente larga. Comprobada la anestesia, se practica una incisión de 0,5 cm en dicho punto y se coloca una aguja guía o localizadora (generalmente de punción lumbar) hasta una profundidad donde oscile con la respiración (en ese punto se encuentra el tejido renal [**fig. 55-4-1B**]). Se extrae, se mide cuántos centímetros penetró y, si coincide con el control ecográfico, se introduce luego la aguja automática o semiautomática de punción renal (16 o 18 G), que generalmente tiene marcación de centímetros. Se introduce esta aguja hasta la profundidad medida, se controla con el ecógrafo que esté en el sitio adecuado (**fig. 55-4-1C**) y se dispara para obtener tejido

CASO CLÍNICO 55-4-1

Guarino, de 45 años, comienza con malestar general, decaimiento, pérdida de peso, artralgias y fiebre moderada en los 2 últimos meses. En los exámenes de laboratorio presenta una VSG de 100 mm, proteinuria de 24 horas de 2,9 gramos, microhematuria dismórfica con cilindros hemáticos, anemia, leucocitosis con fórmula conservada, creatinina sérica de 2,1 mg/dL al ingreso (6 meses antes, 1,1 mg/dL). A la semana, presenta una creatinina de 2,9 mg/dL, uremia de 145 mg/dL. Ecografía renal con ambos riñones de 120 mm de longitud con ecogenicidad normal. Normotenso. Tiempo de protrombina, sangría y APTT normales.

¿Qué paso diagnóstico recomienda?
¿Con qué objetivos?
¿Qué recaudo debe tomar en este caso?

Comentario

El paciente presenta un cuadro de insuficiencia renal de rápida progresión compatible con compromiso glomerular posiblemente por una vasculitis sistémica En esta situación *debe* realizarse una biopsia renal con el objetivo de determinar el *diagnóstico* y evaluar la extensión y el tipo de daño (agudo o crónico, observando el tipo de semilunas –epiteliales o fibrosas– o la presencia de necrosis fibrinoide) para indicar el tratamiento adecuado a la situación encontrada y establecer un pronóstico. Debido a las cifras de urea, el paciente probablemente presente alteración de la agregación plaquetaria (uno de los pocos efectos atribuibles directamente a la urea cuando es mayor de 100-120 mg/dL). Deben, por lo tanto, prevenirse trastornos de la hemostasia administrando desmopresina para realizar la biopsia renal.

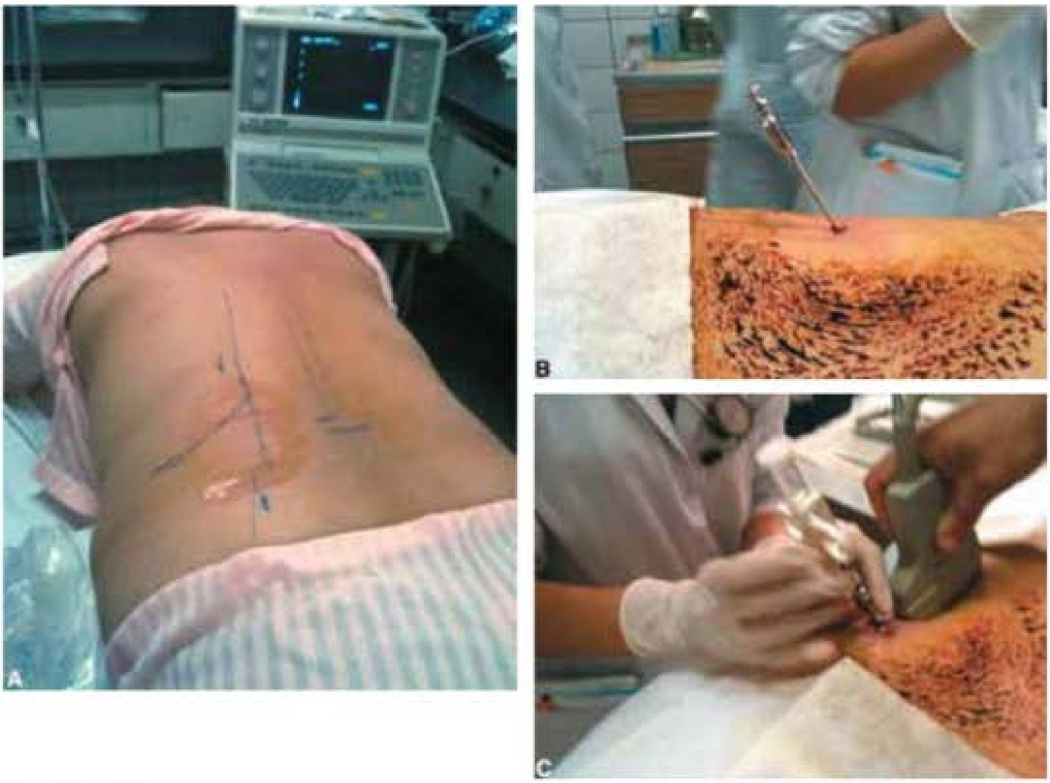


Fig. 55-4-1. A. Se ubica por palpación y se marca el punto de ingreso para la punción-biopsia renal. **B.** Luego de realizada la anestesia local, se coloca la aguja localizadora que, al entrar en el tejido renal, oscila con los movimientos respiratorios. **C.** Se introduce la aguja de punción, a la profundidad determinada por la aguja localizadora, y se constata con ecografía que la aguja de biopsia se encuentre a nivel cortical renal.

renal. A veces es necesario repetir la toma de la muestra, aunque no se recomiendan más de tres punciones, fundamentalmente por los riesgos de sangrado.

Puede realizarse de manera ambulatoria, pero es aconsejable un control posterior con ecografía, control del aspecto de la orina en busca de macrohematuria, tensión arterial y eventualmente del hematocrito por 12 horas, ya que la amplia mayoría (90%) de las complicaciones importantes se producen en ese lapso.

Idealmente debe observarse de inmediato en el laboratorio de anatomía patológica, luego de la congelación de la muestra, si contiene tejido cortical y posee glomérulos. Habitualmente es necesario un mínimo de 10 glomérulos para que la muestra tenga cierta representatividad. En las patologías difusas (p. ej., nefropatía membranosa), las lesiones observadas pueden ser concluyentes con menos glomérulos (incluso con 1 solo). Con esta muestra se hará microscopia óptica e inmunofluorescencia. De acuerdo con la sospecha y las posibilidades se enviará una parte para microscopia electrónica, indispensable en algunas patologías.

Complicaciones del procedimiento

Se detallan en el **cuadro 55-4-4**. La hipertensión arterial, las alteraciones de la coagulación, los valores de creatinina sérica mayores de 3 mg/dL y la amiloidosis renal se asocian con mayor riesgo de complicaciones, en las que la necesidad de transfusiones y de intervención angiografica para controlar el sangrado aumentan considerablemente.

CUADRO 55-4-4. Complicaciones y frecuencias de la punción-biopsia renal

Complicación	Frecuencia
Microhematuria	100%
Hematoma perirrenal asintomático	13-90%
Fístulas arteriovenosas	6-18%
Macrohematuria	2-5%
Dolor lumbar con hipovolemia y hematoma perirrenal	1-2%
Necesidad de nefrectomía	1/2.000 a 1/5.000
Muerte	0,1-0,3%
Lesión de órgano vecino: bazo, páncreas, intestino, hígado	Pueden ocurrir
A largo plazo: fibrosis perirrenal (que dificulta futuras biopsias)	Pueden ocurrir

Véase **Bibliografía** cap. 55-4 *Biopsia renal.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 55-4 *Biopsia renal.*
Véase **Autoevaluación** cap. 55-4 *Biopsia renal.*

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

56-1

El paciente con hematuria

Rita M. Fortunato y Matías Abuchanab

DEFINICIÓN

La **hematuria** es la presencia macroscópica o microscópica de sangre en la orina. Expresa una lesión en el parénquima renal (hematuria glomerular), o bien en el tracto urinario desde la unión pieloureteral hasta la uretra (hematuria urológica).

CLASIFICACIÓN

En el **cuadro 56-1-1** se presenta una clasificación semiológica de la hematuria. De acuerdo con su intensidad, se describe como: ***hematuria macroscópica***, que es la visión directa de sangre en la orina (puede ser de color rojo brillante cuando el pH urinario es alcalino o de color té o amarronada cuando el pH urinario es ácido) y ***hematuria microscópica*** (microhematuria), definida por la Asociación Americana de Urología como la presencia de 3 o más glóbulos rojos por campo de gran aumento (400×) en el examen microscópico de una muestra centrifugada de orina. En este caso puede no evidenciarse cambio del color de la orina. Es importante saber que tanto las hematurias macroscópicas como las microscópicas pueden encontrarse en las glomerulopatías y también en las enfermedades urológicas.

Según el ritmo de eliminación puede tratarse de ***hematuria persistente*** o ***intermitente***; ambas pueden aparecer en el contexto de una lesión glomerular o urológica. La hematuria ***sintomática*** se presenta con síntomas o signos de compromiso general (fiebre, artralgias, púrpura) o del tracto urinario, como dolor abdominal lumbar, polaquiuria y disuria; la ***asintomática*** o ***aislada*** no presenta otras manifestaciones clínicas asociadas. Según el origen se clasifica como ***hematuria renal*** (habitualmente secundaria a glomerulopatías), que también se describe como ***hematuria alta***, y ***hematuria urológica*** o ***baja*** por patología del tracto urinario. Ejemplos de estas últimas son la poliquistosis renal con quistes sangrantes y los tumores renales.

La presencia de orina con coágulos indica ***siempre*** una hematuria de origen urológico.

Por último, en relación con la **eliminación de orina**, la hematuria puede presentarse solo al **inicio** de la micción (origen prostático-uretral), al **terminar** (vesical) o **durante** toda la micción (del parénquima renal).

ETIOLOGÍA

En el **cuadro 56-1-2** se mencionan las causas de hematuria, que son numerosas y pueden categorizarse principalmente en dos grandes grupos, las originadas en el parénquima renal o en el tracto urinario, y las secundarias a alteraciones de la coagulación.

FISIOPATOLOGÍA

Para interpretar la fisiopatología de la hematuria y hacer diagnóstico topográfico de lesión, se deberá responder en primera instancia a la pregunta: *¿De dónde provienen los eritrocitos?* La respuesta se obtiene del análisis y la interpretación de la morfología de los glóbulos rojos hallados. Fairley y Birch fueron los primeros en diagnosticar la hematuria glomerular por la presencia de la mayoría de los eritrocitos con forma irregular y distorsionada, denominándola ***hematuria dismórfica*** (véase **fig. 55-1-6**). En oposición a esta, cuando los glóbulos rojos presentaban forma normal (eumórficos o isomórficos) se la designó como ***hematuria isomórfica*** (véase **fig. 55-1-5**).

La ***hematuria glomerular*** se caracteriza por un gran número de glóbulos rojos con alteraciones de la morfología normal, entre las cuales se hallan formas extrañas que se describen como acantocitos, eliptocitos, equinocitos, etc. (**fig. 56-1-1**). La causa de este *dismorfismo* es una lesión dual. La primera de ellas se produce por el pasaje de los glóbulos rojos a través de las uniones (*gaps*) en la membrana basal glomerular, y la segunda por su

CUADRO 56-1-1. Clasificación semiológica de la hematuria

Según la intensidad
Macroscópica
Microscópica
Según el ritmo de eliminación
Persistente
Intermitente
Según la asociación clínica
Sintomática
Asintomática
Según el origen
Glomerular
Urológica
Según su relación con la micción
Inicial
Terminal
Total

CUADRO 56-1-2. Causas de hematuria según su origen

Enfermedades glomerulares
Nefropatía por IgA
Nefritis endocapilar
Enfermedad de Alport
Enfermedad de membrana basal fina
Glomerulonefritis mesangiocapilar
Glomerulonefritis con semilunas
Enfermedad de Fabry
Vasculitis
Lupus eritematoso sistémico
Enfermedades intersticiales
Nefritis intersticial
Enfermedad poliquística
Enfermedades medulares (hematuria mixta glomerular y no glomerular)
Necrosis papilar secundaria a nefropatía por analgésicos, drepanocitosis, diabetes mellitus
Riñón en esponja
Tuberculosis
Tumores renales (hematuria no glomerular)
Tumor de Wilms
Carcinoma renal
Lesiones de células transicionales
Carcinoma de la vía excretora (hematuria no glomerular)
Vejiga
Uretra
Próstata
Infecciones
Pielonefritis
Cistitis
Uretritis
Prostatitis
Litiasis
Cristales de uratos
Cristales de oxalato de calcio
Traumatismo y obstrucción
Riñón
Vejiga
Próstata
Uretra
Alteraciones de la coagulación
Plaquetopenias autoinmunes
Púrpuras
Hemofilia
Tratamiento con heparina
Tratamiento con warfarina o dicumarínicos
Otras causas
Hipertensión
Telangiectasias familiares
Malformaciones arteriovenosas
Endometriosis
Cistitis química por cidofosfamida
Úlcera del meato
Carúncula uretral
Cuerpo extraño
Vena renal atrapada
Contaminación con menstruación

pasaje a través del sistema tubular, donde las variaciones del pH y la osmolaridad en su interior los someten a cambios impidiéndoles retornar a su morfología habitual. La presencia de otros elementos en la orina tales como cilindros diversos, proteinuria, cuerpos ovales grasos, etc. refuerza su origen glomerular.

La ***hematuria urológica*** se caracteriza por la presencia de glóbulos rojos de morfología normal con la típica forma de doble contorno de un círculo completo (eumórficos). Estos eritrocitos no sufren lesión desde su origen, lo que les permite mantener su morfología. Es causada por lesiones renales (tumores, quistes) y alteraciones de la vía urinaria, la vejiga o la próstata. En la litiasis pueden hallarse además cristales en la orina que orientan el diagnóstico (**caso clínico 56-1-1**).

Fasset, en sus estudios, definió que la hematuria debería ser clasificada como glomerular cuando más del 80% de los eritrocitos son dismórficos y no glomerular cuando más del 80% de los eritrocitos son isomórficos.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Para el diagnóstico de la hematuria es necesaria una buena **anamnesis** completa que permita averiguar sobre la forma y momento de inicio; recurrencia o frecuencia de aparición; si es al principio, medio, fin de la diuresis o durante toda la micción; el color de la orina, la presencia de orina espumosa, trastornos de la coagulación, eliminación de coágulos, asociación con disuria, polaquiuria, fiebre, artritis, fenómeno de Raynaud, dolor lumbar, calambres, y debilidad en los miembros inferiores y parestesias (enfermedad de Fabry). Es importante indagar sobre la ingesta de medicamentos, a veces por automedicación, como analgésicos (necrosis papilar), anticonceptivos (síndrome de dolor lumbar y hematuria),

CASO CLÍNICO 56-1-1

Horacio, de 62 años, consulta a la guardia por haber presentado orina de color oscuro y con coágulos, sin dolor. Refiere haber presentado un episodio similar hace un año. Entre sus antecedentes patológicos se destacan: tabaquismo (60 paquetes/año) e hipertensión arterial de reciente diagnóstico en tratamiento con enalapril 5 mg/día. En el examen físico se encuentra afebril, con una TA 120/70 mm Hg; la puñopercusión lumbar bilateral es negativa. La orina del paciente es de color rojizo y se observan pequeños coágulos en ella.

¿Qué estudios complementarios solicitaría inicialmente?

¿Cuál sería su diagnóstico de acuerdo con el cuadro clínico?

¿Qué esperaría hallar en sedimento urinario de acuerdo con su diagnóstico presuntivo?

Comentario

Ante un paciente con antecedentes de tabaquismo severo y hematuria macroscópica es importante descartar una neoplasia de la vía urinaria, por lo que se debe solicitar un examen de orina y del sedimento urinario (con el fin de determinar la presencia y la morfología de los eritrocitos), así como también estudios por imágenes del árbol urinario (ecografía, tomografía computarizada) para localizar las lesiones y determinar su extensión. El tabaquismo tiene una fuerte asociación con las neoplasias de vejiga y riñón, con la hematuria macroscópica como la manifestación clínica inicial más frecuente. La ausencia de dolor aleja el diagnóstico de litiasis aunque no lo descarta. En el sedimento urinario es esperable la presencia de hematuria isomórfica, por tratarse de una causa urológica.

antimicrobianos (nefritis intersticial) o ciclofosfamida (cistitis hemorrágica).

A la vez en los antecedentes familiares se debe interrogar sobre hematuria, insuficiencia renal y sordera (orientadora del síndrome de Alport) y quistes renales e hipertensión arterial (induce a pensar en poliquistosis renal). Si hay sospechas de enfermedad familiar, se debe solicitar análisis de orina para detectar hematuria en el grupo familiar consanguíneo.

Examen físico

El examen físico debe incluir especialmente la medición de la tensión arterial, el ritmo cardíaco, la búsqueda de petequias, equimosis, *rash* cutáneo y lesiones nodulares. En el abdomen deben buscarse agrandamiento del tamaño renal y peloteo para descartar masas tumorales; hay que palpar y percutir la vejiga y, en los hombres, efectuar tacto rectal para determinar el tamaño, la consistencia y la morfología de la próstata. Se debe realizar también la evaluación del fondo de ojo.

Exámenes complementarios

Examen de la orina

Una muestra de orina analizada con las tiras reactivas de papel que contienen ortolidina resulta positiva en presencia de 3 a 5 hematíes por campo de 400×. Estas pruebas colorimétricas son positivas también en caso de

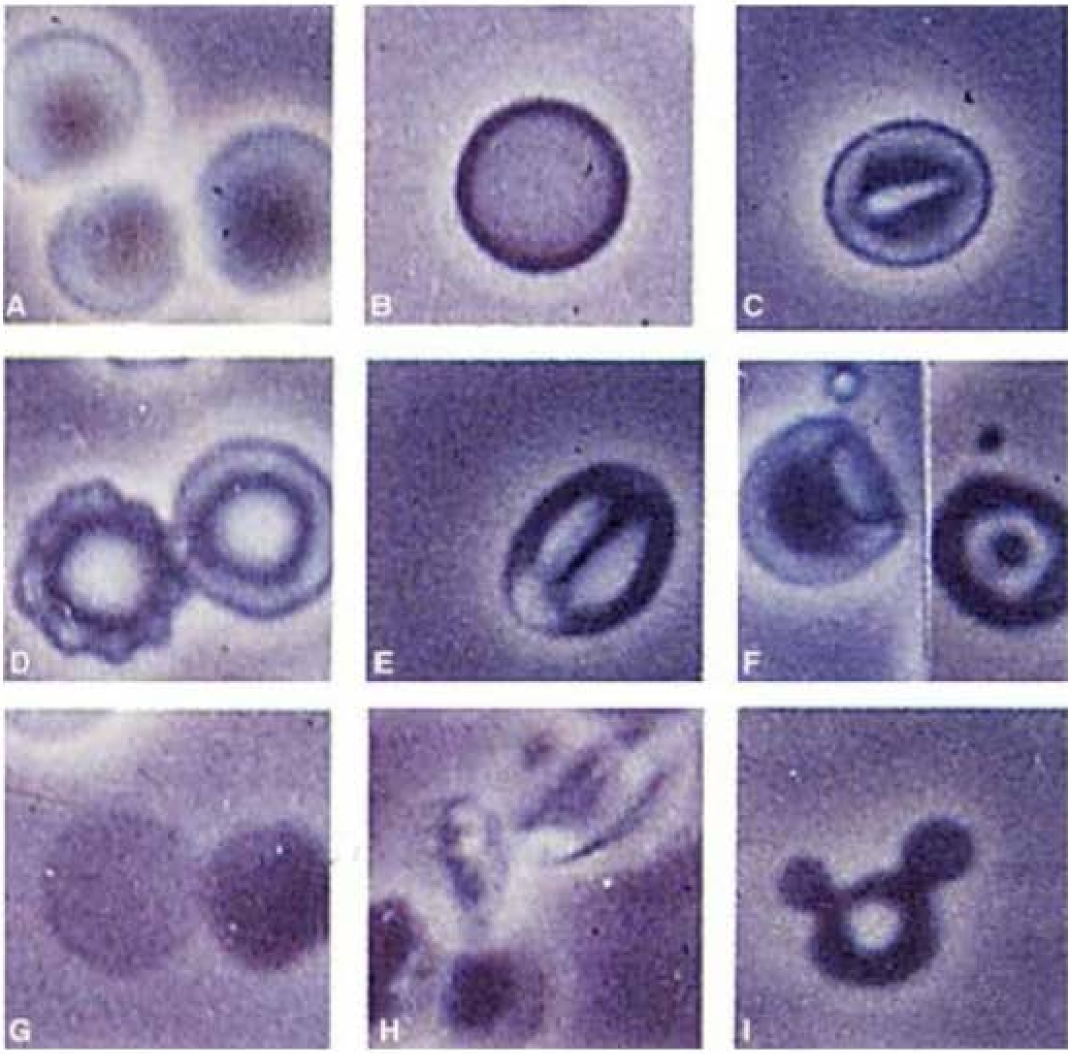


Fig. 56-1-1. Morfología eritrocitaria. **A.** Discocitos; **B.** Anulocito; **C.** Estomatocito; **D.** Equinocitos; **E.** Quinocito; **F.** Codocitos; **G.** Célula fantasma; **H.** Esquistocitos; **I.** Acantocito.

CUADRO 56-1-3. Clasificación de los eritrocitos según su morfología

Discocito:	Tiene forma de disco con dos concavidades concéntricas
Equinocito:	Tiene espículas con proyecciones cortas que se ven en la superficie externa del hematíe. Los equinocitos pueden ser de tipo I o crenados cuando las espículas tienen disposición irregular en el campo, o de tipo II cuando se produce la pérdida total de ellas
Anulocito:	Un hematíe plano con membrana densa
Célula fantasma:	Tiene membrana fina y no contiene hemoglobina
Esquistocito:	Un hematíe hendido, que puede mostrar dos o tres extremidades en punta y ser irregular, pequeño o fragmentado
Estomatocito:	Hematíe con forma redondeada y concavidad simple que progresa desde la zona más superficial del hematíe y termina en una pequeña hendidura
Codocito:	Hematíe con forma de campana
Quinocito:	Hematíe tricóncavo
Acantocito:	Hematíe circular con protrusiones en forma de vesículas

hemoglobinuria y mioglobinuria, lo que le resta especificidad a este método.

Para comprobar la existencia de hematuria es fundamental el análisis de una muestra de orina recién emitida (orina en fresco) con una dieta seca previa de 15 horas para evitar la lisis de glóbulos rojos si la densidad urinaria está disminuida.

El ***sedimento urinario*** es el análisis ***complementario más útil*** para el diagnóstico, el diagnóstico diferencial y el seguimiento de la hematuria; debe ser evaluado de inmediato dado que el paso del tiempo lisa los elementos formes de la orina (sedimento fresco). Se diagnostica ***hematuria*** cuando se observan ***más de 3 eritrocitos por campo de 400***×.

Mediante el análisis del sedimento urinario se puede determinar también el origen de la hematuria de acuerdo con la morfología eritrocitaria, orientándose hacia las enfermedades glomerulares cuando se trata de *hematuria dismórfica* o hacia patologías renales no glomerulares o enfermedades urológicas en la *hematuria isomófica*.

La descripción de los eritrocitos dismórficos se presenta en el **cuadro 56-1-3**. Entre ellos los ***acantocitos***, que son hematíes con forma de anillo y una o más vesículas en forma de protrusión, son los más relevantes. La presencia de 5% o más de acantocitos es altamente específica de enfermedad glomerular.

El hallazgo de cilindros hemáticos en el sedimento urinario, aunque es menos frecuente (25% de las glomerulopatías), es muy específico de las glomerulopatías primarias o secundarias y establece el diagnóstico de hematuria glomerular con una alta especificidad y, por lo tanto, contribuye con el diagnóstico diferencial con la hematuria urológica (véase **cap. 55-1** *Análisis de la orina y del sedimento urinario*).

El recuento periódico de eritrocitos en el sedimento urinario es sumamente útil para evaluar la evolución de algunas enfermedades renales. La persistencia de un elevado número de hematíes dismórficos (80-100 por campo de 400×) indica ***lesión glomerular activa***, en especial si está acompañado por proteinuria.

La ausencia de eritrocitos en el sedimento permite diferenciar la hematuria verdadera de otras causas de orinas coloreadas (pigmenturias) por hemoglobinuria, mioglobinuria, fármacos y ciertos alimentos. Una causa común de seudohematuria en la mujer es la contaminación de la orina con sangre de origen ginecológico.

Otros estudios

Ante la presencia de una ***hematuria dismórfica con cilindros hemáticos o sin ellos***, el diagnóstico probable de una glomerulopatía debe certificarse mediante la realización de una punción-biopsia renal que determinará el tipo histológico correspondiente. La evaluación de la función renal a través del *clearance* de creatinina y la determinación de la proteinuria son importantes para orientar el diagnóstico.

En el caso de una ***hematuria isomórfica*** se requieren una serie de estudios como ecografía renal, ecografía vesical o prostática, urograma excretor, tomografía computarizada o resonancia magnética de abdomen, estudio metabólico ante la presencia de litiasis renal, urocultivo (incluida la búsqueda de micobacterias), citología urinaria (Papanicolaou), cistoscopia y hasta arteriografía renal para llegar al diagnóstico (**fig. 56-1-2**).

Aun así, hasta un 10% de las hematurias pueden permanecer sin diagnóstico etiológico.

Proteinuria con hematuria

Esta asociación siempre indica una causa renal. La mayoría de los enfermos con proteinuria leve o moderada y microhematuria presentan alguna glomerulopatía primaria o secundaria y, con menor frecuencia, nefritis tubulointersticial. Entre las enfermedades glomerulares primarias, la más frecuente es la nefropatía por IgA, seguida por las glomerulonefritis mesangiales y la esclerosis glomerular focal y segmentaria. También puede encontrarse en las glomerulopatías secundarias, sobre todo en la glomerulonefritis lúpica.

Microhematuria aislada

La microhematuria aislada o asintomática es un motivo de consulta relativamente común en niños y adultos. Sus numerosas causas obligan a estudiarla minuciosamente. Las entidades más frecuentes con microhematuria aislada de origen glomerular son la

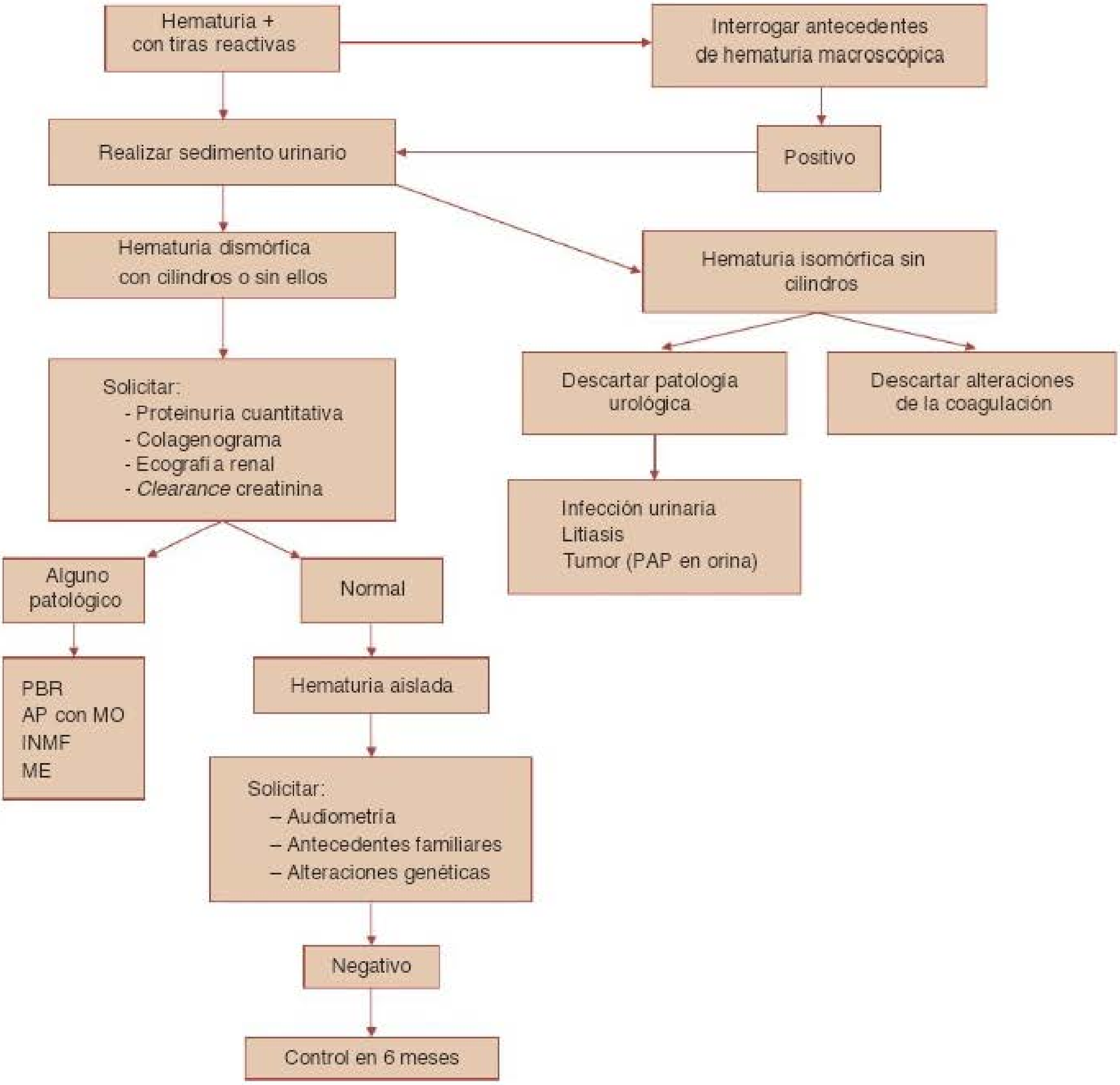

Hematuria +
con tiras reactivas
Interrogar antecedentes
de hematuria macroscópica
Realizar sedimento urinario
Positivo
Hematuria dismórfica
con cilindros o sin ellos
Hematuria isomórfica sin
cilindros
Solicitar:
- Proteinuria cuantitativa
- Colagenograma
- Ecografía renal
- *Clearance* creatinina
Descartar patología
urológica
Descartar alteraciones
de la coagulación
Infección urinaria
Litiasis
Tumor (PAP en orina)
Alguno
patológico
Normal
PBR
AP con MO
INMF
ME
Hematuria aislada
Solicitar:
– Audiometría
– Antecedentes familiares
– Alteraciones genéticas
Negativo
Control en 6 meses

Fig. 56-1-2. Algoritmo para la evaluación del paciente con hematuria. PBR: punción-biopsia renal; AP: anatomía patológica; MO: microscopia óptica; INMF: inmunofluorescencia; ME: microscopia electrónica; PAP: Papanicolaou.

nefropatía por IgA, las glomerulonefritis mesangiales y la enfermedad por membrana basal delgada. Las etiologías no glomerulares son la hipercalciuria, la hiperuricosuria, la litiasis renal, las enfermedades quísticas, los tumores del tracto urinario y la infección urinaria (**caso clínico 56-1-2**).

CASO CLÍNICO 56-1-2

Jessica, de 27 años, concurre a la consulta por haber presentado resultados anormales en los análisis realizados recientemente, con motivo de una evaluación prelaboral. Al interrogatorio, no refiere antecedentes patológicos de relevancia. Se encuentra normotensa y al examen físico no se encuentran anormalidades. Laboratorio: hematocrito 41%; hemoglobina 13,4 g/dL; leucocitos 6700/mm^3; eritrosedimentación 8 mm/1.ª hora; glucemia 86 mg/dL; urea 32 mg/dL; creatinina 0,71 mg/dL; colesterol total 142 mg/dL; triglicéridos 98 mg/dL. Orina completa: densidad 1,018, pH 5, Hb +++, proteínas negativas, leucocitos 1-2/campo, hematíes campo semicubierto.

¿Qué estudio básico solicitaría y qué buscaría en él?

¿Cómo completaría el estudio de esta paciente y cuál sería su conducta en función de los resultados?

Comentario

El primer análisis que debe solicitarse es el sedimento urinario, para analizar la morfología de los eritrocitos en busca de dismorfismo, en especial acantocituria y cilindros hemáticos. En función de este análisis, se podrá clasificar la hematuria como glomerular (hematuria > 80% dismórfica, acantocituria, cilindros hemáticos) o urológica (hematuria isomórfica, macrohematuria, presencia de coágulos) y orientar el estudio diagnóstico. Otro elemento para valorar en el estudio de la hematuria es la presencia de proteinuria: en general presente en las causas glomerulares y ausente en los cuadros urológicos. Es también de utilidad la realización de una ecografía renal y vesical con el fin de descartar lesiones en el árbol urinario (p. ej., tumores) que pudiesen ser la fuente de la hematuria.

Esta paciente no presenta antecedentes de enfermedad previa y su examen físico es normal; además no presenta proteinuria y la función renal es normal. En el caso de que la hematuria tenga características glomerulares, habría que profundizar el estudio para definir la necesidad de realizar una biopsia renal. En cambio, si tuviera características urológicas, los estudios por imágenes y los procedimientos endourológicos ayudarían a localizar la lesión responsable de la hematuria.

Véase **Bibliografía** cap. 56-1 *El paciente con hematuria.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 56-1 *El paciente con hematuria.*

Véase **Autoevaluación** cap. 56-1 *El paciente con hematuria.*

56-2

El paciente con proteinuria

Matías Abuchanab y Federico Fuentes

DEFINICIÓN

Se define **proteinuria** como la presencia de proteínas en la orina por encima del valor considerado como fisiológico de *150 mg en 24 horas*, lo que se asocia marcadamente con enfermedad renal.

FISIOPATOLOGÍA

Fisiológicamente, el riñón retiene las proteínas plasmáticas que son esenciales para la vida. Solo una pequeña fracción de las proteínas en la orina son de origen sérico, ya que prácticamente todas las proteínas plasmáticas están restringidas en su filtración o se reabsorben eficazmente en los túbulos. La barrera de la ***filtración glomerular*** actúa como una gran membrana de ultrafiltración. Consta de 3 capas en la pared del capilar glomerular: 1) el endotelio fenestrado, caracterizado por células endoteliales vasculares modificadas con citoplasma delgado y grandes poros de 4,7 nm de diámetro que ocupan el 10% del área filtrante y permiten el acceso casi directo del filtrado glomerular a la membrana basal. Solo retiene proteínas de alto peso molecular mayores de 200.000 daltons, 2) la membrana basal glomerular (MBG) y 3) la capa de células epiteliales (podocitos) con sus prolongaciones (pedicelos) y el diafragma de hendidura que limita el pasaje de proteínas mayores de 40.000 daltons (**fig. 56-2-1**).

Las tres capas están recubiertas por sialoproteínas y proteoglucanos, y presentan una marcada carga negativa motivada por el abundante contenido de heparánsulfato que recubre la barrera de filtración. Esta carga determina que se repelan a nivel endotelial las proteínas aniónicas, como la albúmina, oponiéndose a su filtración y favoreciendo el pasaje de proteínas catiónicas como la ferritina, que atraviesan libremente el endotelio entrando en contacto con la MBG. En el glomérulo normal se restringe el paso de proteínas tanto por su carga (aniónica o catiónica) como por su tamaño o peso molecular (PM). De las tres capas mencionadas, el diafragma de la hendidura del podocito es la estructura más importante para la filtración de las proteínas.

Algunos estudios recientes de síndromes hereditarios que cursan con proteinuria han permitido conocer más detalles de la estructura y función del diafragma de la hendidura. Los podocitos (células epiteliales) presentan prolongaciones de la membrana plasmática que conforman los pedicelos, y entre los pedicelos adyacentes se forman hendiduras. Existe un complejo de proteínas que actúan como un diafragma poroso en la hendidura. La ***nefrina***, producida por el propio podocito, fue la primera proteína identificada en el diafragma. Las moléculas de nefrina de dos pedicelos adyacentes interaccionan en el centro de la hendidura conformando una zona central densa. Esta estructura en forma de cremallera mantiene un ancho de hendidura constante en alrededor de los 40 nm. Se han descrito otras proteínas como NEPH1, NEPH2 pero se desconocen sus funciones (**fig. 56-2-2**). La mutación del gen de la nefrina, que impide mantener un ancho de hendidura normal, es la causa del síndrome nefrótico congénito tipo finlandés.

Si bien falta identificar los mecanismos, se puede establecer que las enfermedades glomerulares que cursan con proteinuria se deben a anomalías del podocito y del complejo de proteínas del diafragma de la hendidura. Aunque los factores más importantes que alteran la permeabilidad glomerular se concentran en las alteraciones físicas de la barrera de filtración, también existen mecanismos hemodinámicos y hormonales que actúan tanto en condiciones fisiológicas como patológicas.

Experimentalmente, la constricción de la arteriola eferente producida por la angiotensina II (Ang II) produce un aumento del ultrafiltrado glomerular con mayor pasaje de proteínas de alto peso molecular que atraviesan los poros grandes de la barrera de filtración, provocando proteinuria. Este efecto se previene con la infusión de antagonistas de la Ang II. La administración de inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) en modelos experimentales de síndrome nefrótico permitió evidenciar que estos fármacos aumentan la expresión génica de la nefrina. Esto sienta las bases del tratamiento farmacológico de la proteinuria con IECA.

Una vez que las proteínas de bajo peso molecular que normalmente filtran por el glomérulo llegan a los túbulos, a nivel de las células tubulares, se produce su reabsorción y solo se elimina por la orina una escasa cantidad que constituye la proteinuria normal. La reabsorción tubular de proteínas es aproximadamente del 98% de la carga filtrada. Se ha demostrado que las proteínas se absorben en el túbulo por medio de receptores transmembrana conocidos como ***megalina*** y ***cubilina***, que abundan en las células epiteliales del túbulo proximal y son los responsables de la captación de la albúmina y otras proteínas que se catabolizan en ese nivel. Las células epiteliales tubulares del segmento grueso del asa de Henle y del área más proximal del túbulo contorneado distal forman y secretan una proteína denominada mucoproteína de Tamm-Horsfall (23 × 10^6 daltons) o ***uromodulina***, que conforma el molde proteico de la

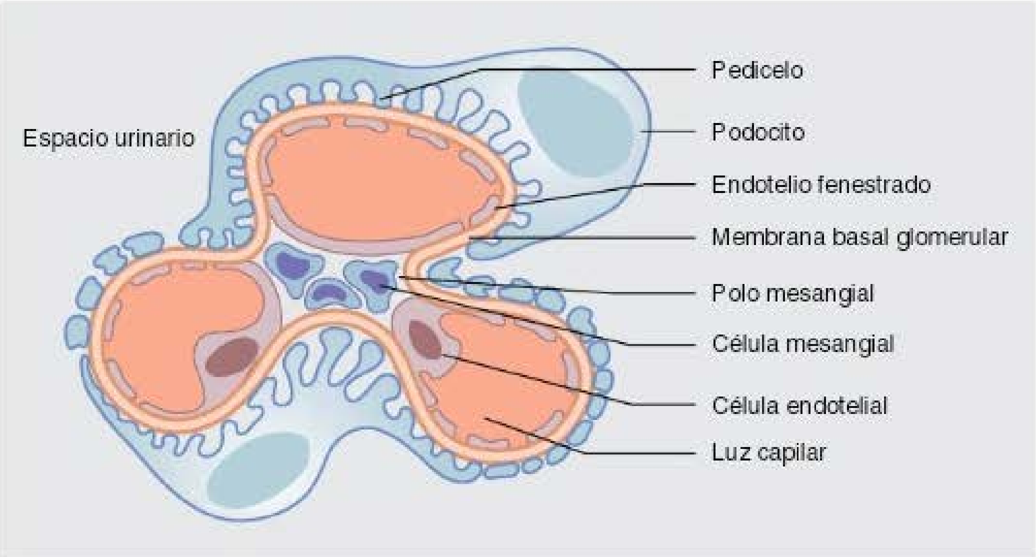


Fig. 56-2-1. Esquema de la pared del capilar glomerular.

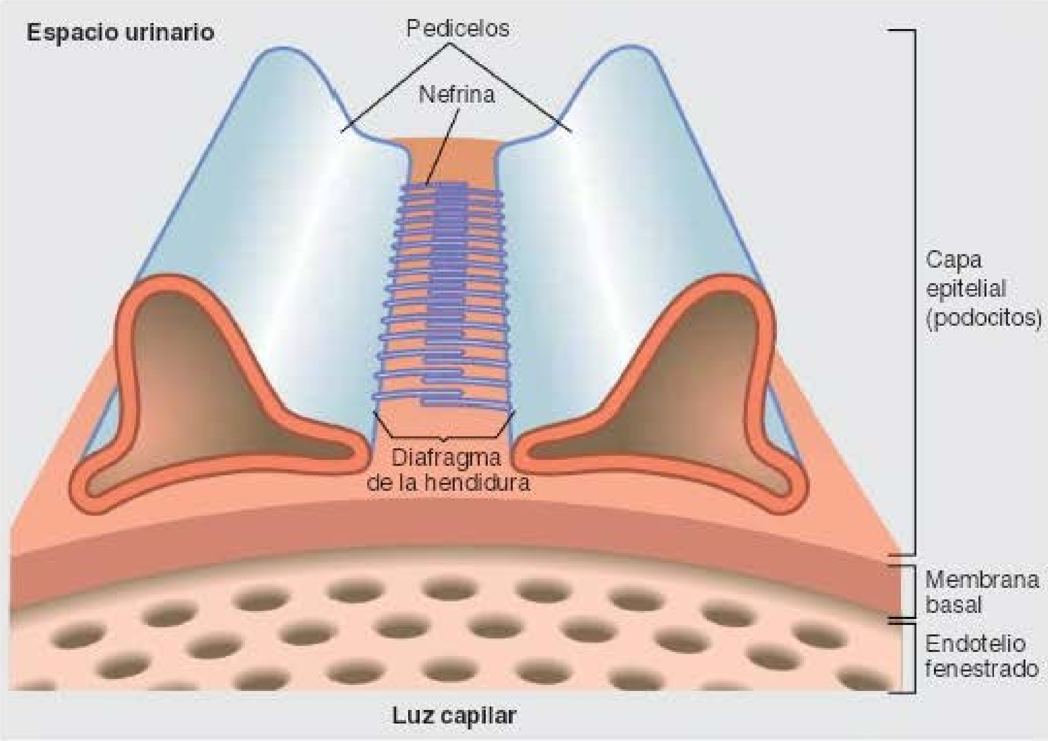


Fig. 56-2-2. Esquema del diafragma de hendidura de los podocitos.

mayoría de los cilindros urinarios. Así, en condiciones fisiológicas, la proteinuria normal está compuesta por albúmina (≤ 25%), globulinas (≤ 25%) y mucoproteína de Tamm-Horsfall (≥ 50%).

La proteinuria fisiológica, menor de 150 mg/24 horas, no es detectada en los exámenes de laboratorio habituales, por lo cual se informa como proteinuria negativa en el análisis de orina.

CLASIFICACIÓN Y ETIOLOGÍA

Clasificación cuantitativa

Se basa en la magnitud de la proteinuria y se utiliza, de manera clásica, la recolección completa de la orina de 24 horas. Se clasifica en:

- Leve: 0,3 a 1 g/24 h.
- Moderada: 1 a 3,5 g/24 h.
- Grave: ≥ 3,5 g/24 h, también denominada masiva o de rango nefrótico.

CUADRO 56-2-1. Clasificación cuantitativa de la proteinuria

Leve	(0,3 a 1 g/24 h) glomerular tubulointersticial vascular
Moderada	(1 a 3,5 g/24 h) vascular glomerular tubulointersticial proteinuria de Bence-Jones
Grave masiva o de rango nefrótico	(> 3,5 g/24 h) glomerular proteinuria de Bence-Jones

Esta clasificación tiene valor orientador de las posibles etiologías de la proteinuria (**cuadro 56-2-1**). La nefritis intersticial (aguda o crónica), la poliquistosis renal, la necrosis tubular aguda y las causas vasculares del tipo nefrosclerosis hipertensiva y la enfermedad renovascular producen proteinurias leves a moderadas.

La enfermedad glomerular (glomerulopatía) tanto primaria como secundaria es la causa más frecuente de proteinuria, que puede tener cualquier magnitud, y es la proteinuria masiva o de rango nefrótico la que indica más francamente lesión glomerular (**caso clínico 56-2-1**).

Clasificación cualitativa

Esta clasificación, según la cual se definen 4 tipos de proteinuria, se establece sobre la base de las diferentes variedades de proteínas presentes en la orina.

Proteinuria glomerular

Es el tipo más frecuente de proteinuria. Su causa es el daño del capilar glomerular (glomerulopatía) con el aumento de su permeabilidad a las proteínas plasmáticas (**cuadro 56-2-2**). Se caracteriza por una excreción de albúmina mayor del 50% del total de las proteínas eliminadas; también pueden estar presentes otras proteínas plasmáticas de diferente concentración y peso molecular. La albúmina es el principal componente proteico de la orina debido a su bajo peso molecular (69.000 daltons) y su elevada concentración plasmática.

De acuerdo con los **diferentes grados de permeabilidad selectiva** de la pared del capilar del glomérulo, la proteinuria glomerular se puede diferenciar por dos patrones uroproteicos característicos:

- ***Proteinuria glomerular de alta selectividad:*** cuando más del 80% de las proteínas de la orina son de peso molecular menor de 90.000 daltons. La albúmina

CASO CLÍNICO 56-2-1

Fabián, de 28 años, se realizó un examen de salud prelaboral y le informan que en el análisis de orina se halló proteinuria, por lo que le sugieren una evaluación por un médico nefrólogo. En el momento de la consulta presentaba una TA 110/70 mm Hg, no presentaba edemas en los miembros inferiores y no se objetivaron anormalidades en el examen físico, así como tampoco evidencias de alguna enfermedad sistémica. Refiere que desde hace 3 meses nota que sus orinas son espumosas. El nefrólogo solicitó exámenes de laboratorio para confirmar el hallazgo de proteinuria, con los siguientes resultados: glucemia 81 mg/dL; uremia 32 mg/dL; creatininemia 0,9 mg/dL; *clearance* de creatinina 100 mL/min; albúmina 3,80 g/dL; colesterol total 229 mg/dL; complemento total, fracción C3 y C4 normales; FAN y anti-DNA negativos; serología viral para hepatitis B y C, HIV negativos; orina completa con densidad 1,017; pH 5; proteinuria +++ a ++++; proteinuria de 24 horas: 4,8 g; sedimento: hematíes 1 por campo; cilindros hialinos; cuerpos ovales grasos y lipiduria.

¿Cómo clasifica la proteinuria que presenta el paciente?
¿Cuál es su orientación diagnóstica de acuerdo con ella?
¿Considera al paciente portador de un síndrome nefrótico?
¿Indicaría algún otro estudio para confirmar el cuadro clínico?

Comentario

Dado que la proteinuria es mayor de 3,5 g/24 h, se la considera de rango nefrótico y, por lo tanto, de probable origen glomerular. Para definir un síndrome nefrótico, además de la proteinuria, es necesario que esta coexista con hipoalbuminemia; también pueden observarse edemas, dislipidemia y lipiduria. Si bien este paciente presenta algunos rasgos del síndrome nefrótico (proteinuria, dislipidemia y lipiduria), no tiene hipoalbuminemia (elemento clave) ni edemas; por lo tanto, no puede nominarse como tal. La realización de un uroproteinograma electroforético aporta información relevante para la clasificación del tipo de proteinuria (glomerular, tubular, mixta o mielomatosa) y permite una mejor orientación diagnóstica. En la mayoría de los adultos que presentan proteinuria en rango nefrótico, la realización de una punción-biopsia renal es el procedimiento que permitirá definir la etiología del cuadro, definir el tratamiento más adecuado y establecer un pronóstico. En este caso, habida cuenta de la ausencia de manifestaciones clínicas y de laboratorio que hagan sospechar una enfermedad sistémica, la presunción orienta hacia una glomerulopatía primaria.

(69.000) es el principal componente (> 80%) y está acompañada por α1-glucoproteína (44.000), siderofilina (90.000) y escasa cantidad de otras proteínas. La tipificación de las proteínas se realiza mediante una electroforesis urinaria. Este patrón se encuentra más frecuentemente en la enfermedad por cambios mínimos y en la nefropatía membranosa.

- ***Proteinuria glomerular de baja selectividad:*** cuando se observa en la orina la aparición de proteínas de bajo (< 90.000 daltons) y alto peso molecular (IgG de 160.000 daltons), α2-macroglobulina (840.000 daltons) y lipoproteína (1.300.000 daltons). El análisis electroforético de la orina es, en este caso, similar al plasmático. Es el patrón uroproteico habitual en la glomeruloesclerosis focal y segmentaria.

CUADRO 56-2-2. Cuadros clínicos con proteinuria glomerular

Síndrome nefrótico
Síndrome nefrítico
Proteinuria con hematuria
Proteinuria aislada
Albuminuria

Los patrones de electroforesis de las proteínas en la orina y su clasificación en alta y baja selectividad se usaron para distinguir entre diferentes tipos de enfermedad glomerular, pero en la actualidad son de poca utilidad clínica. La biopsia renal ha reemplazado este análisis y permite diferenciar los tipos de patología glomerular con mayor precisión.

Según el **ritmo de eliminación**, la proteinuria, especialmente en la variedad glomerular, puede clasificarse en:

- ***Proteinuria persistente:*** es un signo invariable de enfermedad renal con excepción de las enfermedades que cursan con eliminación en la orina de otras proteínas que filtran por el glomérulo normal como son las cadenas kappa o lambda monoclonales.
- ***Proteinuria intermitente o transitoria:*** puede acompañar a ciertos *cuadros febriles, ejercicios intensos* o a la *insuficiencia cardíaca grave*; suele ser no progresiva, su duración depende de la enfermedad de base y, en general, es leve o moderada. La *proteinuria ortostática* se manifiesta luego de 2 o 3 horas de actividad y posición de pie y es característica su ausencia en una muestra de orina después del reposo nocturno.

Ante el hallazgo de proteinuria se debe efectuar un examen del sedimento urinario para determinar la presencia de hematíes, cilindros hemáticos, grasos o granulosos asociados. El sedimento de orina patológico, en este caso, orienta hacia una proteinuria de origen glomerular.

Se denomina ***albuminuria*** la excreción anormal de albúmina en orina, superior a 30 mg/24 horas o mayor de 30 mg/g de creatinina en orina (muestra aleatoria). Esta cantidad de albúmina no puede ser detectada por los métodos habituales con las tiras reactivas sino solo por radioinmunoanálisis o cuantificación por nefelometría.

La investigación de albuminuria se realiza periódicamente en los pacientes diabéticos por ser un marcador de daño endotelial y su presencia se asocia con microangiopatía glomerular, dislipidemia, antigüedad de la diabetes mayor de 5 años, aumento de la presión sanguínea y mal control metabólico de la enfermedad. Es un importante factor predictor de nefropatía diabética clínica incipiente.

En pacientes no diabéticos con hipertensión arterial primaria, la albuminuria se correlaciona con nefrosclerosis y aumento de la mortalidad cardiovascular (**caso clínico 56-2-2**).

Proteinuria tubular

La proteinuria tubular es la consecuencia de la incapacidad del túbulo contorneado proximal para reabsorber en cantidad normal las proteínas filtradas por el glómerulo normal. Se caracteriza por la presencia de proteínas, de bajo peso molecular (en su mayoría < 22.000

CASO CLÍNICO 56-2-2

Lourdes, de 52 años, ama de casa, concurre a la consulta relatando que por sentir mareos, se realizó control de la tensión arterial y presentó en 2 ocasiones valores elevados. En el examen físico se destaca una TA 150/90 mm Hg y un peso de 75 kg (talla 1,60 m – IMC 29,3 kg/m^2); el resto del examen físico no evidencia alteraciones. Se le realizan estudios de laboratorio y se diagnostica una diabetes mellitus tipo 2; inicia tratamiento con hipoglucemiantes orales y adecuación de la dieta. El examen del fondo de ojo reveló una retinopatía diabética incipiente y el ecocardiograma fue normal. Otros estudios: *clearance* de creatinina 92 mL/min, creatinina 1 mg/dL, urea 38 mg/dL. Orina completa: densidad 1,028, glucosuria +, pH 5, sedimento sin alteraciones, proteinuria: 140 mg/24 horas.

¿Hay evidencia de compromiso renal por la diabetes?
¿Conoce otro estudio para detectar el compromiso renal?

Comentario

Los datos de laboratorio disponibles de la paciente evidencian una proteinuria en rango fisiológico (≤ 150 mg/24 horas) y un valor de creatinina sérica normal, lo cual puede llevar a descartar rápidamente un compromiso renal. Sin embargo, un *clearance* de creatinina de 92 mL/min en una mujer de 52 años es considerablemente mayor que el esperado (IFGe por fórmula CKD-EPI: 65 mL/min/1,73 m^2), lo cual tiene relevancia en pacientes de estas características y puede ser un signo de hiperfiltración glomerular secundaria a nefropatía diabética. Asimismo, la presencia de retinopatía indica una lesión de los capilares retinianos inducida por el trastorno metabólico y, dado que este daño microvascular es frecuentemente sistémico, podría encontrarse también a nivel de los capilares glomerulares. La determinación de la albuminuria es un marcador más sensible de afectación glomerular y permite detectar a pacientes con nefropatía diabética en estadios tempranos (proteinuria normal con albuminuria elevada). La albuminuria es también una valiosa herramienta diagnóstica que permite realizar el seguimiento de los pacientes con nefropatía diabética establecida y es un marcador de daño endotelial y de pronóstico de evolución hacia la enfermedad renal crónica terminal (a mayor albuminuria, mayor riesgo de progresión) y de eventos cardiovasculares (a mayor albuminuria, mayor riesgo de infarto y ACV).

CUADRO 56-2-3- Enfermedades asociadas con proteinuria tubular

Congénitas
- Síndrome de Fanconi
- Síndrome óculo-cerebro-renal (Lowe)
- Síndrome de Laurence-Moon-Biedl
- Acidosis tubular renal

Hereditarias
- Enfermedad de Wilson
- Cistinosis
- Oxalosis
- Enfermedad quística de la médula

Adquiridas
- Sarcoidosis
- Intoxicación por metales pesados (cadmio, plomo, mercurio)
- Nefropatía de los Balcanes
- Fármacos (penicilina, litio, fenacetina, cisplatino, meticilina, aminoglucósidos)
- Nefritis intersticiales
- Nefropatía obstructiva
- Reflujo vesicoureteral
- Tuberculosis
- Pielonefritis
- Nefritis por radiación
- Intoxicación por vitamina D
- Rechazo de injerto renal
- Necrosis tubular aguda

daltons). Las principales proteínas eliminadas son la β2-microglobulina (11.800 daltons), la lisozima (14.000 daltons), la α1-microglobulina (31.800 daltons), el glucagón y la globulina del retinol. A pesar de su alto PM (69.000 daltons), la albúmina también se encuentra en cantidades significativas en la orina aun cuando la barrera glomerular está indemne. Como esta proteína se halla presente en la sangre en altas concentraciones, entran en la orina cantidades muy apreciables y, debido al daño tubular, no podrán ser reabsorbidas normalmente. La proteinuria tubular se manifiesta en enfermedades tubulares congénitas o adquiridas. El síndrome de Fanconi es la expresión más grave de la disfunción del túbulo proximal y se manifiesta con aminoaciduria, glucosuria, además de proteinuria Las proteinurias tubulares son generalmente leves o moderadas, y no superan los 1,5 g/24 horas. En el **cuadro 56-2-3** se enumeran las principales enfermedades que presentan proteinuria tubular.

El daño más leve del túbulo proximal puede expresarse por la presencia de β2-microglobulina y se observa en casos de toxicidad por antibióticos de la familia de los aminoglucósidos y en la intoxicación por metales pesados como el cadmio. Esta última puede progresar a una nefropatía crónica. Por lo tanto, es necesario vigilar la excreción urinaria de β2-microglobulina en todos los trabajadores expuestos a metales pesados nefrotóxicos para evitar lesiones crónicas.

Proteinuriaglomerulotubular (mixta)

La presencia de proteinuria tubular con excreción de proteínas de bajo PM también puede observarse en muchas enfermedades glomerulares, en las que coexiste con una proteinuria glomerular de alta o baja selectividad. La presencia de β2-microglobulina en el marco de una glomerulopatía es un marcador del grado de enfermedad tubulointersticial asociado al trastorno glomerular.

Proteinuria por sobrecarga

El incremento de la carga filtrada de varias proteínas cuya concentración plasmática está aumentada da lugar a su aparición en la orina. Estas filtran a través de glomérulos normales dado su bajo peso molecular. Los receptores específicos, megalina y cubilina, responsables de la captación de la albúmina, también intervienen en la captación de otras proteínas filtradas que se catabolizan en el túbulo proximal. La proteinuria por sobrecarga se produce cuando estos receptores específicos ya no pueden adaptarse al exceso de la carga filtrada de proteínas que normalmente son captadas y metabolizadas en el nefrón proximal. Las enfermedades más frecuentes asociadas con este tipo de proteinuria se mencionan en el **cuadro 56-2-4**.

La más importante es la proteína de ***Bence-Jones*** que aparece en la orina de pacientes con ***mieloma múltiple*** y se caracteriza por la eliminación de cadenas livianas monoclonales. Las tiras para detectar proteinuria resultan negativas en presencia de cadenas livianas.

La reacción para medir la proteinuria de Bence-Jones tiene 20% de falsos positivos en otras enfermedades con compromiso renal y falsos negativos si la concentración de la cadena liviana en la orina es menor de 800-1.600 mg/L. El método más preciso de diagnóstico es la identificación de las cadenas livianas con antisueros específicos antikappa y antilambda. Algunas proteínas de cadenas livianas del mieloma son muy nefrotóxicas y su excreción permanente produce enfermedad renal progresiva e irreversible (**caso clínico 56-2-3**).

La presencia de inmunoglobulinas en la orina no indica necesariamente una enfermedad maligna ya que también se las encuentra en la gammapatía monoclonal de significado indeterminado, en estados inflamatorios agudos, en infecciones graves y en enfermedades virales como la hepatitis C y en pacientes con infección por HIV (**fig. 56-2-3**).

La proteinuria masiva mayor de 10 g/24 h, en ausencia de síndrome nefrótico, obliga a descartar el diagnóstico de proteinuria por sobrecarga asociada con el mieloma múltiple.

MÉTODOS DE ESTUDIO DE LA PROTEINURIA

Existen varias pruebas cualitativas y cuantitativas para medir la excreción de proteínas en la orina. Los procedimientos de laboratorio se detallan en el **cuadro 56-2-5**.

Los métodos que se utilizan principalmente para **detectar** proteinuria son:

- ***Análisis con tiras reactivas:*** la detección de la proteinuria se realiza habitualmente mediante este *método semicuantitativo* que mide la concentración de albúmina a través de una reacción colorimétrica entre la albúmina y el tetrabromofenol presente en la tira reactiva. El uso de esta técnica tiene la limitación de que el colorante es más sensible a la albúmina que a otras proteínas, por lo que es un mal marcador en casos de proteinuria tubular o por sobrecarga. Se registra el grado de proteinuria en cruces (+), que va desde 0 a 4 cruces y es positivo solo ante la presencia de proteínas en valores mayores de 300 mg/día, o sea que no es una buena herramienta para proteinuria de muy bajo grado o albuminuria. Existen falsos positivos con este método cuando los pacientes han recibido medios de contraste radiográfico cerca del estudio de orina.
- ***Análisis por el método de turbidez con el ácido sulfosalicílico (ASS):*** este *método semicuantitativo* se

CASO CLÍNICO 56-2-3

Remes, de 72 años, es traído a la guardia por dolor torácico de 3 días de evolución. No refiere antecedentes patológicos de relevancia. En el examen físico presenta dolor a la palpación del cuarto y quinto arcos costales anteriores izquierdos. Se realizó un ECG que no evidenció alteraciones, mientras que la radiografía de la parrilla costal evidencia fractura de los arcos costales antes referidos. El paciente niega traumatismos recientes. Exámenes de laboratorio: glucemia 100 mg/dL; colesterol total 190 mg/dL; triglicéridos 170 mg/dL; Hto 25%; Hb 8,3 g/dL; leucocitos 6.800/mm^3; plaquetas 200.000/mm^3; urea 88 mg/dL; creatinina 2,3 mg/dL; proteínas totales 10 g/dL; albúmina sérica 3,5 g/dL. Tira reactiva de orina: densidad 1,015, pH 5, glucosa negativa, hemoglobina negativa y proteínas negativas. Se realiza un sedimento urinario que informa: densidad 1,012, pH 5, proteínas ++++, leucocitos 4-6/cpo, hematíes 1-2/cpo, sin cilindros. Proteinuria de 24 horas: 8 g.

¿Cómo analiza la situación clínica?

¿Cuál es su interpretación del resultado de la tira reactiva para orina respecto de la proteinuria de 24 horas/sedimento urinario?

¿Solicitaría otros estudios complementarios a fin de caracterizar mejor el cuadro clínico?

¿Cómo completaría el estudio nefrológico?

Comentario

Si bien la consulta del paciente es motivada por el síntoma de dolor torácico, el examen físico y los estudios complementarios realizados permiten aproximarse a un caso con varios aspectos para considerar: fracturas óseas, anemia, fallo renal y proteinuria en rango nefrótico. Todos estos hallazgos en una persona de 72 años deben orientar la búsqueda hacia una discrasia de células plasmáticas con afectación renal (p. ej., mieloma múltiple). Es característica de este tipo de patología la negatividad en la prueba de proteinuria mediante tiras reactivas (específica para albúmina) y, cuando se emplean métodos no específicos (cloruro de bencetonio, ácido sulfosalicílico), el resultado es positivo para la presencia de proteínas. En este caso se observa un marcado aumento de las proteínas séricas totales con albúmina normal, que obliga a la realización de un proteinograma electroforético con el fin de determinar la presencia de un componente monoclonal y eventualmente caracterizarlo mediante una inmunofijación sérica (tipo de cadena pesada y/o liviana). Sería recomendable completar el estudio nefrológico con la realización de un uroproteinograma electroforético (para clasificar la proteinuria en: glomerular, tubular, mielomatosa o mixta) y, según el resultado de este estudio, una inmunofijación urinaria a fin de tipificar la inmunoglobulina/cadena liviana implicada. La realización de la biopsia renal queda reservada para los casos en los que se sospeche un compromiso glomerular (primario o secundario) con el fin de decidir el tratamiento adecuado y establecer un pronóstico.

CUADRO 56-2-4. Enfermedades asociadas con proteinuria por sobrecarga

Mieloma múltiple
Leucemia monocítica y mielomonocítica
Gammapatía monoclonal de significado indeterminado
Hemoglobinuria
Mioglobinuria
Procesos inflamatorios sistémicos
Traumatismos

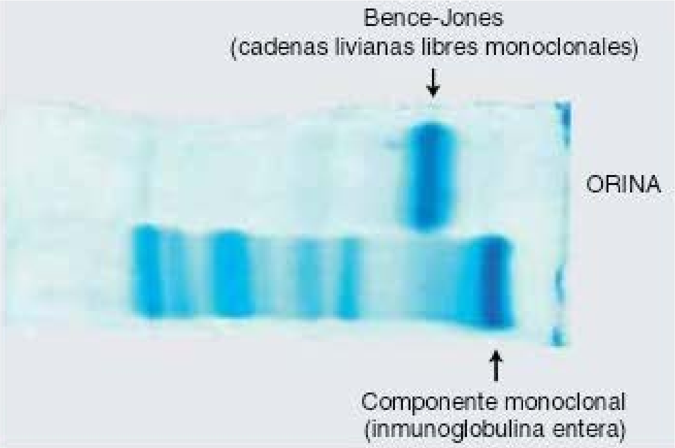


Fig. 56-2-3. Estudio electroforético de orina con presencia de una banda monoclonal.

basa en la propiedad que tienen las proteínas de coagular en un medio ácido. La medición del precipitado que se produce en la orina por el ASS o el tricloroacético permite detectar cualquier tipo de las proteínas presentes en la muestra. Al contrario de la tira reactiva, es útil para la detección de proteinuria tubular o por sobrecarga, además de la proteinuria glomerular. Pero este método no es específico con respecto al tipo de proteína hallada.

- Los ***inmunoensayos sensibles*** y los ***métodos electroforéticos*** permiten detectar proteínas específicas en una muestra, desde la presencia de β2-microglobulina en una enfermedad tubular causada por nefrotoxinas hasta los distintos tipos hallados en una proteinuria por sobrecarga de proteínas anormales.

CUADRO 56-2-5. Métodos de estudio de la proteinuria

Semicuantitativos
- Tiras reactivas tipo Albustix © en mg/dL
- Ácido sulfosalicílico 5%
- Ácido nítrico concentrado
- Ácido tricloroacético

Cuantitativos
- Proteinuria de 24 horas
- Radioinmunoanálisis
- Electroinmunodifusión
- Inmunodifusión radial
- Nefelometría

Cualitativos
- Electroforesis
  - en acetato de celulosa
  - en gel de agarosa
  - en gel de poliacrilamida
- Inmunoelectroforesis

Los métodos que se utilizan para **cuantificar** la proteinuria son:

- ***Determinación de proteinuria de 24 horas:*** es el método clásico que consiste en analizar muestras seriadas de orina de 24 horas. Presenta errores frecuentes por mala recolección de la muestra. Para asegurar que una recolección urinaria fue completa de 24 horas (es decir que no se hayan perdido micciones) se debe medir en forma simultánea la creatininuria, ya que la creatinina tiene una excreción bastante fija con función renal normal (20-25 mg/kg en el hombre y 15-20 mg/kg en la mujer). Por ejemplo, una creatininuria de 400 mg en orina de 24 horas en una mujer de 60 kg hace sospechar una recolección incompleta, ya que la creatininuria esperada es de 900 a 1.200 mg.
- ***Medición del índice proteína/creatinina en orina:*** este método permite utilizar una muestra al azar o de la primera orina de la mañana, sin necesidad de la recolección urinaria de 24 horas, y es útil en aquellos pacientes que no pueden juntar la orina (incontinencia urinaria y niños pequeños). Existe buena correlación entre la medición del índice proteinuria/creatininuria en una muestra única de orina aleatoria y las muestras seriadas de orina de 24 horas, para cuantificar la excreción urinaria de proteínas. Si la orina tiene una concentración de proteínas de 9 mg/dL y una creatininuria de 60 mg/dL, el cociente es de 0,15 que –extrapolado a la excreción proteica de 24 horas (en gramos)– da lugar a 0,15 g/24 h/1,73 m^2, considerado normal. Los valores superiores a 0,15 se correlacionan con proteinuria patológica. Como ejemplo, si un paciente presenta una proteinuria de 180 mg/dL y una creatininuria de 60 mg/dL tiene una relación de 3 y, extrapolado a la excreción proteica de 24 h, deriva en 3 g/24 h/1,73 m^2 tratándose de una proteinuria patológica.
- ***Detección de albuminuria:*** los métodos habituales no permiten cuantificar la excreción de albúmina por debajo de 30 mg/dL que, con una diuresis diaria de 1 litro, indica la presencia de 300 mg/día. Como la albuminuria clínicamente importante se encuentra en valores muy inferiores a estos, para su cuantificación se utilizan métodos más sensibles, de mecanismo inmunológico, con métodos nefelométricos. Al igual que con la proteinuria, la cuantificación de la albuminuria en ***muestra al azar*** tiene una excelente correlación con los valores medidos en 24 horas. Se consideran anormales valores superiores a los 30 mg/g de creatinina.

La **albuminuria** es la excreción anormal de albúmina en orina superior a 30 mg/24 h o mayor de 30 mg/g de creatinina. Esta cantidad de albuminuria no aparece en las tiras reactivas y solo se detecta por radioinmunoanálisis o cuantificación por nefelometría.

La evaluación de un paciente con proteinuria se detalla en el algoritmo de la **figura 56-2-4**.

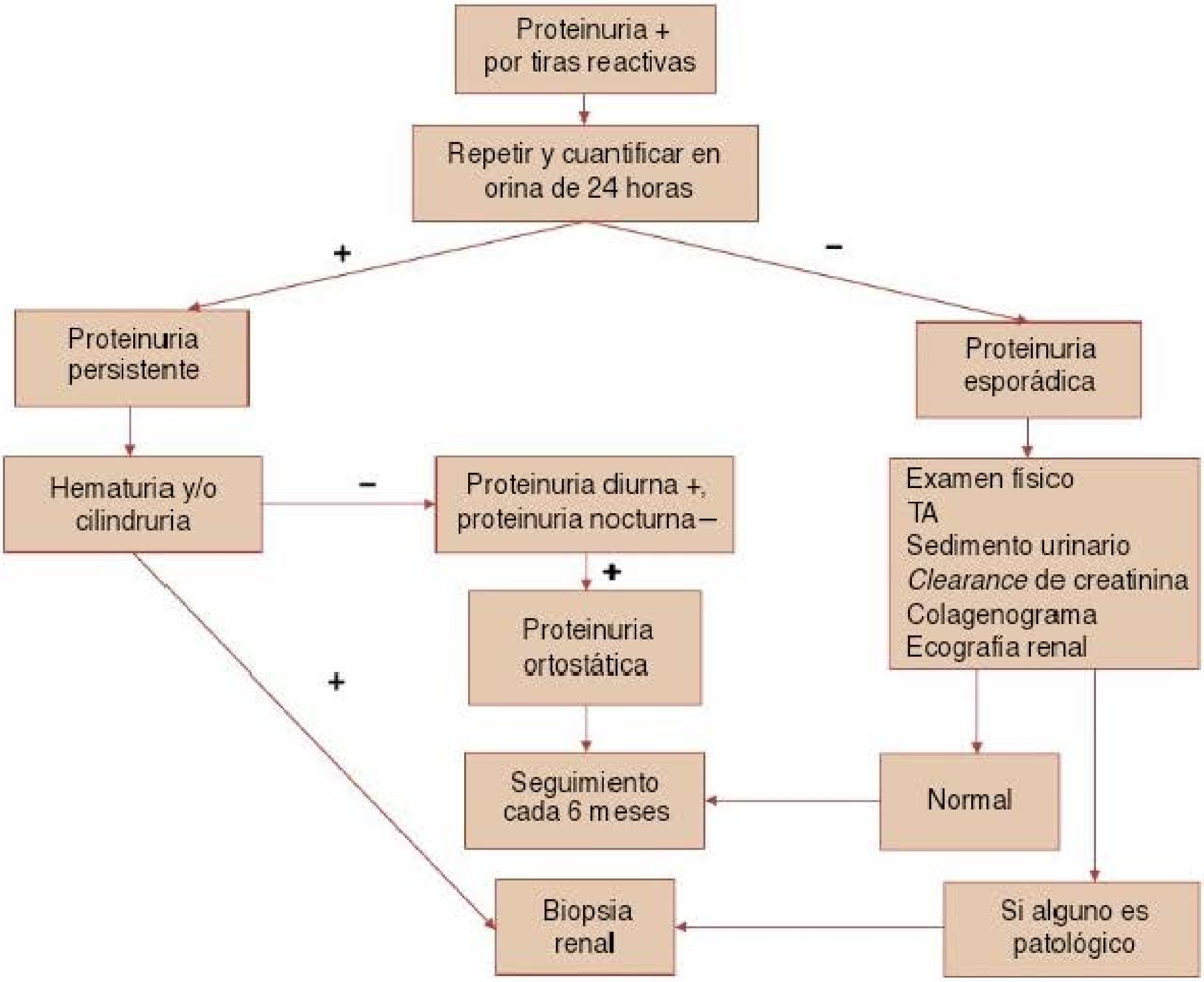

Proteinuria +
por tiras reactivas
Repetir y cuantificar en orina de 24 horas
+
–
Proteinuria persistente
Proteinuria esporádica
Hematuria y/o cilindruria
–
Proteinuria diurna +, proteinuria nocturna –
+
Proteinuria ortostática
+
Examen físico
TA
Sedimento urinario
Clearance de creatinina
Colagenograma
Ecografía renal
Seguimiento cada 6 meses
Normal
Biopsia renal
Si alguno es patológico

Fig. 56-2-4. Algoritmo de estudio de la proteinuria. PBR: punción-biopsia renal; MO: microscopia óptica; INMF: inmunofluorescencia; AP: anatomía patológica; TA: tensión arterial.

Véase **Bibliografía** cap. 56-2 *El paciente con proteinuria.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 56-2 *El paciente con proteinuria.*

Véase **Autoevaluación** cap. 56-2 *El paciente con proteinuria.*

56-3

El paciente con obstrucción urinaria

Federico Fuentes y Luciano Leguizamón

INTRODUCCIÓN

La obstrucción de las vías urinarias se denomina **uropatía obstructiva**, entendiéndose por tal tanto las alteraciones estructurales como las funcionales que impiden un flujo normal de orina. Esta obstrucción del flujo urinario puede causar dilatación de las vías urinarias o **hidronefrosis** y, en caso de generar deterioro de la función renal, se denomina **nefropatía obstructiva**.

El diagnóstico precoz y su rápida resolución resultan esenciales ya que pueden derivar en diversas complicaciones como infecciones urinarias reiteradas, urosepsis, daño renal agudo o crónico.

EPIDEMIOLOGÍA

La uropatía obstructiva muestra un patrón de frecuencia bimodal: un primer pico de incidencia en la infancia, relacionado fundamentalmente con anomalías congénitas, y otro pico en los mayores de 60 años, debido mayormente a patología prostática y ginecológica.

FISIOPATOLOGÍA

Luego de abandonar los túbulos renales, la orina circula sucesivamente por las papilas renales, cálices menores y mayores, pelvis renal y uréteres, se acumula transitoriamente en la vejiga para luego ser expulsada a través de la uretra por la contracción del detrusor vesical. La obstrucción al flujo urinario puede ocurrir a cualquier nivel, aunque los sitios más comunes son aquellos donde se encuentran estrechamientos anatómicos como la unión ureteropélvica, ureterovesical, el cuello de la vejiga y el meato uretral.

Frente a cualquier obstáculo para la evacuación de la vía urinaria, la presión hidrostática aumenta marcadamente en su interior impactando en forma retrógrada incluso hasta el sistema tubular renal. Este aumento de presión intratubular se opone a la presión hidrostática intraglomerular que genera el filtrado glomerular. De ahí que, a nivel renal, tanto las funciones glomerulares como las tubulares se encuentren afectadas. A su vez se generan infiltrados inflamatorios en el intersticio renal que son los precursores de fibrosis en caso de no resolverse la obstrucción.

En la obstrucción unilateral, el riñón no comprometido intentará compensar esos trastornos. Sin embargo, a largo plazo y por otros mecanismos (hiperfiltración), este también terminará sufriendo daños irreversibles.

ETIOLOGÍA

La uropatía obstructiva puede ser el resultado de defectos funcionales o de verdaderos obstáculos mecánicos. A su vez, estos últimos pueden ser generados por trastornos intrínsecos o extrínsecos de la vía urinaria (**cuadros 56-3-1** y **56-3-2**).

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

> La obstrucción urinaria puede presentarse clínicamente de diferentes formas, incluso ser asintomática. Debe siempre ser considerada en el caso de insuficiencia renal aguda o crónica sin causa aparente.

Para arribar al diagnóstico en forma rápida y precisa, deben considerarse ciertas características:

- Según el tiempo de evolución: *aguda o crónica*.
- Según la localización de la obstrucción: *alta* (desde los túbulos renales hasta la unión ureterovesical) o *baja* (desde la unión ureterovesical hasta el meato uretral).
- Según la extensión: *unilateral o bilateral*.
- Según el grado de obstrucción: *parcial o completa*.

Las obstrucciones agudas suelen ser más sintomáticas, pueden manifestarse con un cólico renal, y son generalmente reversibles; mientras que las crónicas pueden

CUADRO 56-3-1. Causas de uropatía obstructiva

Renal
- Litiasis
- Carcinoma de células transicionales
- Necrosis papilar

Uréter
- Litiasis
- Reflujo vesicoureteral
- Carcinoma urotelial
- Coágulos hemáticos
- Disfunción de uniones ureteropélvicas o ureterovesicales
- Iatrogenia (ligadura)
- Compresión extrínseca
- Patología retroperitoneal (fibrosis, tumores, hematomas)
- Aneurisma de aorta abdominal
- Patología ginecológica (uterina y ovárica)
- Embarazo

Vejiga
- Disfunción vesical (DBT, Parkinson, ACV, lesión medular, esclerosis múltiple, fármacos)
- Carcinoma transicional
- Edema o inflamación

Uretra
- Patología prostática (hiperplasia benigna, carcinoma, etc.)
- Válvulas uretrales posteriores
- Estricturas
- Fimosis

presentarse en forma asintomática (**caso clínico 56-3-1**). Ante la sospecha de obstrucción crónica, la hipertrofia prostática benigna es la primera causa por considerar en hombres de edad avanzada (prevalencia superior al 50% en mayores de 50 años), así como la patología ginecológica en las mujeres.

En el adulto mayor una **obstrucción aguda** puede manifestarse de manera confusa por un cuadro de excitación con hipertensión arterial o deterioro cognitivo, que en ocasiones lleva a tratamientos sintomáticos erróneos y contraproducentes (**caso clínico 56-3-2**).

La edad del paciente debe considerarse para la orientación diagnóstica. En niños suele deberse a malformaciones congénitas, como el estrechamiento de la vía urinaria y la presencia de válvulas uretrales posteriores, o al reflujo vesicoureteral. En adultos, las causas se orientan fundamentalmente a la patología litiásica o tumoral, aunque ciertas malformaciones congénitas también pueden manifestarse en la adultez.

En los casos de obstrucción bilateral, lo más probable es que el obstáculo se encuentre desde la vejiga en adelante, impactando en forma retrógrada en ambos uréteres.

CUADRO 56-3-2. Fármacos que pueden causar disfunción vesical

Agentes alfaadrenérgicos
- Fenilefrina
- Efedrina
- Seudoefedrina

Agentes betaadrenérgicos

Antidepresivos
- Imipramina
- Amitriptilina
- Nortriptilina

Antiarrítmicos
- Quinidina
- Procainamida

Anticolinérgicos
- Atropina

Antiparkinsonianos

Agentes hormonales
- Testosterona
- Estrógenos
- Progesterona

Antipsicóticos
- Haloperidol
- Clorpromazina

Antihistamínicos
- Difenhidramina
- Hidroxicina

Antihipertensivos
- Nifedipina
- Hidralazina

Relajantes musculares
- Diazepam
- Baclofeno
- Ciclobenzaprina

Otros
- Indometacina
- Carbamazepina
- Anfetaminas
- Dopamina
- Vincristina
- Morfina
- Agentes anestésicos

Anamnesis y examen físico

El interrogatorio y examen físico meticulosos representan un pilar fundamental para agilizar el diagnóstico y minimizar estudios complementarios que pueden resultar costosos, invasivos e innecesarios.

CASO CLÍNICO 56-3-1

Baldomero, de 44 años, obeso, ingresa en la guardia con un cuadro de intenso dolor lumbar, de tipo cólico que irradia hacia adelante y compromete los genitales, de 6 horas de evolución. El dolor se localiza del lado izquierdo y el paciente presenta gran inquietud y desasosiego. Se interpreta como cólico renoureteral y se inicia tratamiento analgésico intravenoso. El examen clínico es normal y no hay antecedentes personales de importancia. Como presenta anuria, se presupone una obstrucción infravesical por un lito, pero como la percusión suprapúbica no puede ser evaluada por el abundante panículo adiposo, la presencia de anuria lleva a la realización de un cateterismo vesical, pero el catéter progresa por la uretra hasta la vejiga sin obtener orina.

¿Cómo interpreta el cuadro?

¿Qué procedimiento diagnóstico indicaría en primer lugar?

¿Cuál es el estándar de oro para la localización de litos?

Comentario

El cuadro corresponde a una obstrucción supravesical y podría corresponder a una obstrucción ureteral bilateral. Un examen redituable en una primera instancia sería una radiografía simple de abdomen pero, debido al panículo adiposo del paciente, resultaría de pobre calidad. Se indicó una ecografía renal bilateral por ser sumamente útil para evaluar forma y tamaño renales, con alta sensibilidad para localizar litos de más de 5 mm. La ecografía detectó una silueta renal izquierda normal con hidronefrosis marcada; el riñón derecho se encontraba muy pequeño y con hiperecogenicidad (compatible con atrofia renal). Este hallazgo demuestra que se trata de un paciente monorreno funcional y convierte su cuadro clínico en una urgencia, ya que de no desobstruirse el uréter izquierdo, si el daño parenquimatoso progresara, el paciente perdería absolutamente su función renal. Se solicitó una TC helicoidal sin contraste, estándar de oro para localizar litos ureterales, y se evidenció un lito de 3 mm en la unión ureterovesical izquierda. Se realizó una ureteroscopia que permitió liberar la obstrucción. El paciente mostró evolución favorable, en un principio con un volumen urinario abundante (poliuria posobstructiva), y luego normalizó su flujo urinario.

Se deben pesquisar antecedentes de litiasis urinaria, patología prostática o ginecológica, infecciones urinarias, intervenciones quirúrgicas recientes (pelvianas, colónicas, etc.) por la probabilidad de lesión iatrogénica de los uréteres, o instrumentación de la vía urinaria (sondaje vesical).

Se debe interrogar sobre el volumen de orina y las características de la micción. Sin dudas, la presencia de anuria orienta hacia la obstrucción baja y completa. Sin embargo, la obstrucción parcial puede cursar tanto con oliguria como con volumen urinario normal o incluso poliuria debido a lesión tubular renal con consecuente dificultad para la reabsorción de agua.

Los trastornos miccionales, como retraso en la iniciación de la micción, reducción del calibre del chorro urinario, urgencia, disuria o goteo posmiccional, orientan el diagnóstico hacia una obstrucción del tracto de salida vesical.

En todos los casos puede estar presente el síntoma dolor, con diferentes características según la localización de la obstrucción (cólico renoureteral, dolor suprapúbico, dolor uretral). Incluso puede estar acompañado por síntomas reflejos (náuseas, vómitos, íleo) que hay que tener en consideración ya que pueden confundir el diagnóstico.

CASO CLÍNICO 56-3-2

Urbano, un jubilado de 74 años, concurre a la sala de guardia con intenso dolor en el hipogastrio y ausencia de eliminación de orina de 24 horas de evolución. Tiene antecedentes de HTA, medicado con diuréticos, y constipación crónica con uso habitual de laxantes. En los últimos años ha notado retraso en la aparición y pérdida de fuerza del chorro miccional y, en los días previos a desarrollar anuria, advirtió micciones frecuentes y de poco volumen que le impedían descansar por la noche. En el examen físico se constata una TA de 170/110 mm Hg con una FC de 100/minuto y pulso irregular permanente. En la semiología abdominal presenta matidez y dolor en el hipogastrio. Tiene los siguientes resultados de laboratorio: Hto 42%; glóbulos blancos 10.800/mm^3; glucemia 80 mg/dL; urea 80 mg/dL; creatinina 2,1 mg/dL; sodio 142 mEq/L y potasio 4 mEq/L.

¿Cómo interpreta las alteraciones miccionales?

¿Qué relación existe entre la ausencia de diuresis y los hallazgos semiológicos abdominales?

Comentario

Estas alteraciones miccionales en un hombre de 74 años hacen sospechar una obstrucción progresiva de la uretra prostática. La micción frecuente y de poco volumen evidencia un fenómeno de "diuresis por rebosamiento".

La ausencia de diuresis (anuria) se observa en la insuficiencia renal obstructiva y es explicable por los antecedentes. El hallazgo semiológico de matidez en el hipogastrio corresponde a la vejiga distendida (globo vesical). La realización de un cateterismo vesical mejoró de manera significativa el dolor, obtuvo un volumen de 2.500 mL en dos horas (con una evacuación paulatina para evitar vaciamiento vesical brusco) y confirmó el diagnóstico de insuficiencia renal obstructiva por obstrucción infravesical.

La aparición de los síntomas de obstrucción urinaria en forma sincrónica con los ciclos menstruales puede despertar la sospecha de endometriosis de la vía urinaria.

El examen físico estará dirigido en primera instancia a la búsqueda de distensión vesical (**globo vesical**) por palpación o percusión suprapúbica (**fig. 56-3-1**) y, en caso de que se la encuentre, se realizará un cateterismo

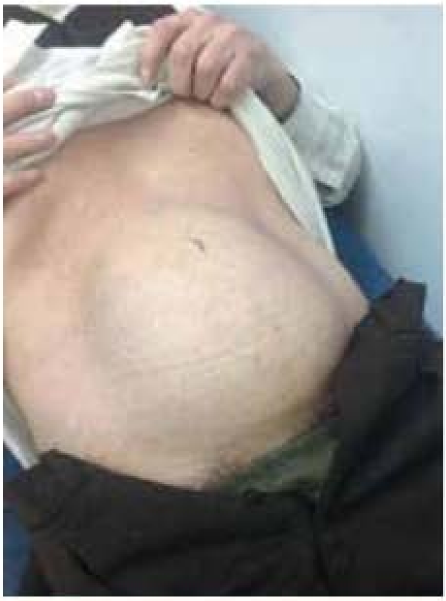


Fig. 56-3-1. Paciente con marcada distensión vesical (globo vesical).

vesical cuidadoso. También debe evaluarse la presencia de masas abdominales palpables como riñones poliquísticos o lesiones tumorales.

En caso de sospecharse patología prostática o ginecológica, el tacto rectal puede aportar información fundamental. También el examen de la sensibilidad perineal (nervios sacros) en caso de presumir patología neurológica o trastornos funcionales, como en los pacientes diabéticos con neuropatía (*vejiga neurogénica hipotónica*).

Los pacientes con obstrucción urinaria pueden presentarse con hipertensión arterial (HTA) debido a retención de agua, sal y secreción de renina. De existir causalidad entre ambas condiciones, la hipertensión se resuelve con la desobstrucción.

En la obstrucción urinaria, la sospecha diagnóstica es clave. La obstrucción completa se presenta con anuria, mientras que una obstrucción incompleta puede presentarse con flujo urinario conservado o incluso con poliuria.

Estudios complementarios

En los exámenes séricos de rutina pueden encontrarse las alteraciones típicas de la insuficiencia renal, como el aumento de urea y creatinina, acidosis metabólica, hiperpotasemia y otros trastornos electrolíticos. Estas alteraciones pueden no estar presentes en obstrucciones unilaterales por compensación del riñón no comprometido.

El examen de orina puede resultar absolutamente normal, mostrar cristales como los de ácido úrico o fosfato de calcio (síndrome de lisis tumoral), o bien cristaluria (**fig. 56-3-2**) producida por diversos fármacos (antibióticos, antivirales, antirretrovirales, etc.), bacteriuria o piuria. También puede encontrarse hematuria tanto macroscópica como microscópica, característicamente isomórfica (hematíes de forma redondeada y regular). En algunos casos como en la necrosis papilar o los uroteliomas pueden expulsarse coágulos hemáticos, que pueden *per se* causar obstrucción de la vía urinaria.

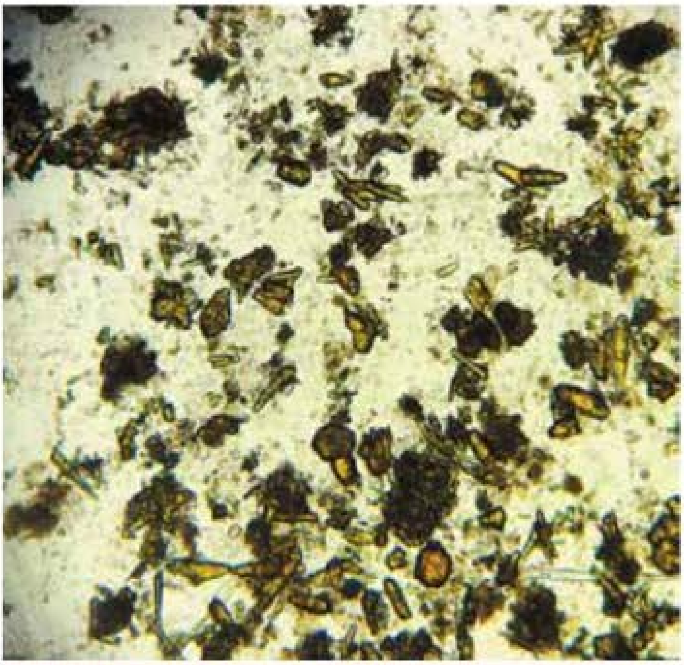


Fig. 56-3-2. Examen de orina que muestra cristaluria.

La ecografía renovesical suele ser el primer estudio indicado. En caso de existir obstrucción urinaria, y según su localización, mostrará hidronefrosis unilateral o bilateral. Existen falsos negativos como en el caso de obstrucciones agudas (menos de 12-18 horas) que no han tenido tiempo de desarrollar la hidronefrosis. Pese a esto, la ecografía es un estudio con alta sensibilidad para poner de manifiesto la dilatación de las vías urinarias y además permite evidenciar alteraciones estructurales renales, detectar patología vesical o lesiones que puedan estar generando compresiones extrínsecas (**fig. 56-3-3**).

La radiografía simple de abdomen sigue siendo un estudio útil para detectar litiasis urinarias, dado que el 80-90% están compuestas por calcio y, por lo tanto, son radiopacas y evidenciables. También puede aportar información sobre la forma, tamaño y ubicación de los riñones.

La localización precisa de la obstrucción requerirá frecuentemente otros estudios por imágenes, como la tomografía computarizada helicoidal sin contraste (TC), actualmente el estándar de oro para la ubicación de las litiasis urinaria.

Ciertas técnicas como la pielografía (anterógrada o retrógrada), pese a brindar información precisa sobre el sitio anatómico de la obstrucción, no se utilizan en primera instancia por ser invasivas; existen métodos alternativos que brindan la misma información sin dicha desventaja (TC, RM). Se suele recurrir a ellas una vez que se detecta la obstrucción y se requiere resolverla, o en aquellos pacientes con alta sospecha clínica de obstrucción con ecografía y TC no diagnóstica.

La **figura 56-3-4** presenta un algoritmo para la evaluación del paciente con obstrucción urinaria.

PRONÓSTICO

La obstrucción de la vía urinaria puede conllevar daño parenquimatoso renal que, según la velocidad con que se la corrija, puede retrogradar sin dejar secuelas o derivar en una lesión renal irreversible. La evidencia muestra que una obstrucción ureteral total que no se prolongue más allá de una semana mostrará una restitución plena de la función renal y, por el contrario, de prolongarse más allá de 12 semanas la recuperación será escasa o nula.

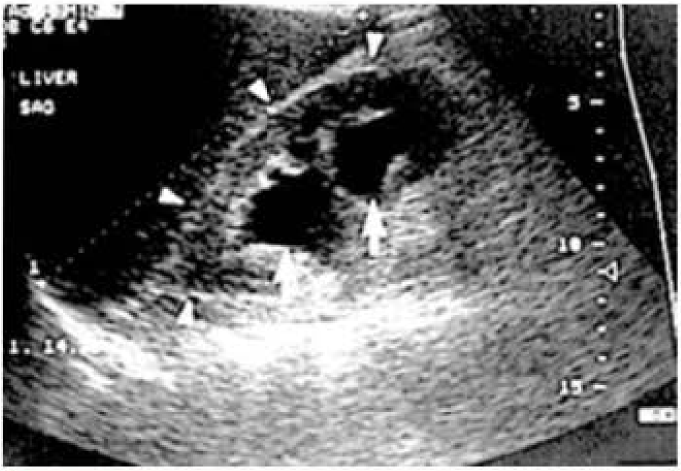


Fig. 56-3-3. Ecografía renal que evidencia una hidronefrosis marcada.

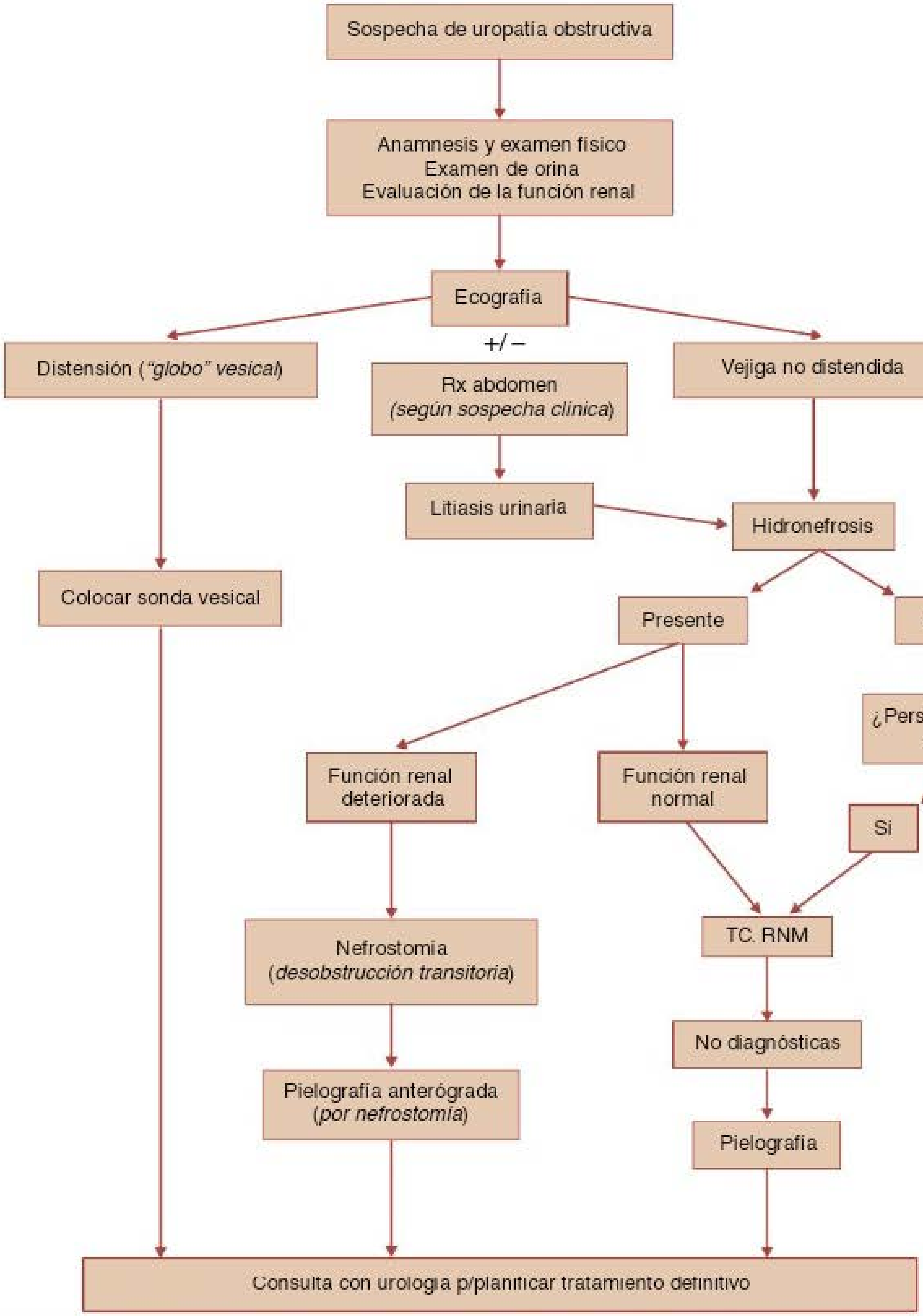

Sospecha de uropatía obstructiva
Anamnesis y examen físico
Examen de orina
Evaluación de la función renal
Ecografía
+/−
Distensión (*"globo" vesical*)
Rx abdomen
(*según sospecha clínica*)
Vejiga no distendida
Litiasis urinaria
Hidronefrosis
Colocar sonda vesical
Presente
Ausente
¿Persiste sospecha clínica?
Función renal deteriorada
Función renal normal
Si
No
Nefrostomía
(*desobstrucción transitoria*)
TC. RNM
OU improbable
No diagnósticas
Pielografía anterógrada
(*por nefrostomía*)
Pielografía
Consulta con urología p/planificar tratamiento definitivo

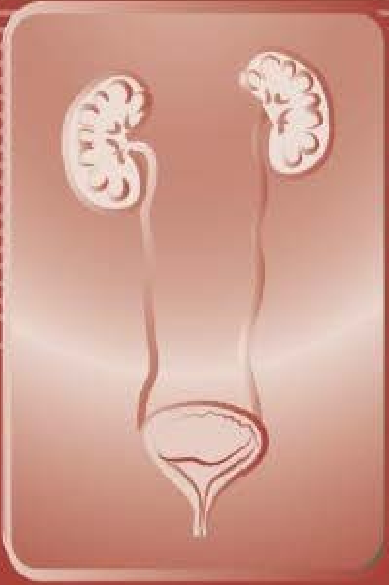
Fig. 56-3-4. Algoritmo para la evaluación del paciente con obstrucción urinaria.

POLIURIA POSOBSTRUCTIVA

La uropatía obstructiva genera compromiso a nivel tubular mediante la resistencia transitoria a la vasopresina y la disolución de la concentración de solutos medulares necesaria para la reabsorción hídrica. Por ello, luego de la corrección de la obstrucción suele desencadenarse poliuria. La eliminación de grandes cantidades de productos de desecho y electrolitos acumulados durante la obstrucción pueden agravar la poliuria por un componente de diuresis osmótica. Este cuadro suele autolimitarse en un período variable (hasta 14 a 21 días posdesobstrucción), aunque puede llevar a deshidratación severa y originar marcadas alteraciones hidroelectrolíticas.

Véase **Bibliografía** cap. 56-3 *El paciente con obstrucción urinaria.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 56-3 *El paciente con obstrucción urinaria.*
Véase **Autoevaluación** cap. 56-3 *El paciente con obstrucción urinaria.*

56-4



El paciente con poliuria

Federico Fuentes y Luciano Leguizamón

INTRODUCCIÓN

La **poliuria** se define como la excreción de más de 3 litros de orina por día en adultos o mayor de 2 litros por m^2 en niños. Se asocia con micciones frecuentes y prolongadas y con polidipsia. No debe confundirse con otras alteraciones miccionales como nicturia o polaquiuria.

FISIOPATOLOGÍA

El organismo sano tiene la capacidad de mantener inalterable la cantidad de agua corporal, incluso frente a variaciones en su ingesta o pérdidas. Un mecanismo clave para esto es la acción a nivel renal de la vasopresina u hormona antidiurética (ADH). El riñón cumple así un papel esencial al controlar la dilución o concentración de la orina según la situación lo requiera, posibilitando un rango de osmolaridad urinaria (Osm_u) de 50-1.200 mOsm/L.

También es necesario eliminar diariamente cierta carga de solutos provenientes de la dieta, principalmente en forma de urea y electrolitos. Un adulto promedio con una dieta convencional debe excretar alrededor de 600-800 mOsm/día. En condiciones basales de concentración urinaria (~Osm_u 600 mOsm/L), la excreción de estos solutos se logra en un volumen de orina cercano a 1-1,5 L/día.

De lo antedicho se desprende que el volumen urinario (V) se debe a 2 componentes: los solutos (*clearance* osmolar-C_{Osm}) y el agua libre de solutos (*clearance* de agua libre-CH_2O).

$$\text{Volumen urinario} = C_{Osm} + CH_2O$$

El C_{Osm} es el volumen de orina necesario para excretar diariamente todos los solutos osmóticamente activos a la misma concentración que la plasmática, generando así una orina isotónica con el plasma (~Osm_u 290 mOsm/L). El valor normal es de 1 a 3 mL/min.

El CH_2O es el volumen de agua libre de solutos que debe agregarse o sustraerse a la porción isotónica de la orina (C_{Osm}) para transformarla en la orina final. En el caso de que el riñón necesitara eliminar agua excedente, el CH_2O sería positivo y la orina final diluida (hipotónica). Si el riñón intentara ahorrar agua, el CH_2O sería negativo y la orina final concentrada (hipertónica).

De la fórmula antes mencionada se puede deducir que el estado de poliuria puede instalarse ya sea por aumento de los solutos en la orina, por aumento del agua libre o bien por una combinación de ambos (**cuadro 56-4-1**).

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

La anamnesis y el examen físico deberán estar orientados teniendo en cuenta el diagnóstico diferencial de

CUADRO 56-4-1. Etiología de la poliuria

1. Diuresis osmótica

Solutos endógenos

- Glucosa (diabetes mellitus)
- Urea (insuficiencia renal crónica, poliuria posobstructiva, fase poliúrica de la insuficiencia renal aguda, estados catabólicos)
- Sodio (diuréticos)

Solutos exógenos

- Manitol
- Glicerol
- Infusión de glucosa hipertónica
- Infusión de sodio
- Alimentación parenteral
- Contrastes radiológicos

2. Diuresis acuosa

Fisiológica

- Ingesta excesiva de agua libre

Diabetes insípida central

- Idiopática
- Congénita (autosómica dominante)
- Traumática
- Iatrogénica (hipofisectomía, radiaciones)
- Tumoral
- Vascular (ACV, aneurisma)
- Infecciosa
- Granulomatosa (TBC, sarcoidosis)
- Embarazo
- Posparto (infarto pituitario o síndrome de Sheehan)

Diabetes insípida nefrogénica

- Fármacos (litio, anfotericina, foscarnet, demeclociclina, metoxifluorano)
- Metabólica (hipercalcemia, hipopotasemia)
- Enfermedad tubulointersticial (obstrucción urinaria parcial, fase poliúrica de la insuficiencia renal aguda)
- Síndrome de Sjögren
- Amiloidosis
- Congénita (recesiva ligada al cromosoma X)

Ingesta excesiva de agua

- Polidipsia psicógena
- Iatrogénica

CASO CLÍNICO 56-4-1

Ernesto, un ingeniero de 46 años, concurre a la consulta refiriendo pérdida de peso de 10 kg en los últimos tres meses, a pesar de haber aumentado su apetito y su ingesta alimentaria. Asimismo, refiere la ingesta de abundante cantidad de líquido que atribuye a las elevadas temperaturas de la estación estival. También presenta micciones frecuentes y de gran volumen, que el paciente relaciona con su importante ingesta líquida. Un familiar lo encontró muy desmejorado y sospechó que podría tener alguna enfermedad maligna por tratarse de un fumador de dos paquetes de cigarrillos por día. No tiene otros antecedentes personales de importancia. En el examen físico se lo encuentra angustiado y adelgazado, pero sin otras anormalidades de relevancia.

¿La poliuria es un fenómeno primario o es secundario a la ingesta liquida?

¿Cómo asocia poliuria con polidipsia, polifagia y pérdida de peso?

¿Qué tipo de poliuria sospecha y cómo podría confirmar el diagnóstico?

Comentario

Por los antecedentes personales y el cuadro clínico, la asociación de poliuria, polidipsia y polifagia hace sospechar diabetes mellitus de reciente comienzo y descompensada. En concordancia con esta interpretación, es coherente pensar que se trata de una poliuria por solutos, que se confirmó por la presencia de glucosuria importante. Una glucemia en ayunas de 240 mg/dL confirmó el diagnóstico de diabetes.

las patologías habitualmente involucradas, que figuran en el **cuadro 56-4-1**.

Como regla general puede decirse que, en los pacientes sin antecedentes que provienen de la comunidad, se deberá pensar en diabetes mellitus, ingesta de diuréticos o hábitos anormales de ingesta de líquidos (**caso clínico 56-4-1**). En los pacientes internados, por lo general suele tratarse de una diuresis osmótica debido a la administración de soluciones parenterales, agentes de contraste radiográfico, diversos fármacos, alteraciones metabólicas (p. ej., hiperglucemia con glucosuria), desobstrucción de la vía urinaria (poliuria posobstructiva) o a la fase poliúrica de la insuficiencia renal aguda. En el embarazo puede desarrollarse poliuria. Se trata de un tipo de diabetes insípida transitoria (DI gestacional) debido a la presencia de una enzima producida por la placenta, la *vasopresinasa,* que reduce en 4 a 6 veces la actividad de la hormona antidiurética. Suele comenzar a manifestarse desde la octava semana gestacional, mantenerse incluso hasta el parto y resolverse completamente a las 2-4 semanas posparto.

Estudios complementarios

Ante la sospecha de poliuria es fundamental la recolección de orina de 24 horas. Sobre esa muestra se podrán efectuar distintas mediciones que facilitarán el diagnóstico etiológico: densidad urinaria, osmolaridad urinaria (Osm_u), glucosuria, sodio urinario, etcétera.

La **figura 56-4-1** muestra un algoritmo para la investigación del paciente con poliuria. En primer término, se determina la densidad urinaria, como equivalente de la osmolaridad, diferenciándose así rápidamente los estados de ***diuresis acuosa*** de la ***diuresis por solutos*** (diuresis osmótica). A diferencia de la osmolaridad, la densidad urinaria puede evaluarse fácilmente con un densímetro o mediante tiras reactivas sobre una muestra de orina aislada. Sus valores oscilan en un rango de 1,001-1,034 según la concentración urinaria, con un valor de 1,010 en los casos de orinas isotónicas (~Osm_u 300 mOsm/L), < 1,010 en orinas diluidas (hipotónicas) y > 1,015 en orinas concentradas (hipertónicas).

En la diuresis acuosa, la medición de la natremia suele diferenciar la ingesta excesiva de agua de la diabetes insípida (DI). Frente a la sospecha de ingesta excesiva de agua (potomanía), se puede realizar una prueba de restricción hídrica a la que responderá con disminución del flujo urinario y aumento en la Osm_u, lo que no sucedería en caso de tratarse de DI. De sospecharse esta última, se contraindica la prueba de restricción hídrica, ya que

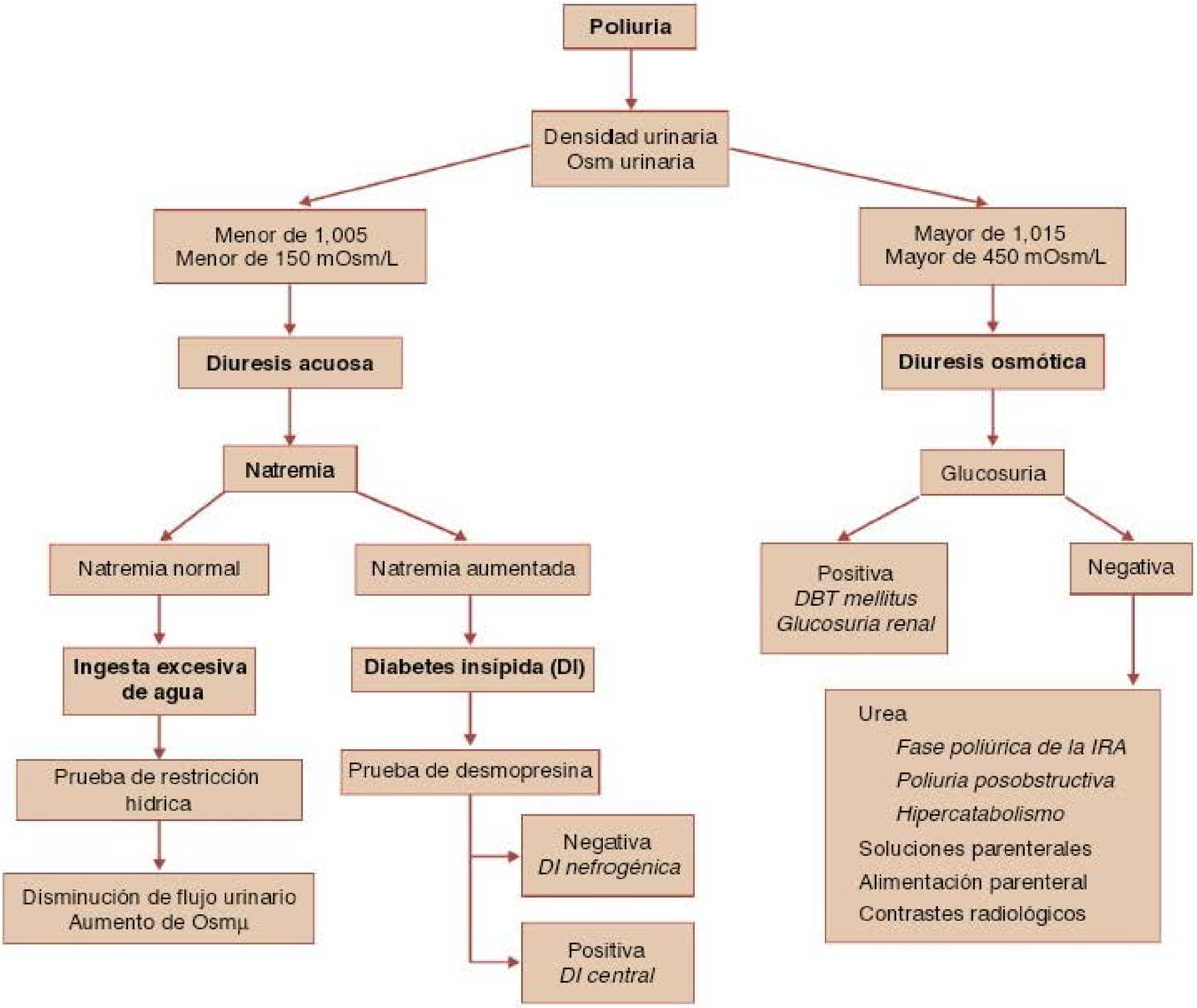

Poliuria
Densidad urinaria
Osm urinaria
Menor de 1,005
Menor de 150 mOsm/L
Mayor de 1,015
Mayor de 450 mOsm/L
Diuresis acuosa
Diuresis osmótica
Natremia
Glucosuria
Natremia normal
Natremia aumentada
Positiva
DBT mellitus
Glucosuria renal
Negativa
Ingesta excesiva de agua
Diabetes insípida (DI)
Prueba de restricción hídrica
Prueba de desmopresina
Disminución de flujo urinario
Aumento de Osmµ
Negativa
DI nefrogénica
Positiva
DI central
Urea
Fase poliúrica de la IRA
Poliuria posobstructiva
Hipercatabolismo
Soluciones parenterales
Alimentación parenteral
Contrastes radiológicos

Fig. 56-4-1. Algoritmo diagnóstico de la poliuria.

puede derivar en riesgosos estados de hiperosmolaridad plasmática e hipernatremia, y en cambio se recomienda e indica la prueba de desmopresina (análogo de la ADH) para diferenciar si su origen es central o nefrogénica.

En la diuresis por solutos (diuresis osmótica), la determinación de glucosuria permitirá descubrir rápidamente la causa más frecuente (diabetes mellitus). En caso de resultar negativa, se sospechará de otros agentes osmóticos.

Véase **Bibliografía** cap. 56-4 *El paciente con poliuria.*

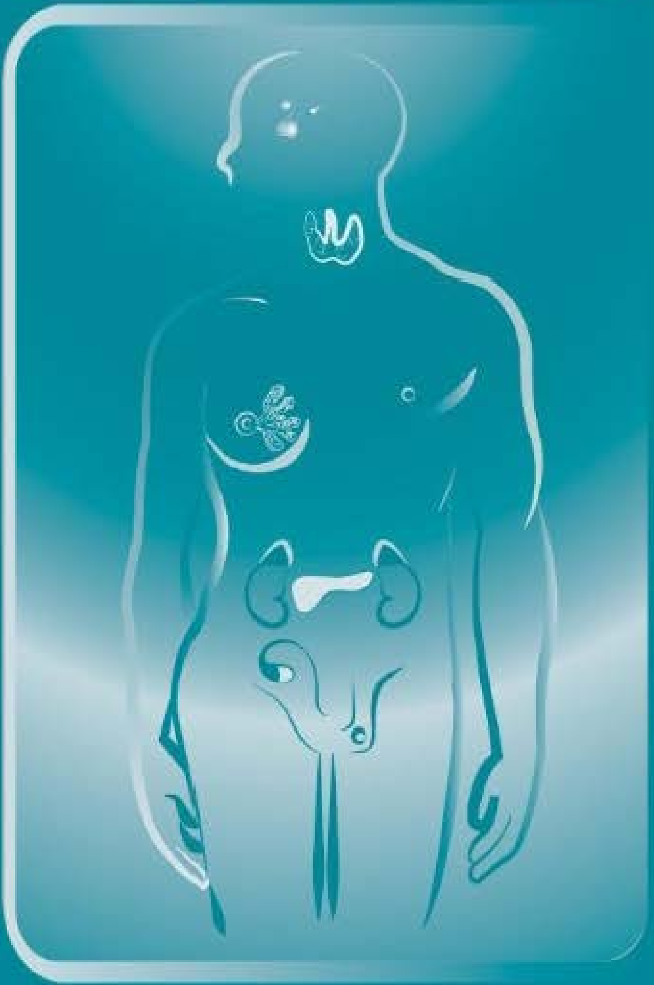
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 56-4 *El paciente con poliuria.*

Véase **Autoevaluación** cap. 56-4 *El paciente con poliuria.*

Parte XII

Cuando las mujeres presentan secreción de leche en los senos, aunque no estén embarazadas ni recién paridas, quedarán sin menstruos.

Aforismo XXXIX Libro 5º



Sistema endocrino y metabolismo

Contenido

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

SECCIÓN 3
Examen físico del aparato cardiovascular

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

57-1 Modificaciones del peso y alteraciones de la distribución de la grasa corporal
Soledad Sosa

57-2 Alteraciones de la coloración de la piel
Soledad Sosa

57-3 Alteraciones del vello corporal
Yamile Mocarbel

57-4 Astenia y adinamia
María Fernanda Bueno

57-5 Amenorrea
Yamile Mocarbel

57-6 Ginecomastia
Marcos P. Manavela

57-7 Galactorrea
Yamile Mocarbel

57-8 Alteraciones de la esfera sexual
Yamile Mocarbel

57-9 Espasmos o calambres musculares
Soledad Sosa

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

58 Antecedentes endocrinometabólicos
Oscar D. Bruno

SECCIÓN 3
Examen físico

59 Examen físico del sistema endocrinometabólico

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

60-1 Panhipopituitarismo
Karina Danilowicz y Oscar D. Bruno

60-2 Diabetes insípida
Marcos P. Manavela y Oscar D. Bruno

60-3 Acromegalia
Marcos P. Manavela y Oscar D. Bruno

60-4 Hipertiroidismo
Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

60-5 Hipotiroidismo
Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

60-6 Tiroiditis
Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

60-7 Hiperparatiroidismo
Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

60-8 Hipoparatiroidismo
Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

60-9 Síndrome de Cushing
Karina Danilowicz y Oscar D. Bruno

60-10 Feocromocitoma
M. Angélica Schmidt y Oscar D. Bruno

60-11 Síndrome hiperandrogénico
Karina Danilowicz y Oscar D. Bruno

60-12 Hiperaldosteronismo primario
M. Angélica Schmidt y Oscar D. Bruno

60-13 Enfermedad de Addison (síndrome de insuficiencia suprarrenal)
Soledad Sosa y Oscar D. Bruno

60-14 Diabetes mellitus
Paola Finocchietto

60-15 Dislipidemias
Paola Finocchietto

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

61-1 Evaluación de la función endocrinometabólica
Raúl A. Chervin y Oscar D. Bruno

61-2 Evaluación de las glándulas paratiroides y del metabolismo fosfocálcico y mineral
Silvina R. Mastaglia

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

62-1 El paciente con bocio-nódulo tiroideo
Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

62-2 El paciente con hipercalcemia
Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

62-3 El paciente con hipocalcemia
Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

62-4 El paciente con hipoglucemia
Félix M. Puchulu

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

57-1

Modificaciones del peso y alteraciones de la distribución de la grasa corporal

Soledad Sosa

INTRODUCCIÓN

El mantenimiento del peso corporal depende de un fino equilibrio entre el aporte y el gasto energético, modulado por complejos sistemas hipotalámicos que regulan respuestas conductuales, endocrinas y autonómicas. Se han identificado muchos de los mediadores de la homeostasis energética; sin embargo, no se conocen completamente sus acciones e interacciones con elementos ambientales y factores psicosociales.

Para poder mantener el equilibrio nutricional y por lo tanto el peso, se requiere una dieta variada y balanceada que contenga el aporte calórico suficiente e individualizado, que sea armónico (50% de hidratos de carbono, 20% de proteínas y 30% de grasas) y completo, es decir, que contenga además los micronutrientes (minerales como sodio, potasio, magnesio, cinc, hierro, calcio, fósforo, yodo y vitaminas hidrosolubles y liposolubles).

Adicionalmente, la variedad nutricional asegura el aporte de aminoácidos y ácidos grasos esenciales que no pueden ser sintetizados por el organismo, entre ellos: nueve aminoácidos (histidina, isoleucina, leucina, lisina, metionina, fenilalanina, treonina, triptófano y valina) y dos ácidos grasos (α-linolénico o $18{:}3\omega{-}3$ y linoleico o $18{:}2\omega{-}6$).

Otro componente indispensable de la dieta es el agua, que corresponde al componente corporal más abundante, y representa el 60-70% de la composición corporal según el género y grupo etario (menor proporción en el género femenino y a mayor edad).

Las modificaciones del peso corporal involucran variaciones en ambos sentidos del espectro y múltiples causas posibles. Sin embargo, las implicancias de cada uno tienen connotaciones socioculturales muy dispares. La pérdida involuntaria de peso acarrea preocupación personal y familiar por la posibilidad de asociación con enfermedades crónicas o malignas o ambas. En el otro extremo, la ganancia de peso produce efectos psicoafectivos adversos e impacto en el bienestar que dificulta la reversión del trastorno. Además, la comorbilidad asociada tiene impacto en la supervivencia.

En este capítulo además se abordarán las alteraciones de la distribución de la grasa corporal asociadas o no a las modificaciones del peso corporal (véase también **cap. 20** *Pérdida y ganancia de peso*).

PÉRDIDA DE PESO

Una **pérdida significativa** de peso corresponde al descenso del 10% del basal en un año (o 5% en seis meses). Cuando no se asocia a una disminución programada de la ingesta, se denomina **involuntaria**.

La pérdida de peso involuntaria se asoció en diferentes estudios epidemiológicos con aumento de la morbimortalidad, lo que resalta la importancia de la entidad y su enfoque diagnóstico. Como ya se mencionó, el descenso de peso involuntario inquieta al paciente y a su entorno por la posibilidad de asociación con enfermedades crónicas o malignas o ambas. Sin embargo, menos de un tercio de los casos se debe a estas causas.

Fisiopatología

Los mecanismos que deben reconocerse ante la pérdida de peso involuntaria son la disminución del aporte

CUADRO 57-1-1. Mecanismos fisiopatológicos del descenso de peso y sus causas asociadas

Pérdida de peso	Disminución del aporte calórico		Trastornos del gusto y del olfato Síntomas gastrointestinales Trastornos psiquiátricos Disminución del apetito de causa orgánica: uremia, hipercalcemia Disminución del apetito inducida por fármacos Alteraciones dentarias Situación socioeconómica Reducción voluntaria de la ingesta
	Aporte calórico normal	Aumento de la pérdida calórica	Malabsorción intestinal: enfermedad celíaca, sobrecrecimiento bacteriano, parasitosis, enfermedad inflamatoria intestinal, deficiencia enzimática pancreática o intestinal, síndrome del intestino corto Pérdida urinaria: glucosuria, proteinuria
		Aumento del consumo calórico	Aumento de la actividad física Aumento del metabolismo: hipertiroidismo, feocromocitoma, cáncer, infecciones (TBC, HIV, endocarditis, brucelosis, etc.) o inflamación crónica (enfermedades reumatológicas, sarcoidosis, amiloidosis), síndrome febril prolongado
	Disminución del agua corporal total		Vómitos incoercibles Diarrea intensa Sudoración profusa: fiebre, hipertermia, hipertiroidismo Poliuria osmótica de la diabetes mellitus Diabetes insípida Ingesta de diuréticos Drenaje de heridas o fístulas

calórico, el aumento de la pérdida calórica o del consumo energético con aporte normal (**cuadro 57-1-1**).

Enfoque inicial

La pérdida ponderal puede enmarcarse en un espectro que va desde la normalidad a la desnutrición extrema:

- *Delgadez:* corresponde a un peso por debajo del normal para el género, la talla y el grupo etario del individuo pero que no se acompaña de patología.
- *Desnutrición:* se refiere a la depleción calórica, proteica y de micronutrientes por aporte deficitario prolongado.

Es de crucial importancia enmarcar la pérdida de peso en el cuadro clínico concomitante del paciente, que muchas veces hacen al motivo de consulta. Los de mayor frecuencia son los síntomas gastrointestinales: náuseas, vómitos, dolor abdominal, disfagia y alteraciones del ritmo evacuatorio. El cuadro clínico varía con el grupo etario y muchas veces presenta componentes correspondientes a distintos campos (multidimensional).

Evaluación clínica

Mediante la **anamnesis** pueden mensurarse los aspectos socioeconómicos del problema: ocupación, hábitos nutricionales, convivientes, quién realiza las compras, quién cocina, comorbilidades que condicionen la dieta, medicaciones habituales, ejercicio, etcétera.

Otro aspecto para considerar es la velocidad del descenso de peso y si existen modificaciones en el apetito, ya que la instalación rápida y la ausencia de apetito suelen asociarse a una causa orgánica.

El **examen físico** es el elemento confirmatorio de la pérdida de peso, objetivándolo mediante la medición en ayunas, con ropa liviana, descalzo y tras la evacuación vesical. Se requieren mediciones periódicas que permitan definir la cuantía porcentual del descenso. La holgura de las prendas y la utilización de cinturón son signos indirectos.

La presencia de alteraciones de la coloración de la piel puede orientar a la causa y guiar la realización de estudios complementarios: palidez cutáneo-mucosa en la anemia, hiperpigmentación en la insuficiencia suprarrenal, tinte bronceado en la hemocromatosis. La presencia de hipertermia, temblor fino, sudoración y taquicardia, en los síndromes febriles y el hipertiroidismo. La semiología abdominal puede poner de manifiesto visceromegalias. Se examinarán signos cardiovasculares y pulmonares que indiquen enfermedades crónicas.

En los casos en los que el descenso de peso depende básicamente de la pérdida de líquidos se observará sequedad cutaneomucosa con signo del pliegue positivo. Por el contrario, la presencia de edemas periféricos no solo se asocia con la patología cardiológica sino puede deberse a hipoproteinemia y debe valorarse para la orientación diagnóstica.

Etiología

Las diferentes causas de descenso de peso se pueden agrupar según los sistemas involucrados.

Gastrointestinal

Restrictiva: son ejemplos las dietas hipocalóricas llevadas por atletas o modelos que producen disminución de peso por no cubrir el gasto energético asociado a la actividad. El alcoholismo limita la ingesta de nutrientes a hidratos de carbono de baja disponibilidad con carencia de proteínas y micronutrientes. Las causas anatómicas como la estenosis esofágica, la úlcera péptica o el cáncer gástrico limitan la ingesta.

Los ancianos presentan restricción de la ingesta de causa multifactorial: socioeconómica, psiquiátrica (depresión), metabólica (deshidratación), y asociada al mal estado dentario.

Malabsortiva: la deficiencia de enzimas pancreáticas o intestinales o de ambas dificulta el procesamiento de los nutrientes para su correcta absorción. La inflamación intestinal presente en la enfermedad celíaca impide la absorción de nutrientes y las resecciones intestinales disminuyen de la superficie absortiva.

Endocrinológicas

Fácilmente identificables por el cuadro clínico.

Hipertiroidismo: se produce aumento del metabolismo basal, de la termogénesis y aumento del peristaltismo con disminución de la absorción nutricional (**caso clínico 57-1-1**)

Debe tenerse en cuenta que el cuadro clínico en ancianos es radicalmente diferente de aquel del paciente joven, con predominio del descenso de peso y alteraciones cardiovasculares (arritmias, insuficiencia cardíaca), y se denomina **hipertiroidismo apático**.

Diabetes mellitus: la glucosuria osmótica produce pérdida de agua y glucosa con el consiguiente descenso de peso. Igual que en el hipertiroidismo, el descenso ponderal ocurre a pesar del aumento de la ingesta.

Insuficiencia suprarrenal: se debe a la presencia de náuseas, vómitos y deshidratación (**caso clínico 57-1-2**).

Neoplasias malignas e infecciones crónicas

Estos dos grupos de entidades generan aumento del gasto energético debido a inflamación crónica, muchas veces asociado a la disminución del apetito, que producen un balance neto negativo del peso corporal.

Trastornos psiquiátricos

Son ejemplos la *depresión*, las *psicosis* y las *demencias*.

Anorexia nervosa: existe una restricción extrema de la ingesta que produce descenso de peso con disminución de la masa magra y grasa corporal que conlleva múltiples alteraciones endocrinológicas: amenorrea hipotalámica por alteración de la regulación del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal; síndrome del eutiroideo enfermo por alteración del eje tirotropo que se caracteriza por T$_3$ baja, hiperactivación del eje hipotálamo-hipófiso-suprarrenal y resistencia a GH con IGF-1 disminuida. La pérdida de peso extrema puede llevar a la muerte por disfunción inmunitaria, trastornos hidroelectrolíticos o colapso circulatorio.

GANANCIA DE PESO

La ganancia de peso puede deberse al balance positivo entre el aporte calórico y el gasto energético con aumento de la grasa corporal o al aumento del agua corporal total que se traduce en la aparición de edemas periféricos.

CASO CLÍNICO 57-1-1

Grimaldo tiene 37 años y es oriundo de Bolivia. Trabaja en una imprenta y consulta porque hace 3 meses percibe palpitaciones y no logra conciliar el sueño. Refiere disminución de 5 kg de peso con la dieta habitual y aumento de la frecuencia de las deposiciones. Consultó primero al cardiólogo, que le dijo que tenía una arritmia, y le pidió exámenes de laboratorio con los que le dijo que viera al endocrinólogo. En el examen físico presenta aumento de la temperatura cutánea y sudoración. La frecuencia cardíaca es de 118 latidos por minuto irregular, tiene temblor distal y un bocio de aproximadamente 80 g. Presenta hipopigmentación en los dedos y dorso de la manos.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

¿Qué otros datos buscaría en el examen físico?

¿Qué espera encontrar en el laboratorio pedido por el cardiólogo?

¿Considera que la arritmia es frecuente en este contexto?

¿Cómo explica la hipopigmentación en las manos?

Comentario

Con los datos disponibles se arriba al diagnóstico de hipertiroidismo o enfermedad de Graves, avalado por la presencia del bocio. Es importante evaluar la existencia de oftalmopatía asociada y la severidad y actividad, ya que puede condicionar la elección del tratamiento. En el laboratorio se espera encontrar niveles de TSH suprimidos con hormonas tiroideas periféricas elevadas (T$_3$ > T$_4$ y T$_4$ libre). También es esperable hallar niveles de anticuerpos elevados: antitiroperoxidasa (ATPO), antitiroglobulina (ATG) y antirreceptor de TSH (TRABs). La taquicardia es un signo casi universal en el hipertiroidismo; sin embargo, las arritmias son más frecuentes en pacientes de mayor edad. La hipopigmentación corresponde a la presencia de vitiligo, otro marcador de autoinmunidad que suele coexistir con patología tiroidea autoinmune.

CASO CLÍNICO 57-1-2

Graciela, de 27 años, ama de casa, ha notado que perdió 7 kg de peso sin hacer dieta, desde que regresó de unas breves vacaciones en Mar del Plata hace cuatro meses. Además, declara un malestar general indefinido, dolor abdominal no regionalizado, astenia intensa y fiebre vespertina. Refiere mareos al incorporarse de la cama. En el examen físico se comprueba una frecuencia cardíaca de 78 latidos por minuto, regular; tensión arterial de 120/80 mm Hg en decúbito y de 100/70 mm Hg de pie. Los pliegues palmares y los pezones son oscuros.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

¿Cómo haría la confirmación diagnóstica?

¿Cuál puede haber sido la causa desencadenante de la enfermedad actual?

Comentario

El cuadro clínico es clásico de una insuficiencia suprarrenal primaria, por lo que se debe solicitar la medición de cortisol sérico basal a las 8 de la mañana y una determinación basal de ACTH, cuyos niveles en este caso fueron 2,5 µg/dL y 421 pg/mL, respectivamente. La ACTH sérica elevada indica el origen suprarrenal de la deficiencia. Si fuese secundario, la ACTH sería indetectable. En la Argentina se debe descartar un proceso tuberculoso que afecte las glándulas suprarrenales, por ser la causa más frecuente de insuficiencia suprarrenal primaria. La fiebre vespertina debe ser cuidadosamente valorada y explorada en este contexto.

El aumento de peso que caracteriza al sobrepeso y a la obesidad es un problema creciente en la población mundial. La obesidad es considerada en la actualidad como una enfermedad crónica que se asocia con aumento de la morbimortalidad cardiovascular. El aspecto más preocupante es que se presenta en individuos cada vez más jóvenes.

Los cambios socioculturales produjeron descenso del gasto energético asociado a estilos de vida más sedentarios (muchas veces dependientes de la actividad laboral) y aumento del aporte calórico por medio de alimentos elaborados (con mayor contenido de grasa e hidratos de carbono refinados y menor contenido de fibras y micronutrientes).

La ganancia de peso es regulada por múltiples factores que interactúan: genéticos, ambientales, psicológicos y endocrino-metabólicos. La importancia de los factores genéticos responsables del sobrepeso/obesidad es controvertida, debido a la existencia de múltiples genes involucrados, algunos sin papeles definidos aún. Lo indudable es la contribución socioambiental a la epidemia de obesidad surgida en el siglo pasado.

Fisiopatología

El balance energético es el determinante final del peso del individuo. La ganancia de peso se produce por aumento del aporte calórico, la disminución del gasto energético o la combinación de ambos.

Respecto del balance energético se reconocen distintos componentes: metabolismo basal encargado de la síntesis proteica y mantenimiento de las funciones vitales (representa el 60-75% del total); el efecto térmico de la alimentación que corresponde a la digestión (insume 10% del total); la termogénesis destinada al mantenimiento de la temperatura corporal mediante catabolismo lipídico y la actividad física, que corresponde al 15% del gasto energético y es el único componente modificable.

El balance hídrico positivo también puede determinar ganancia de peso en patologías específicas.

Enfoque inicial

El peso adecuado depende del género, la talla y la edad. La manera más práctica de definir la adecuación del peso es mediante el cálculo del índice de masa corporal (IMC) que equivale a la razón entre el peso (en kg) y el cuadrado de la talla (en metros) (**cuadro 57-1-2**).

Evaluación clínica

En la **anamnesis** se deben recabar datos de patrón de alimentación (horarios, cuantía, composición, colaciones) y gasto calórico (actividad laboral, ejercicio), ritmo y calidad del sueño, situación psicoafectiva (crisis o hitos vitales), comorbilidades, consumo de tóxicos, tratamientos farmacológicos y dietas previas. Respecto de la ganancia de peso, es importante indagar cuándo comenzó, identificar posibles desencadenantes, velocidad de instauración y signos y síntomas asociados. Otros datos de interés son el número de embarazos, el peso de los hijos al nacer y la periodicidad de los ciclos menstruales.

CUADRO 57-1-2. Clasificación del peso según el índice de masa corporal (IMC).

Índice de masa corporal (IMC) Peso (kg) / Talla^2 (m)	< 19: bajo peso para la talla
	19-25: normopeso
	> 25-< 30: sobrepeso
	≥ 30: obesidad

Se debe indagar sobre antecedentes familiares de obesidad, HTA, dislipidemia, cardiopatía isquémica y enfermedad cerebrovascular.

En el **examen físico** se considerarán el peso, la talla y la distribución del tejido adiposo (perímetro de cintura –indicador de obesidad visceral–, índice cintura/cadera). El perímetro de cintura > 102 cm en el hombre y > 88 cm en la mujer se asocia con mayor riesgo de desarrollo de diabetes, dislipidemia, HTA y enfermedad cardiovascular. La utilidad del perímetro de cintura se reduce con IMC > 35 kg/m^2 (**caso clínico 57-1-3**).

La presencia de fenotipo cushingoide (facies de luna llena, plétora facial, ocupación de huecos supraclaviculares, giba dorsal, estrías purpúreas anchas en el abdomen y raíces de miembros, hematomas espontáneos o ante traumatismos mínimos) es característico del exceso de cortisol (**fig. 57-1-1**); sin embargo, algunas de estas características pueden estar presentes por la sola obesidad, en ausencia del hipercortisolismo.

Se debe evaluar la presencia de edemas en miembros inferiores o zonas declives en los casos de pacientes con movilidad reducida y signos de insuficiencia cardíaca (estertores pulmonares, derrame pleural y ascitis).

Etiología

Raramente la ganancia de peso responde a una causa distinta del balance energético positivo y es secundaria a una patología específica.

CASO CLÍNICO 57-1-3

Jorge, de 53 años, consulta por ronquidos nocturnos y sensación de falta de aire con la caminata prolongada. Su talla es de 1,82 m y pesa 138 kg. En el examen físico presenta una obesidad generalizada, con un patrón androide de distribución de la grasa corporal y perímetro de cintura de 115 cm. Tiene una presión arterial de 180/105 mm Hg (mal controlada con 20 mg/día de enalapril y 50 mg/día de atenolol). La colesterolemia total es de 329 mg/dL; HDL 39 mg/dL; triglicéridos 440 mg/dL; glucemia 238 mg/dL; hemoglobina glucosilada 10,2%; insulinemia en ayunas 34 mUI/mL; GOT 84 mU/mL; GPT 89 mU/mL; fosfatasa alcalina normal.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Cuál es el IMC del enfermo?
¿Qué le sugieren las transaminasas elevadas?
¿Cuál es su cifra de LDL?

Comentario

El cuadro clínico y los exámenes complementarios indican los diagnósticos de diabetes mellitus, hipertensión arterial y síndrome metabólico. El IMC es de 41,6 kg/m^2 e indica obesidad mórbida. Las transaminasas pueden hallarse elevadas por una presumible esteatosis hepática que debe ser estudiada, ya que este diagnóstico es de exclusión. El LDL no puede calcularse a pesar de la fórmula disponible para investigarlo a partir de otros datos: LDL = colesterol total – (HDL + triglicéridos/5) debido a la presencia de triglicéridos > 400 mg/dL.

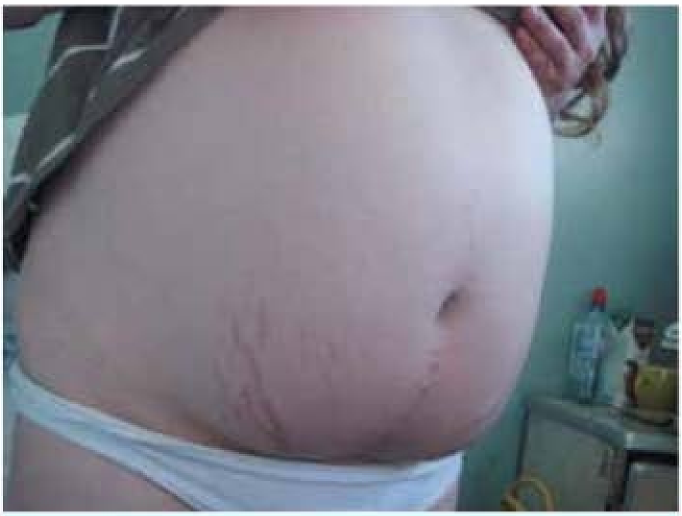


Fig. 57-1-1. Obesidad central secundaria a síndrome de Cushing con evidencia de estrías rojo-violáceas mayores de 1 cm de ancho en abdomen.

Entre las causas endocrinológicas (que representan menos del 2% del total) se encuentra el síndrome de Cushing con el fenotipo característico y la acromegalia. En esta última se produce ganancia de peso por hiperplasia e hipertrofia sistémica secundarias al exceso de hormona de crecimiento (GH).

Entre las causas de edema se mencionan:

- *Hipotiroidismo:* produce edema por el depósito de glucosaminoglucanos en la matriz extracelular que retiene sodio y agua, predominantemente a nivel cutáneo y muscular. No produce un aumento de peso significativo y resuelve con el reemplazo hormonal que logra el eutirodismo. La forma severa de hipotiroidismo de evolución prolongada (mixedema) puede cursar con derrame pericárdico, pleural y ascitis.
- *Edema cíclico:* es un edema leve generalizado que se produce en el período premenstrual por el efecto de los progestágenos y se autolimita con la menstruación.
- *Edema idiopático:* se produce sin un patrón temporal, más frecuentemente en mujeres y se caracteriza por la presencia de edema perimaleolar y distensión abdominal con variaciones del peso circadiano (aumento vespertino). Se cree que depende de aumento de la permeabilidad capilar y su diagnóstico se establece luego de haber descartado otras causas (de exclusión).

ALTERACIÓN DE LA DISTRIBUCIÓN DE LA GRASA CORPORAL

La grasa corporal constituye la reserva energética más importante del organismo, ya que contiene la mayor cantidad de energía por gramo de tejido (9,1 kcal/g) y se encuentra fácilmente disponible para su utilización.

El tejido adiposo (TA) se clasifica en dos tipos: blanco y pardo, según su aspecto macroscópico, y poseen funciones diferenciales. El *TA blanco* está constituido por células con una vacuola adiposa única de tamaño variable, que puede hipertrofiarse hasta 6 veces en individuos obesos. El *TA pardo* está ricamente vascularizado y poblado de mitocondrias, contiene grasa en múltiples vacuolas, lo que le permite cumplir con su función de termogénesis, de gran importancia en los recién nacidos y en animales que habitan en climas polares. En el ser humano adulto, el TA pardo se encuentra limitado a las regiones interescapular y mediastínica y a lo largo de la aorta, ya que su función es menos relevante.

Enfoque inicial

La distribución de la grasa corporal está condicionada por el género, la etapa del desarrollo y el estado nutricional. Esta distribución se diferencia en dos tipos: ***ginoide*** con predominio en la región gluteofemoral o ***androide*** con concentración centroabdominal o visceral, este último asociado a mayor riesgo cardiovascular dado por múltiples cambios metabólicos (**cuadro 57-1-3**).

Evaluación clínica

La evaluación por antropometría es crucial, al igual que el cálculo del IMC, como se mencionó en el apartado anterior. La distribución de la grasa corporal puede realizarse mediante la medición de pliegues cutáneos en distintas regiones anatómicas (tricipital, subescapular) pero, dada la imprecisión el método, no se recomienda.

El empleo de instrumentos con emisión infrarroja o bioimpedancia eléctrica permite realizar mediciones más exactas. El porcentaje de grasa corporal que se considera normal acorde con el sexo es 16% en hombres y 29% mujeres jóvenes. En individuos de edad media el porcentaje de grasa corporal aumenta a 22 y 32%, respectivamente, pero se conserva la predominancia porcentual en el género femenino.

Respecto de la distribución de la grasa corporal, es factible en la práctica cotidiana y de trascendencia clínica el cálculo del índice cintura/cadera, que resulta de la razón entre ambas circunferencias en centímetros (cm). Se considera normal un índice $< 0,9$ en el hombre y $< 0,8$ en la mujer. En estudios poblacionales se observó que los hombres habitualmente poseen mayor depósito de grasa central (distribución androide) y que, con la edad, el depósito que aumenta es el de la región abdominal en ambos géneros (**cuadro 57-1-4**).

CUADRO 57-1-3. Cambios metabólicos asociados a la distribución adiposa de tipo androide
Disminución de lipoproteínas de alta densidad (HDL) e hipertrigliceridemia
Hiperinsulinemia e insulinorresistencia
Aumento de la gluconeogénesis hepática
Glucemia alterada en ayunas, intolerancia a la glucosa, diabetes mellitus
Disminución de globulina transportadora de esteroides sexuales y testosterona en hombres, con hipogonadismo central
Aumento de la biodisponibilidad de los andrógenos en mujeres con hiperandrogenismo
Hipertensión arterial
Enfermedad cardiovascular y cerebrovascular

CUADRO 57-1-4. Porcentaje y distribución de la grasa corporal

Género	Porcentaje de grasa corporal		Índice cintura/cadera
	Jóvenes (20-39 a)	Edad media (40-60 a)	
Femenino	< 29%	< 32%	< 0,8
Masculino	< 16%	< 22%	< 0,9

Etiología

El aumento del tejido adiposo puede ser:

- ***Localizado***
  - *Lipoma:* expansión monoclonal benigna de TA que forma un tumor subcutáneo de consistencia elástica, móvil y bien delimitado. Puede ser único o múltiple (lipomatosis generalizada), o presentarse en forma simétrica, en especial el cuello, la nuca, los hombros, el tronco o la parte proximal de los brazos en la lipomatosis simétrica múltiple o *enfermedad de Madelung* (en personas con alcoholismo).
  - *Lipomastia:* acumulación de TA retroareolar.
- ***Regional***
  - *Síndrome de Cushing:* depósito adiposo centroabdominal y cefalotorácico (fenotipo cushingoide mencionado previamente) asociado a hipercortisolismo.
  - *Lipodistrofias:* disminución parcial o generalizada del TA de instalación congénita o adquirida, espontánea o inducida por la aplicación de medicación o vacunas parenterales. La histología revela un infiltrado inflamatorio inespecífico de las regiones afectadas.
  - *Lipohipertrofias:* acúmulos nodulares de TA localizados no circunscritos, generalmente asociados a la utilización de fármacos (terapia antirretroviral, antagonista de GH –pegvisomant–) que resuelven con la suspensión del fármaco.
- ***Generalizado***
  - *Prader-Willi:* enfermedad de causa genética caracterizada por hiperfagia y obesidad con distribución adiposa global.

Véase **Bibliografía** cap. 57-1 *Modificaciones del peso y alteraciones de la distribución de la grasa corporal.*

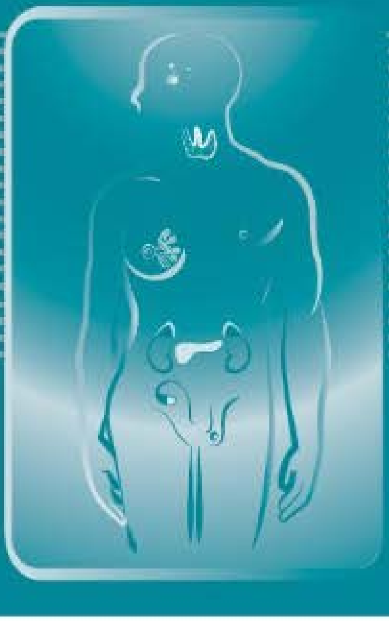
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 57-1 *Modificaciones del peso y alteraciones de la distribución de la grasa corporal.*

Véase **Autoevaluación** cap. 57-1 *Modificaciones del peso y alteraciones de la distribución de la grasa corporal.*

57-2

Alteraciones de la coloración de la piel

Soledad Sosa



INTRODUCCIÓN

La piel constituye la superficie de contacto e intercambio entre el individuo y el medioambiente. Está constituida por tres capas: la epidermis, en la región más externa, de origen ectodérmico; la dermis subyacente, de origen mesodérmico, que contiene vasos, anexos cutáneos y terminales nerviosas, y el tejido celular subcutáneo más profundo, compuesto por tejido adiposo que aísla térmicamente, amortigua traumatismos y almacena energía. La piel en el adulto tiene una superficie aproximada de $2\ m^2$ y múltiples funciones: barrera inmunológica (contiene células de respuesta inmunitaria), termorregulación, órgano sensorial (posee múltiples terminaciones nerviosas que transmiten señales externas de temperatura, presión, irritación, etc.) e intercambio (excreción/absorción de sustancias).

Las alteraciones de la coloración de la piel pueden deberse a múltiples mecanismos, como se explica más adelante; sin embargo, en este capítulo se hará hincapié en las relacionadas con los pigmentos cutáneos. La **melanina** es el principal pigmento cutáneo. Se sintetiza en los melanocitos, células derivadas de la cresta neural, a partir del aminoácido tirosina por intervención de una enzima denominada tirosinasa. Se almacena en vesículas intracitoplasmáticas y, finalmente, se transfiere a las células epidérmicas o queratinocitos.

FISIOPATOLOGÍA

Las alteraciones de la coloración pueden deberse a cambios en la distribución de los pigmentos que contiene la piel o a fenómenos que alteran su irrigación tisular. Asimismo, las alteraciones vasculares pueden generar extravasación de elementos formes con cambios en la coloración cutánea.

ENFOQUE INICIAL

Para orientar la etiología de la alteración de la coloración de la piel es importante definir inicialmente si hay aumento o disminución melánica y su distribución: localizada, regional o generalizada. Otro punto importante por definir es que la alteración de la coloración se caracteriza por la presencia de lesiones denominadas máculas, es decir, que no alteran la superficie ni el espesor de la piel.

La **anamnesis** buscará detallar el momento de aparición, la extensión y la progresión, posible medicación asociada, exposición laboral a metales pesados y tóxicos, otros antecedentes personales y familiares relevantes.

En el **examen físico** se buscará definir la localización y las características de la alteración de la pigmentación de la piel y la presencia de signos y síntomas extracutáneos relacionados.

ETIOLOGÍA

La **hiperpigmentación** puede ser localizada, regional o generalizada. Entre las formas **localizadas** se encuentran:

Lentigo: corresponde a un cúmulo localizado de melanina por hiperactividad de los melanocitos de origen congénito o adquirido (asociado a exposición solar en regiones expuestas).

Efélides: son máculas pequeñas bien delimitadas de color castaño, de aparición esporádica durante la infancia en regiones fotoexpuestas. Cambian su tono en las diferentes épocas del año (se oscurecen en los meses de verano). Además, constituyen uno de los criterios diagnósticos de la neurofibromatosis (deben estar presentes en número > 6) y se ubican característicamente en regiones no fotoexpuestas.

Melanoma: proliferación maligna de melanocitos de tamaño y coloración variable (incluso gradación intralesional), de bordes difusos y comportamiento agresivo. Puede ubicarse en la piel o en regiones que contengan melanocitos como la coroides ocular o intracerebral, haciendo dificultosa la localización en algunos casos.

Las formas regionales pueden ser:

Máculas café con leche: presentes en la neurofibromatosis y en el síndrome de McCune-Albright como máculas castañas de bordes geográficos que suelen respetar la línea media y predominan en tronco y región glútea.

***Acantosis* nigricans:** consiste en oscurecimiento de los pliegues de flexión cervical, submamario, axilas y región inguinal debido a hiperqueratosis local. Es indicador de insulinorresistencia, por lo que puede observarse en la diabetes mellitus, obesidad, acromegalia y síndrome de Cushing. Raramente puede constituir un síndrome paraneoplásico (**caso clínico 57-2-1**).

Hiperpigmentación posinflamatoria: hiperpigmentación secuelar inducida por mediadores inflamatorios que estimulan la producción melánica.

Melasma: hiperpigmentación facial inducida por la radiación ultravioleta o mediada por modificaciones

CASO CLÍNICO 57-2-1

Magdalena tiene 46 años y antecedente de resección de un tumor pancreático neuroendocrino. Consulta por descenso de peso de 8 kg en dos meses, astenia progresiva, dolor abdominal y pigmentación generalizada. Refiere diagnóstico reciente de hipertensión con respuesta parcial al tratamiento. El examen físico muestra adelgazamiento e hiperpigmentación generalizada con áreas de hiperpigmentación melánica con hiperqueratosis de forma verrugosa en el cuello, las axilas y las ingles. La presión arterial es de 150/95 mm Hg; Hto: 32%; glucemia 238 mg/dL, alcalosis hipopotasémica y ACTH de 4200 pg/mL. En la ecografía abdominal se evidencian múltiples lesiones hepáticas hipoecoicas redondeadas de bordes mal definidos.

¿Cuál es su primer diagnóstico?
¿Cómo enfocaría el estudio del enfermo?
¿Qué son las lesiones dermatológicas observadas?

Comentario

Ante un paciente que padece de adelgazamiento, anemia, hiperpigmentación generalizada de rápida evolución y una ACTH tan elevada con alcalosis hipopotasémica, se debe pensar en un síndrome de la ACTH ectópica (que nunca se presenta como un Cushing clásico porque la enfermedad de base suele ser una neoplasia maligna). El enfoque metodológico para estudiarlo es la búsqueda intensiva del tumor que, en este caso, corresponde a metástasis hepáticas del tumor neuroendocrino productoras de ACTH. Las pruebas bioquímicas funcionales pretenden demostrar la falta de supresión de ACTH con dosis elevadas de dexametasona, pérdida del ritmo circadiano y aumento de la producción diaria de cortisol. Estos enfermos suelen desarrollar una diabetes mellitus tipo 2. Los hallazgos en las axilas, el cuello y las ingles son compatibles con acantosis nigricans como respuesta a la resistencia a la insulina, y sus niveles séricos elevados, que se fijan a los receptores de IGF-1 en las células cutáneas epidérmicas que contienen melanina. La concentración elevada de adrenocorticotrofina, secretada por la neoplasia, contribuye a la hiperpigmentación en estos cuadros clínicos.

hormonales (embarazo –se denomina cloasma–, anticonceptivos, etc.).

Entre las formas **generalizadas** se encuentran:

Constitucional: factores genéticos y ambientales condicionan el grado de pigmentación cutánea, que deben tenerse en cuenta para no catalogar como patológica una variante normal. Consiste en diferente contenido de melanina con población similar de melanocitos.

Inducidas por fármacos: diferentes fármacos producen hiperpigmentación por aumento de síntesis de melanina o por depósito del fármaco o de metales en la dermis (**cuadro 57-2-1**). Suelen afectar tronco y miembros inferiores. Suelen retrogradar lentamente con la suspensión del fármaco.

Enfermedad de Addison o secreción de ACTH ectópica: hiperpigmentación inducida por el exceso de ACTH y hormona melanocitoestimulante (MSH), ambas provenientes de una molécula precursora común, la proopiomelanocortina. En la enfermedad de Addison retrograda con la sustitución hormonal y en la secreción ectópica con la exéresis del tumor productor de ACTH (**fig. 57-2-1**).

Hemocromatosis: patología caracterizada por el depósito de hierro sistémico, que en la epidermis estimula la síntesis de melanina.

En el extremo opuesto se encuentra la **hipopigmentación** que puede adquirir las mismas formas de distribución:

CUADRO 57-2-1. Fármacos que inducen hiperpigmentación

Grupo	Fármaco
Antineoplásicos	Bleomicina Paclitaxel, docetaxel Cisplatino Ciclofosfamida Citarabina Fluorouracilo Idarrubicina, doxorrubicina Metotrexato Busulfán Procarbazina
Hormonas	Anticonceptivos orales
Antiarrítmicos	Amiodarona Diltiazem
Psicotrópicos	Amitriptilina Clorpromazina Imipramina, desipramina Tioridazina
Antimaláricos	Aminoquinolinas
Agonistas de las prostaglandinas	Bimatoprost, latanoprost, tafluprost, travoprost, unoprostona
Metales pesados	Oro Hierro Plomo
Otros	Hidroxiurea Clofazimina Minociclina Psoraleno Tacrolimus Zidovudina

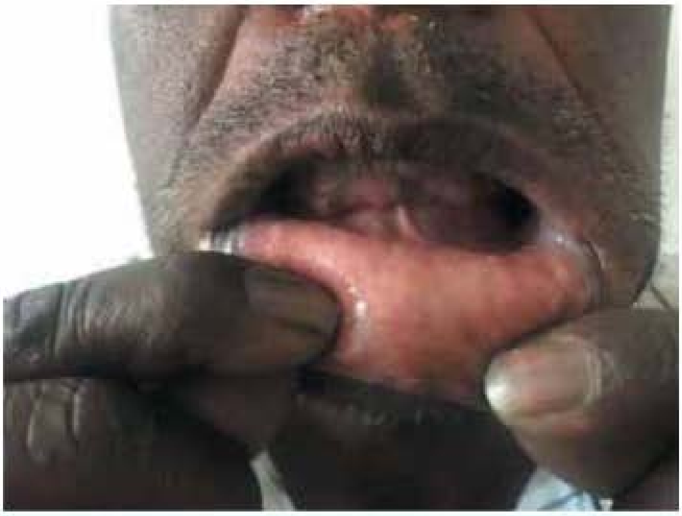


Fig. 57-2-1. Hiperpigmentación cutaneomucosa secundaria a insuficiencia suprarrenal primaria.

Localizada:

Vitiligo: se produce por destrucción autoinmune de melanocitos y afecta la piel, las mucosas o los anexos. Se presenta generalmente en pacientes jóvenes como máculas hipocrómicas con borde hiperpigmentado en regiones extensoras y periorificiales y se agrava con la exposición solar. Suele coexistir con otras enfermedades autoinmunes tiroideas, enfermedad celíaca, anemia perniciosa, entre otras (**figs. 57-2-2** y **57-2-3**) (**caso clínico 57-2-2**).

Leucoderma químico: lesiones hipopigmentadas producidas en zonas de contacto con sustancias melanocitotóxicas, derivadas de fenoles y catecoles. Suelen encontrarse en productos plásticos, adhesivos, insecticidas, bactericidas, etc. Pueden producir lesiones alejadas de las zonas de contacto.

Regional:

Pitiriasis alba: es una dermatosis benigna caracterizada por pequeñas máculas hipocrómicas en cara,

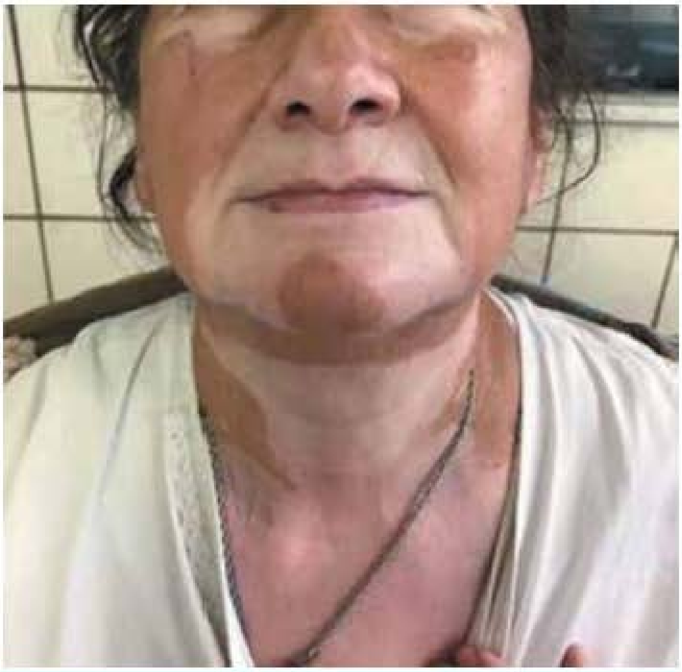


Fig. 57-2-2. Máculas hipopigmentadas facial periorificial, bucal, ocular y en cuello características del vitiligo.

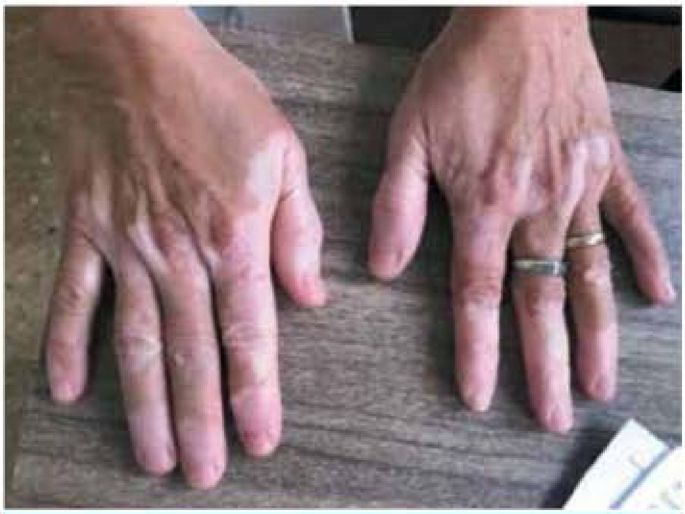


Fig. 57-2-3. Máculas hipopigmentadas de ubicación distal características del vitiligo.

tronco y miembros superiores. Ocurre por disminución pigmentaria en niños y adolescentes en contexto de atopía. Suele autolimitarse en meses a años.

Hipopigmentación posinflamatoria: se produce por destrucción melanocítica durante lesiones inflamatorias. En algunos casos en los que no hay destrucción total, puede revertir.

Generalizada:

Vitiligo generalizado

Albinismo: enfermedad de herencia autosómica recesiva caracterizada por falta de actividad de la enzima tirosinasa, que impide la síntesis de melanina y determina la falta de coloración de piel, faneras y coroides, y provoca alteraciones visuales.

CASO CLÍNICO 57-2-2

Crara, de 27 años, consulta derivada por su médico de cabecera luego de la aparición de máculas hipopigmentadas en los brazos, dorso de las manos y región facial rodeadas por un borde más oscuro. Refiere antecedente de 2 abortos espontáneos en el primer trimestre tras lo que se le diagnosticó trombofilia para lo cual recibe antiagregantes. En su familia hay antecedentes de lupus eritematoso sistémico e hipotiroidismo. Su estado general es bueno y se palpa un bocio difuso de aproximadamente 25 gramos, de consistencia duroelástica y superficie ondulada. No tiene adenomegalias y, exceptuando las alteraciones de la pigmentación cutánea, el resto del examen físico es normal. La frecuencia cardíaca es de 84 latidos por minuto, regular, con una presión arterial de 110/70 mm Hg.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué le sugieren las máculas hipocrómicas?
¿Qué exámenes complementarios solicitaría para confirmar su presunción?
¿Cuál es la principal complicación de esta patología?

Comentario

El diagnóstico presuntivo en una mujer sana con máculas hipocrómicas y un bocio difuso con las características indicadas hace sospechar la presencia de vitiligo asociado a una tiroiditis de Hashimoto, linfocítica o autoinmune, por ser esta entidad la causa más común de bocio difuso en áreas no endémicas. Siempre se debe recordar que la presencia de una enfermedad autoinmune aumenta el riesgo de aparición de otras: anemia perniciosa, miastenia grave, insuficiencia suprarrenal, insuficiencia ovárica o diabetes mellitus. Para evaluar la fisiología de la glándula se deben solicitar T_3, T_4 y TSH, y anticuerpos antitiroideos (los más importantes son los anticuerpos antitiroperoxidasa tiroidea [ATPO]). Los análisis fueron normales, excepto por elevación de los ATPO, y confirman que se encuentra en una etapa eutiroidea. La complicación principal de esta entidad es el hipotiroidismo primario progresivo por infiltración hística.

Véase **Bibliografía** cap. 57-2 *Alteraciones de la colororación de la piel.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 57-2 *Alteraciones de la colororación de la piel.*
Véase **Autoevaluación** cap. 57-2 *Alteraciones de la colororación de la piel.*

57-3

Alteraciones del vello corporal

Yamile Mocarbel

INTRODUCCIÓN

Al evaluarse las características del vello corporal se deben considerar una serie de factores raciales, étnicos, genéticos, constitucionales, geográficos y sexuales. Es así como el escaso vello corporal en individuos de razas orientales se contrapone a la mayor cantidad de pelo en las etnias caucásicas. Estas diferencias se pueden explicar en principio por mayor o menor actividad androgénica a nivel del folículo piloso. Durante el período embrionario, el pelo se origina en la capa ectodérmica y, en la novena semana de gestación, ya comienza a formarse el germen piloso primario que dará origen al folículo piloso. Casi la totalidad de la superficie corporal presenta vellos, a excepción de las palmas de las manos, plantas de los pies, cara palmar de los dedos de las manos y cara plantar de los dedos de los pies, cara dorsal de las terceras falanges de las manos y los pies, los labios menores en la mujer y en la cara interna del prepucio y la superficie del glande el hombre.

Se calcula que solo en el cuero cabelludo existen entre 100.000 y 150.000 cabellos. En condiciones habituales, el pelo experimenta tres fases o estadios: 1) ***fase de crecimiento o anágena*** (2 a 6 años) (representa el 90-95% de todo el cabello), 2) una fase de ***transición o catágena*** (2-4 semanas) (1-2%) y 3) una ***fase telógena o de reposo*** (3 a 4 meses) (10-15%); posteriormente ocurre la eliminación del pelo muerto. La duración de cada fase estará en relación con parámetros variables como la edad, la raza, la alimentación o el estado de salud general del individuo. El crecimiento diario de un cabello es de unos 0,35 mm, equivalente a 1 cm por mes (10-15 cm al año).

ALOPECIA

Se denomina alopecia a la pérdida anormal de cabello que produce una disminución de la densidad capilar. Puede ser temporal o permanente, difusa o en placas, aislada o acompañada de otros signos de enfermedad sistémica. La caída de 50-100 cabellos por día puede considerarse normal; así que, cuando se pierde el 25% o más del cabello, se habla de alopecia o proceso alopécico.

Una clasificación simple diferencia las alopecias en **cicatrizales** y **no cicatrizales**, dependiendo de la fisiopatología que la genera. La alopecia no cicatrizal no evidencia signo de inflamación de los tejidos, cicatrización o atrofia de la piel. La alopecia cicatrizal pone de manifiesto signos de destrucción de tejido, como inflamación y atrofia cutánea (**cuadro 57-3-1**).

Causas más frecuentes de alopecia o caída de cabello

Caídas de cabello fisiológicas

En el recién nacido, la pérdida del lanugo es la primera experiencia de caída de cabello que experimentan los seres humanos, tiempo que se denomina "muda fisiológica del lactante". El lanugo es un pelo prenatal, que perdura hasta los primeros tres meses después del nacimiento. Una segunda muda fisiológica ocurre en la pubertad, y se atribuye a la influencia de los andrógenos. Alrededor de los 40 años se experimenta otra muda de cabello, de la edad adulta, donde puede cambiar de aspecto, textura y grosor además de caerse. La muda fisiológica posparto es intensa, generalizada y de larga evolución. Suele aparecer los primeros 2 a 3 meses luego del parto y durar hasta varios meses posteriores. Las mudas estacionales se presentan en personas adultas, tienen un período de tiempo más acotado y suelen autolimitarse en 2 o 3 meses.

Alopecia circunscrita o por zonas (alopecia areata)

Describe la pérdida de pelos terminales, de forma aguda en cualquier localización, en forma redondeada o en parches. Afecta a ambos sexos por igual. Caracte-

CUADRO 57-3-1. Causas de alopecia

Alopecias no cicatrizales

- Atriquias e hipotricosis congénitas
- Síndromes virilizantes
- Hipopituitarismo
- Síndrome de Cushing
- Hipertiroidismo e hipotiroidismo
- Hipoparatiroidismo
- Diabetes
- Síndromes carenciales
- Fiebre prolongada
- Sífilis
- Lupus eritematoso
- *Alopecia areata*
- Traumatismos
- Tricotilomanía
- Tóxicos/fármacos

Alopecias cicatrizales

- Aplasia cutis
- Infecciones
- Neoplasias
- Lupus eritematoso
- Esclerodermia
- Enfermedades ampollares
- Porfiria
- Traumatismos/autoagresión

rísticamente en la zona afectada hay un cese del crecimiento del pelo pero los folículos no son afectados. La etiología no se conoce con exactitud, si bien es posible que factores ambientales, inmunológicos, psicológicos y genéticos interactúen y sean los responsables de su manifestación. Se presenta con más frecuencia en el síndrome de Down, anemia perniciosa, inmunodeficiencias congénitas, vitiligo, enfermedad de Addison, diabetes, artritis reumatoide y enfermedad tiroidea. Existe un 10% de pacientes que presentan una forma de alopecia total, donde se pierde la totalidad del vello del cuerpo, que se denomina universal.

Fármacos

El uso de diversos fármacos puede generar alopecia por afección de la fase anágena o catágena, acelerando su proceso de caída (**cuadro 57-3-2**).

CUADRO 57-3- 2. Fármacos que causan alopecia

Acción sobre el folículo piloso (fase anágena)	Precipitación de la fase anágena a telógena
Talio	Heparina/warfarina
Arsénico	Amitriptilina
Sales de metales pesados	Alopurinol
Interferón	Retinoides
Colchicina	Carbamazepina
Bleomicina	Levodopa
Ciclofosfamida	Indometacina
Cisplatino	Timolol
Doxorrubicina	Ácido valproico
Fluorouracilo	Litio
Vinblastina	Aciclovir
Vincristina	Amiodarona

Efluvio telógeno

Es una pérdida rápida de pelo, reversible, que resulta de una aceleración del ciclo caída-crecimiento del cabello. La etiología se vincula con un tipo de reacción a diversos factores físicos o estresantes. Frecuente de hallar frente a situaciones de estrés emocional intenso, pérdida rápida de peso, anemia, trastornos del sueño (insomnio), privación calórico-proteica, deficiencia crónica de hierro, enfermedades febriles, trastornos catabólicos (neoplasias malignas, infecciones crónicas), cirugías mayores, traumatismos graves, ansiedad, depresión, entre otras. Se desprende a diario una gran cantidad de pelo mayor que lo normal. El estímulo desencadenante origina una aceleración prematura de los folículos en fase anágena hacia la fase telógena; esto sucede en un lapso de tres a cuatro meses después de ocurrido el evento activador o desencadenante. Si se resuelve el cuadro y se elimina el fenómeno desencadenante, el desprendimiento desaparece y la densidad del pelo puede demorar de 6 a 12 meses en retornar al estado inicial.

Alopecia androgénica

Es la causa más frecuente de alopecia en los hombres (hasta el 60%) y mujeres (30%). Es un proceso progresivo de pérdida de pelo, genéticamente determinado, que provoca acortamiento de la fase anágena, miniaturización del folículo piloso y alopecia. Se sabe que los individuos afectados presentan cierto componente genético asociado a la acción de las hormonas androgénicas sobre el folículo piloso. El patrón de alopecia en el hombre suele comprometer la región del vértex, bitemporal y la línea media anterior del pelo. En la mujer se hallan áreas despobladas o de enrarecimiento en la región superior del cuero cabelludo, respetando la línea de implantación del pelo. Puede acompañarse de otras manifestaciones clínicas de exceso de andrógenos en la mujer, como acné, hirsutismo, piel seborreica o alteraciones del ciclo menstrual, situación que obligará a investigar la posible presencia de enfermedades que producen hiperandrogenismo (síndrome de ovario poliquístico, hiperplasia suprarrenal congénita, etc.).

Enfermedades sistémicas

La insuficiencia hipofisaria, el hipoparatiroidismo, el hipotiroidismo e hipertiroidismo y la diabetes deben encontrarse entre las causas de alopecia difusa.

Alopecias traumáticas por tracción

Se observa la presencia de pelos cortos, fracturados y en ocasiones signos inflamatorios asociados. La **tricotilomanía** representa la extracción traumática, repetitiva y autoinfligida de cabellos del cuero cabelludo. Suele observarse en individuos jóvenes, que presentan algún grado de trastornos emocionales o psiquiátricos. Puede comprometer también el vello en otras áreas del cuerpo, como las cejas y las pestañas.

Otras alopecias

Las infecciones bacterianas, micóticas y virales originan inflamación, ampollas o pústulas en el cuero cabelludo, acompañadas de dolor en la zona afectada. Las quemaduras, lesiones mecánicas, químicas y por radiaciones llevan a la producción de cicatrices con alopecia en la zona cicatrizal que suele ser definitiva. Las enfermedades propias de la piel, como lupus eritematoso discoide, amiloidosis, liquen plano piloso, linfoma cutáneo y la esclerodermia localizada llevan a la pérdida de cabello. Se las considera alopecias cicatrizales.

Diagnóstico

Una correcta **historia clínica** y el **examen físico** permiten orientar y jerarquizar la causa de la caída de cabello. La historia clínica es uno de los elementos que permiten detectar factores disparadores de la enfermedad, o identificar otras patologías asociadas. Será de utilidad interrogar acerca de los antecedentes familiares de alopecia, con especial atención al patrón de distribución y edad de comienzo en el individuo afectado del grupo familiar. El uso de medicación habitual deberá consignar si alguna de ellas produce alteraciones de las diferentes fases de crecimiento del pelo, especialmente transición prematura entre una fase y otra.

El **examen del cuero cabelludo** determinará un patrón de distribución del cabello, la densidad del pelo, la piel y las uñas, además de evaluar la distribución pilosa en el resto del cuerpo. Es de utilidad la escala de Hamilton-Norwood (hombres) y Ludwig (mujeres) para evaluar el grado y extensión de la alopecia (**fig. 57-3-1**). Se evaluará además la presencia de eritema o descamación de la piel a nivel cefálico y la existencia de procesos cicatrizales o infecciosos.

Los **estudios complementarios** deben incluir una rutina general, para evaluar la presencia de otras patologías que generen alopecia. Se solicitará hemograma, ferremia, ferritina, perfil tiroideo y andrógenos cuando exista expresión clínica de hiperandrogenismo, como trastornos menstruales, hirsutismo y acné. La determinación de VDRL (del inglés *Venereal Disease Research Laboratory*) estará orientada al diagnóstico de sífilis secundaria. Se evaluarán los marcadores de enfermedades autoinmunes en caso de sospecha clínica (FAN, anti-DNA, etc.) y vitamina D.

En la **prueba de tracción pilosa**, el examinador toma unos 50-60 pelos entre sus dedos (pulgar, índice y medio) y tira de ellos de proximal a distal. La eliminación de más de 5-6 pelos indica prueba positiva y desprendimiento activo de cabello y se relaciona fundamentalmente con el *efluvio telógeno*.

Los **métodos especializados**, como la dermatoscopia o los exámenes histológicos mediante biopsia, se reservan para casos en los que sea necesario evaluar causas particulares de alopecia. Se podrán observar miniaturización de los folículos pilosos, fibrosis e infiltrado inflamatorio perifolicular.

HIRSUTISMO

Definición

A nivel general, el pelo puede dividirse en vello o pelo terminal. El **vello** corresponde a un pelo corto, blando,

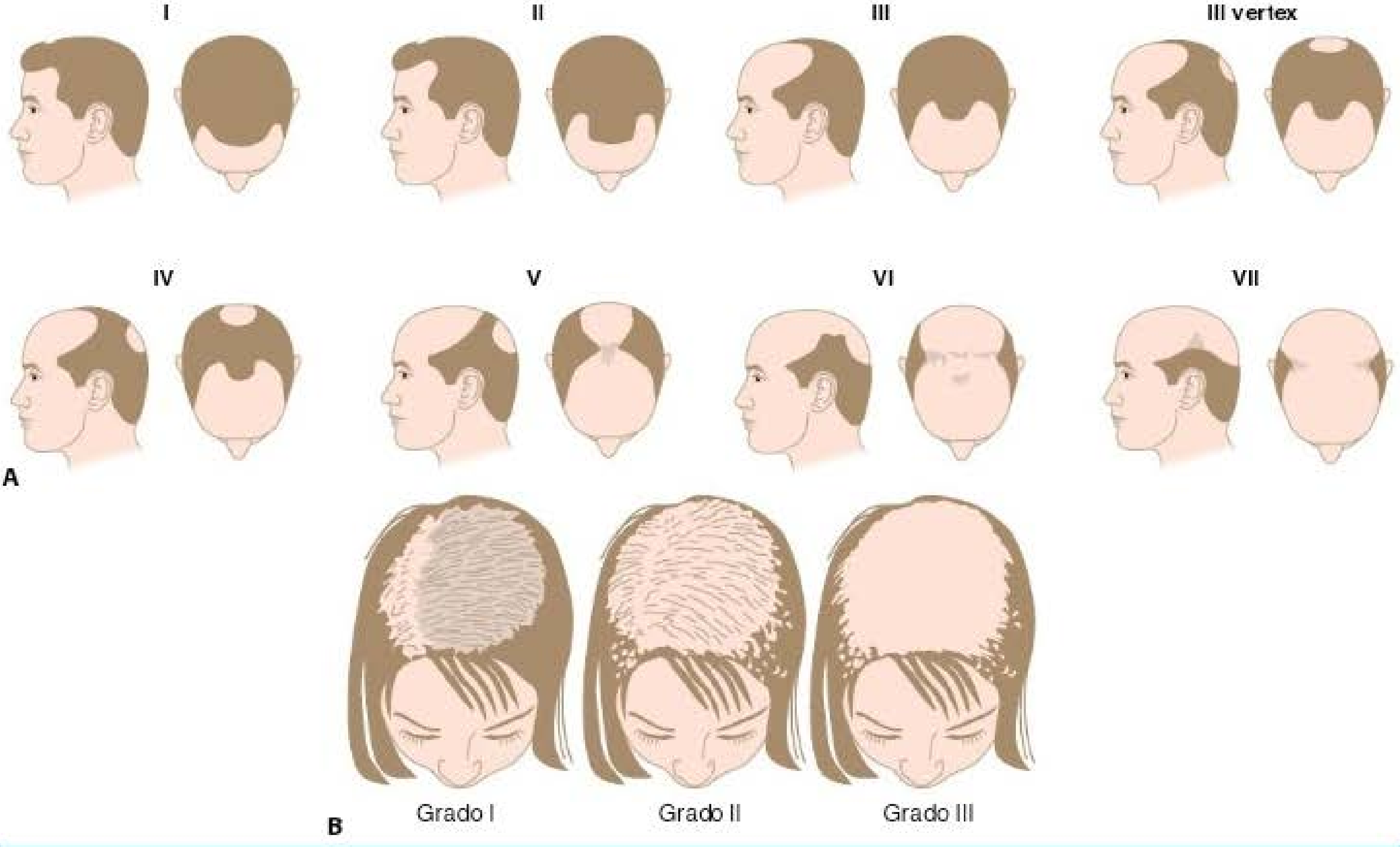


Fig. 57-3-1. Escalas de alopecia. **A.** Escala de Hamilton-Norwood. **B.** Escala de Ludwig.

fino y no pigmentado. Por otro lado, el **pelo terminal** es grueso, largo y pigmentado. Bajo la influencia hormonal, en la pubertad el vello se convierte en pelo terminal.

Se define **hirsutismo** el excesivo crecimiento de pelo terminal en áreas andrógeno-dependientes como cara, tórax, abdomen, cara interna de muslos, región lumbosacra y glúteos. El pelo hirsuto tiene como característica una pigmentación marcada, de color negro y grueso. Se debe diferenciar el hirsutismo de la **hipertricosis**, que se traduce en excesivo crecimiento de vello en áreas no andrógeno-dependientes, evidenciado por un vello fino, blando y no pigmentado. La hipertricosis puede ser generalizada, total o circunscrita y se observa en las extremidades, muslos y antebrazos. Puede ser congénita (síndrome de Hurler) o adquirida, asociada a otras enfermedades sistémicas (hipotiroidismo, porfiria, anorexia nerviosa, desnutrición, epidermólisis bullosa) o estar asociada al consumo de fármacos (**cuadro 57-3-3**).

La severidad y extensión del crecimiento capilar necesario para que una mujer se considere hirsuta depende de factores raciales, sociales y culturales. Se considera al hirsutismo una manifestación clínica de hiperandrogenemia o de mayor sensibilidad en la conversión de andrógenos a nivel de la unidad pilosebácea.

Fisiopatología

A lo largo de las fases de crecimiento que experimenta el pelo (anágena, catágena y telógena) recibe influencias hormonales que determinan y condicionan sus características. La testosterona estimula el crecimiento del pelo, aumenta el tamaño e intensifica la pigmentación del folículo piloso. La sensibilidad del folículo piloso a los andrógenos está determinada por la actividad de la enzima 5-alfa reductasa, encargada de convertir testosterona en dihidrotestosterona (su metabolito activo). Los andrógenos se encuentran involucrados en la conversión de vello a pelo terminal en las áreas andrógeno-dependientes. La intensidad de esa conversión estará directamente relacionada con los niveles de andrógenos circulantes y de la actividad de la enzima 5-alfa reductasa. Es así como la variación de los niveles de expresión enzimática en mujeres con concentraciones de andrógenos similares puede tener diferentes grados y patrón de crecimiento del pelo. Por lo tanto, el hirsutismo ocurre por aumento de sensibilidad del folículo piloso a los andrógenos (aumento de la actividad de la 5-alfa reductasa) o por producción excesiva de estos o por ambos factores.

La mayor fuente productora de andrógenos son las gónadas (ovarios y testículos), las glándulas suprarrenales o por conversión periférica de precursores originados previamente. Los ovarios sintetizan testosterona, androstenodiona y dehidroepiandrosterona bajo estímulo de la hormona luteinizante (LH); las glándulas suprarrenales a nivel de la corteza producen testosterona, androstenodiona, dehidroepiandrosterona y casi el 100% del sulfato de dehidroepiandrosterona (S-DHEA), bajo influencia de la hormona adrenocorticotrofina (ACTH). La totalidad de la dihidrotestosterona se origina por conversión periférica de testosterona y androstenodiona por acción de la enzima 5-alfa reductasa.

Los andrógenos circulan en sangre en su enorme mayoría unidos a proteínas. El 80% se transporta unido a la globulina transportadora de esteroides sexuales [GLAE]), el 19% unido a albumina y apenas el 1-2% lo hará de forma libre. En las diferentes situaciones que generen variaciones en los niveles de GLAE se verá modificado el valor de la hormona libre, lo que en ocasiones puede traducirse en mayor androgenemia (**cuadro 57-3-4**).

Etiopatogenia

Las causas de hirsutismo pueden diferenciarse en andrógeno-dependientes y andrógeno-independientes según las características del vello, el área de localización y el mecanismo involucrado en su desarrollo. El hirsutismo también puede clasificarse de acuerdo con el sitio de origen en causas ováricas y suprarrenales (**cuadro 57-3-5**).

CUADRO 57-3-3. Causas de hipertricosis

Fármacos
Ciclosporina
Diazóxido
Estreptomicina
Minoxidil
Fenitoína
Penicilamina
Ac. valproico
Glucocorticoides
Enfermedades congénitas
Hipertricosis lanuginosa
Trastornos metabólicos
Lipodistrofias
Mucopolisacaridosis
Desnutrición/síndromes carenciales
Porfiria
Otras
Hipotiroidismo
Dermatomiositis

CUADRO 57-3-4. Factores que modifican la concentración sérica de la globulina transportadora de esteroides sexuales (GLAE)

Disminución de GLAE	Aumento de GLAE
Obesidad moderada	Edad
Diabetes mellitus	Cirrosis hepática y hepatitis
Síndrome nefrótico	Estrógenos
Glucocorticoides	Hipertiroidismo
Andrógenos	Anticonvulsivantes
Progestágenos	Enfermedad HIV
Hipotiroidismo	
Acromegalia	
Deficiencia familiar de GLAE	

CUADRO 57-3-5. Causas de hirsutismo

Causas ováricas

- Síndrome de ovario poliquístico
- Hipertecosis
- Tumores de ovario
- Luteoma

Causas suprarrenales

- Hiperplasia suprarrenal congénita no clásica
- Tumores suprarrenales productores de andrógenos
- Síndrome de Cushing

Otras

- Acromegalia
- Fármacos
- Anabólicos
- Hiperprolactinemia
- Contacto con usuario de gel de testosterona
- Hirsutismo idiopático

CASO CLÍNICO 57-3-1

Pilar, de 68 años, consulta por pérdida de cabello de un año de evolución, de mayor intensidad en los últimos 2 meses. Refiere que el cuadro comenzó asociado a mayor impronta de masa muscular generalizada y cambios en la voz. Refiere antecedentes de hipertensión arterial, medicada con amlodipina 5 mg/día con adecuado control. Niega antecedentes familiares de relevancia. En el examen físico se observó alopecia (Ludwig grado III) (**fig. 1**), hirsutismo facial y clitoromegalia. En el examen bioquímico preliminar se observaron valores de testosterona de 3,8 ng/mL.

¿Qué le sugiere la pérdida de cabello asociada con la sintomatología referida por la paciente?

Comentario

La pérdida de cabello con un patrón de distribución generalizado, de rápida evolución, asociado con la pérdida de implantación de la línea frontal y otros signos de virilización de rápida progresión (mayor masa muscular, voz grave, hirsutismo y clitoromegalia), más la determinación de laboratorio con valores de testosterona en rango tumoral, sugieren alopecia por un tumor virilizante de inicio en la posmenopausia.

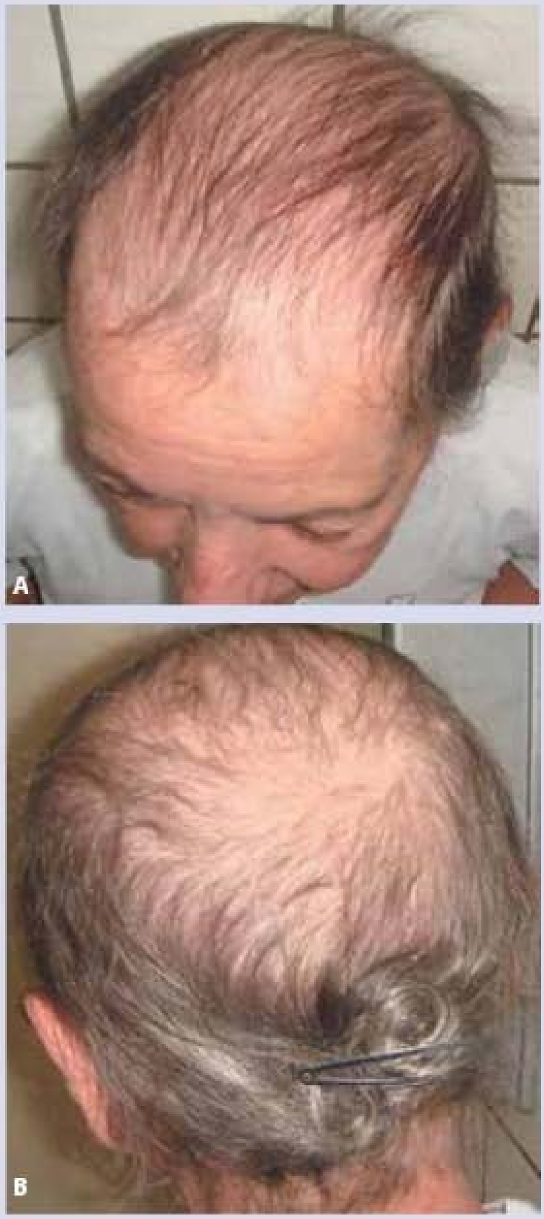


Fig. 1A y B.

El **síndrome de ovario poliquístico (SOP)** es la causa más frecuente de hirsutismo en mujeres en edad reproductiva, con diversos grados de expresión clínica. Su incidencia se estima en 5-10% y varía según los criterios diagnósticos utilizados. Se caracteriza por irregularidades menstruales, manifestaciones cutáneas de hiperandrogenismo (hirsutismo, acné y alopecia androgénica), obesidad, infertilidad, resistencia insulínica y aspecto poliquístico de los ovarios en la ecografía. En cuanto a la fisiopatología se mencionan al menos tres tipos de alteraciones interrelacionadas: a) disfunción neuroendocrina, b) alteraciones metabólicas y c) disfunción de la esteroidogénesis y foliculogénesis ovárica.

La **hiperplasia suprarrenal congénita (HSC)** describe un conjunto de alteraciones genéticamente determinadas que comprometen la esteroidogénesis suprarrenal, con afección de la síntesis del cortisol y andrógenos de manera total o parcial. Por un mecanismo de retroalimentación negativa produce aumento en la secreción de ACTH y secundariamente una hiperestimulación de la corteza suprarrenal, generando elevación de los esteroides previos al bloqueo enzimático y posterior mayor conversión de estos andrógenos. La forma de herencia es autosómica recesiva, con el déficit de 21-hidroxilasa como la causa más frecuente, vinculable al 95% de los casos. El síndrome clínico resultante dependerá del tipo de mutación presente, con un correlato fenotipo-genotipo acorde. Las formas no clásicas o de inicio tardío se manifiestan por hirsutismo, alteraciones del ciclo menstrual, acné, piel seborreica, infertilidad y otros signos de hiperandrogenemia (véase **cap. 60-11** *Síndrome hiperandrogénico*).

El desarrollo rápido de hirsutismo, asociado a otros signos de virilización en cualquier momento de la vida de una mujer, está relacionado frecuentemente con tumores productores de andrógenos. Los **tumores ováricos** y **suprarrenales** suelen estar acompañados de otras manifestaciones de enfermedad neoplásica, como dolor abdominal, fiebre o pérdida de peso. Frecuentemente pueden ser palpables y presentar valores de S-DHEA elevados (carcinoma suprarrenal).

En la **hipertecosis**, los ovarios contienen nidos de células de la teca luteinizadas, dispersas a través del estroma. Se diagnostica principalmente en mujeres posmenopáusicas que simulan las manifestaciones clínicas del SOP. Tiene una marcada asociación con la insulinorresistencia y la obesidad, lo que les proporciona mayor riesgo de diabetes tipo 2 y enfermedad cardiovascular. Los valores de testosterona generalmente son elevados (>150 ng/dL) en ausencia de otros andrógenos elevados, con determinaciones de gonadotrofinas (FSH y LH) normales o bajas (por efecto de los andrógenos). La extensa aromatización de andrógenos a nivel periférico determina en estas mujeres mayor riesgo de hiperplasia endometrial y carcinoma. Los signos de virilización suelen estar presentes al momento de la consulta, pero progresan lentamente a diferencia de lo que puede observarse con los tumores productores de andrógenos.

El **síndrome de Cushing (SC)** de define como un conjunto de signos y síntomas de diverso origen que traducen la exposición prolongada e inapropiada a un exceso crónico de cortisol. Puede ser de origen exógeno, por administración terapéutica prolongada de glucocorticoides, o menos frecuentemente endógeno por una producción crónica excesiva del mismo organismo. El hirsutismo se encuentra presente hasta en el 70% de los casos de SC y se debe a una producción excesiva de andrógenos a nivel suprarrenal (véase **cap. 60-9** *Síndrome de Cushing*).

El **hirsutismo idiopático** es una denominación que se ha reservado para clasificar el hirsutismo en mujeres con ciclos menstruales regulares y niveles normales de andrógenos. Si bien no hay consenso sobre su definición, se deben excluir todas las causas conocidas de hirsutismo. Se postula que su fisiopatología se encuentra vinculada a una mayor actividad de la enzima 5-alfa reductasa en la piel, y posiblemente a alguna disfunción del receptor de andrógenos.

Diagnóstico

Una correcta interpretación de la **historia clínica** será de utilidad en el diagnóstico de hirsutismo y, en ocasiones, orientará hacia el diagnóstico definitivo. Es necesario registrar con precisión los antecedentes gineco-obstétricos de la paciente, donde se prestará especial atención a las características de los ciclos menstruales. El tiempo de evolución del hirsutismo y otros signos de hiperandrogenismo asociados orientarán en la caracterización del cuadro. El inicio de hirsutismo con la pubertad, de progresión lenta y acompañado de alteraciones del ciclo menstrual, es orientativo de patología benigna (SOP, HSC). Se deberá consignar la ingesta de fármacos que potencialmente puedan inducir aumento del crecimiento del pelo corporal. Interrogar acerca de la frecuencia de métodos utilizados previamente en la eliminación del pelo (rasurado, depilación, láser) y de tratamientos realizados.

El **examen físico** estará orientado a objetivar además del hirsutismo, otros signos de enfermedad concomitante (síndrome de Cushing y acromegalia). El examen ginecológico debe evaluar las características de los genitales externos, con especial atención a la presencia de aumento del tamaño del clítoris y atrofia o hipotrofia mamaria, como expresión clínica de virilización. Asimismo, evaluar signos de insulinorresistencia como la acantosis *nigricans*, la obesidad central y la presencia de acrocordomas a nivel cervical.

La **escala de Ferriman y Gallwey (FyG)** (**fig. 57-3-2**) se utiliza para objetivar el hirsutismo y es de utilidad en el seguimiento, luego de instaurado el tratamiento. Evalúa la presencia y características del vello en nueve áreas andrógeno-dependientes y le asigna una puntuación a cada área (1 a 4). Con la posterior suma de todas las zonas evaluadas se determina la presencia de hirsutismo con una escala ≥ 8 puntos en general (para mujeres de Sudamérica ≥ 6, según las últimas publicaciones).

La **evaluación bioquímica** incluye la determinación de testosterona sérica. En aquellos casos en los que los valores de testosterona sean normales, pero el hirsutismo sea moderado o severo, o moderado pero se acompañe de otros signos clínicos de hiperandrogenismo de origen endocrino, se sugiere además completar con la evaluación de testosterona libre. La determinación de andrógenos se hará en fase folicular (día 2 al 5 del ciclo) en horas de la mañana (preferentemente 8-8.30 h), o al azar en mujeres con amenorrea o alteraciones del ciclo menstrual.

Ante la sospecha de hiperplasia suprarrenal congénita se determinará la medición de 17 OH progesterona, como prueba de tamizaje (*screening*). Un resultado < 2 ng/mL descartará el diagnóstico. Ante la sospecha de síndrome de Cushing se evaluará la presencia de hipercortisolismo endógeno, mediante cortisol libre urinario en orina de 24 horas, o cortisol salival/urinario nocturno o prueba de supresión con 1 mg de dexametasona. Se debe descartar la presencia de hiperprolactinemia mediante la determinación de prolactina. La hiperprolactinemia persistentemente elevada se ha vinculado a hiperandrogenemia a través de la elevación de la testosterona libre (por disminución de GLAE) como consecuencia del hipoestrogenismo, y por aumento de la producción suprarrenal de S-DHEA. La determinación de tirotropina (TSH) y tiroxina total (T_4) será de utilidad en la evaluación de alteraciones tiroideas vinculadas a hirsutismo.

La determinación de valores de S-DHEA > 700 ng/mL o testosterona superior a 2 ng/mL sugieren origen neoplásico del exceso de andrógenos. Ante alteraciones del ciclo menstrual asociadas a hirsutismo se determinarán las gonadotrofinas hipofisarias (LH y FSH) para completar y jerarquizar el cuadro.

Se considerarán estudios por **imágenes** según la etiología del hirsutismo. La ecografía ginecológica será de utilidad para evaluar estructuras y características de los ovarios y el útero. La ecografía Doppler transvaginal se emplea ante la sospecha de tumores ováricos, que suelen tener vascularización aumentada. La tomografía computarizada y la resonancia magnética son de utilidad en el estudio de las glándulas suprarrenales.

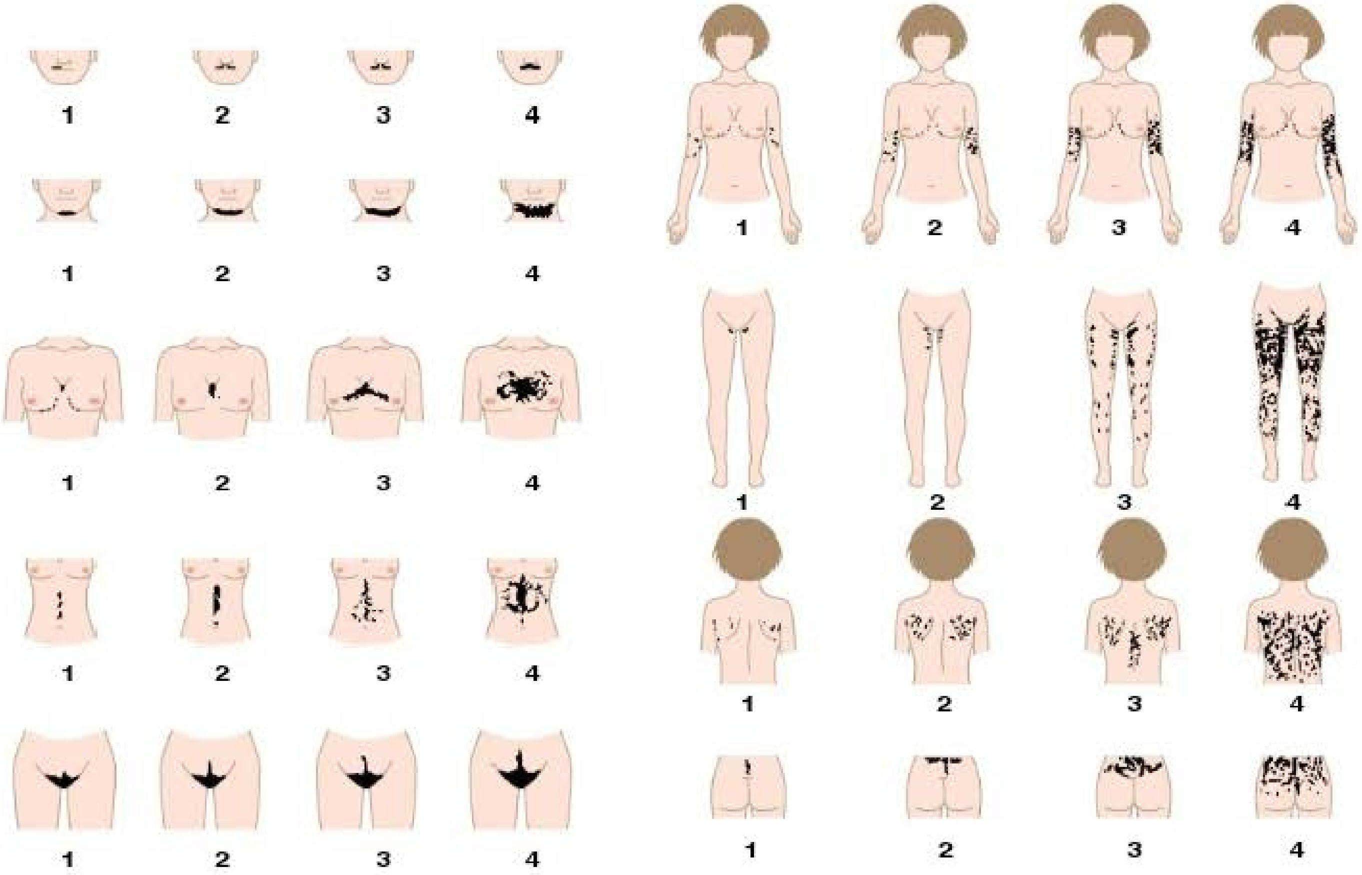


Fig. 57-3-2. Escala de Ferriman y Gallwey para la evaluación de hirsutismo.

CONCLUSIÓN

Las alteraciones del vello corporal, tanto por aumento de crecimiento o pérdida acelerada, es un motivo de consulta frecuente en la práctica clínica.

Los signos y síntomas de hiperandrogenismo siempre deben ser evaluados. El SOP representa la endocrinopatía más prevalente en mujeres en edad reproductiva, y el hirsutismo y las alteraciones del ciclo menstrual son sus manifestaciones más frecuentes.

Véase **Bibliografía** cap. 57-3 *Alteraciones del vello corporal.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 57-3 *Alteraciones del vello corporal.*

Véase **Autoevaluación** cap. 57-3 *Alteraciones del vello corporal.*

57-4

Astenia y adinamia

María Fernanda Bueno

DEFINICIÓN

La **astenia** o **adinamia** se define como la sensación permanente y generalizada de falta de fuerza, presente aun durante el reposo y que dificulta la actividad física desde su comienzo. Constituye una falta o pérdida de la energía normal; el paciente carece del vigor que caracteriza a una persona física y mentalmente sana.

Es un síntoma frecuente e inespecífico, que puede asociarse a una amplia gama de etiologías que incluyen trastornos médicos agudos y crónicos, afecciones psicológicas, y toxicidad a fármacos, entre otras. Por la falta de especificidad de este síntoma es necesario realizar un interrogatorio minucioso y un exhaustivo examen físico, para caracterizarla y hallar síntomas o signos asociados, y de esta manera arribar al posible diagnóstico etiológico.

La astenia es un síntoma muy frecuente en el adulto mayor y nunca debe atribuirse solo a la edad y al envejecimiento. En este grupo etario sus causas pueden ser variadas y multifactoriales y obedecer a patologías benignas o a otras con pronóstico ominoso. Entre las más frecuentes se encuentran la depresión, las enfermedades hematológicas y las neoplasias.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Según el **tiempo de evolución**, la astenia se clasifica como **aguda** cuando su evolución es de un mes o menos, **subaguda** entre uno y seis meses y **crónica** cuando tiene más de seis meses.

Para **caracterizar la astenia** es necesario establecer:

- Desde cuándo la padece: si responde a una enfermedad de curso agudo o crónico.
- Si está presente desde el despertar o se incrementa durante el correr de las horas: útil para diferenciar la astenia psíquica de la orgánica. En la astenia **orgánica** el síntoma es leve al despertar, incrementa su intensidad con el correr de las horas, y es más manifiesto al atardecer. Las actividades físicas aumentan notablemente la sensación de adinamia. Por otro lado, la astenia **psíquica** es más manifiesta durante la mañana, desde que el paciente se despierta, y disminuye hacia el atardecer.
- Si está vinculada a alguna enfermedad que presenta el paciente; si tiene síntomas asociados: permitirá orientar a la causa.
- Si puede desarrollar sus actividades habituales: determina la intensidad de la astenia.

La astenia secundaria a enfermedades endocrinas o **astenia metabólica** suele manifestarse de manera subaguda o crónica. Se incluyen dentro de esta categoría las disfunciones tiroidea, suprarrenal, gonadal e hipofisaria. Además, la astenia puede manifestarse como efecto adverso secundario al uso de fármacos en la práctica endocrinológica, como los inhibidores de tirosina cinasa, actualmente disponibles en nuestro país e indicados en pacientes con carcinoma de tiroides avanzado y progresivo. Otras etiologías de astenia metabólica son: obesidad, malnutrición, diabetes, hipoglucemia, hipercalcemia, hiperpotasemia o hipopotasemia e hipomagnesemia.

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

La evaluación inicial del paciente que presenta astenia subaguda o crónica incluye un interrogatorio completo y un examen físico exhaustivo, destinados a dilucidar la signosintomatología asociada, así como estudios de laboratorio básico y orientados a la posible etiología (**cuadro 57-4-1**).

Anamnesis: es necesario un interrogatorio detallado de los antecedentes personales y familiares, que debe incluir enfermedades endocrinológicas autoinmunes y otras enfermedades autoinmunes no endocrinológicas que puedan coexistir. Es relevante recabar información acerca de antecedentes personales que podrían ser causales de déficits endocrinos como, por ejemplo:

CUADRO 57-4-1. Causas de astenia endocrinometabólica: síntomas y signos asociados y estudios de laboratorio según la presunción diagnóstica

	Anamnesis	Examen físico	Estudios de laboratorio
Hipotiroidismo	Intolerancia al frío, leve aumento de peso, voz ronca, somnolencia, bradipsiquia, disminución de la memoria, depresión, irritabilidad, debilidad muscular, calambres, parestesias, artralgias, dispepsia, constipación, hiporexia, disnea de esfuerzo, disminución de la libido, alteraciones del ciclo menstrual, infertilidad en mujeres e impotencia en hombres	Bocio, bradicardia, hipertensión leve (diastólica), piel seca, pálida y fría, cabello seco/alopecia, uñas frágiles y quebradizas, macroglosia, edema periorbitario, hiporreflexia, derrame pericárdico y derrame pleural	Perfil tiroideo (TSH, T_3, T_4 total y T_4 libre)
Insuficiencia suprarrenal	Pérdida de peso, debilidad muscular, mialgias, artralgias, anorexia, síntomas gastrointestinales (náuseas, vómitos, dolor abdominal, diarrea/constipación) y avidez por la sal	Hiperpigmentación cutáneomucosa/piel pálida, hipotensión arterial/ortostatismo y deshidratación	Cortisol plasmático 8 h, CLU 24 h, ACTH
Hipogonadismo	Hombre: disminución de la libido, impotencia, infertilidad, disminución de la frecuencia del rasurado, anosmia y debilidad muscular Mujer: disminución de la libido, infertilidad, dispareunia y alteraciones del ciclo menstrual	Hombre: piel pálida y fina, disminución del vello axilar, facial y púbico, ginecomastia, testículos pequeños y blandos y atrofia muscular Mujer: atrofia mamaria y vaginal	Hombre: LH, FSH, testosterona total Mujer: LH, FSH, estradiol
Panhipopituitarismo	Déficit somatotrofo: alteración de la calidad de vida, trastornos del sueño, aislamiento social, debilidad muscular, disminución de la capacidad aeróbica y de la tolerancia al ejercicio	Cambios en la composición corporal: obesidad con predominio visceral, disminución de la masa magra, e insulinorresistencia	Evaluación del eje tirotrofo, corticotrofo y gonadotrofo Lactotropo: PRL Somatotrofo: IGF1 (edad/sexo)
Hipertiroidismo	Intolerancia al calor, pérdida de peso, debilidad muscular, palpitaciones, hiperdefecación, vómitos, dolor abdominal, disnea, excitación, irritabilidad, insomnio, labilidad emocional, depresión, alteraciones del ciclo menstrual e infertilidad en mujeres, disminución de la libido y disfunción eréctil en hombres	Bocio, oftalmopatía, piel caliente y húmeda, temblor distal, hiperreflexia, atrofia muscular, ginecomastia y pulso saltón	Perfil tiroideo (TSH, T_3, T_4 total y libre)
Síndrome de Cushing	Debilidad muscular, alteraciones del estado de ánimo, depresión, psicosis, alteraciones del ciclo menstrual en mujeres e impotencia en hombres	Obesidad centrípeta, giba dorsal, borramiento de huecos supraclaviculares, cara de luna llena, eritrosis malar, equimosis, acné, alopecia, piel atrófica, hirsutismo, estrías violáceas, atrofia muscular e hipertensión arterial	CLU 24 h Test de Nugent CLU 22-23 h/cortisol salival 23 h
Hiperparatiroidismo	Debilidad muscular, anorexia, náuseas, vómitos, constipación, dolor abdominal, poliuria, polidipsia, depresión, irritabilidad, ansiedad, deterioro cognitivo y confusión	Deshidratación e hipertensión	Calcemia, fosfatemia, PTH

TSH: tirotrofina; T_3: triyodotironina; T_4: tiroxina; CLU: cortisol libre urinario; ACTH: adrenocorticotrofina; LH: hormona luteinizante; FSH: hormona foliculoestimulante; PRL: prolactina; IGF1: somatomedina C; PTH: parathormona.

traumatismo craneoencefálico, patología congénita, radioterapia craneal o cervical, enfermedades infecciosas-infiltrativas, corticoterapia prolongada, etc. La astenia metabólica se presenta en general acompañada de otros síntomas que pueden sugerir etiologías específicas. Por ejemplo, las modificaciones del peso corporal pueden orientar a diferentes diagnósticos diferenciales; el descenso, a la insuficiencia suprarrenal y al hipertiroidismo, y el aumento, al síndrome de Cushing e hipotiroidismo. Es importante interrogar acerca de síntomas como debilidad muscular, molestias oculares y alteraciones del ciclo menstrual, entre otros.

La presentación clínica del paciente con hipopituitarismo depende de la enfermedad hipofisaria subyacente, de la gravedad y del número de ejes afectados. Ante un paciente que consulta por astenia en el contexto de un cuadro de panhipopituitarismo, es necesario tener en cuenta no solo los signos y síntomas secundarios al déficit tirotrofo, corticotrofo y gonadotrofo, sino también los secundarios al déficit somatotrofo.

Examen físico: es importante para el hallazgo de signos presentes en el paciente que consulta por astenia que puedan orientar a causas endocrinometabólicas (**caso clínico 57-4-1**).

De la anamnesis y del examen físico surgirán los exámenes complementarios para la evaluación diagnóstica (véase **cap. 19** *Astenia*).

CASO CLÍNICO 57-4-1

Próspero, de 74 años, consulta por astenia de 6 meses de evolución, caracterizada por ser leve a despertar, de mayor intensidad con el correr de las horas y exacerbarse con la actividad física. Se acompaña de pérdida de peso de 12 kg en los últimos 45 días. Presenta antecedentes de hipertensión arterial y fibrilación auricular de 3 años de evolución; recibe desde entonces tratamiento con amiodarona y betabloqueantes. En el examen físico presenta una frecuencia cardiaca de 78 latidos por minuto irregular, normotenso, glándula tiroides aumentada de consistencia e irregular por palpación; el resto del examen físico, sin particularidades. Aportaba una bioquímica normal y se le solicitó un perfil tiroideo. Resultados: TSH < 0,004 µUI/mL (VN 0,30-5,00), T_4 total > 24,0 µg/dL (VN 4,5-12,50), T_3 231 ng/dL (VN 70-220), T_4 libre 3,9 ng/dL (VN 0,80-1,80).

¿Cuál es su diagnóstico?

¿Qué otros estudios solicitaría usted para completar la evaluación de este paciente?

Comentario

La astenia que motivó la consulta de este paciente se acompañaba de otros síntomas relevantes, como la pérdida de peso, y de un antecedente personal de importancia: el tratamiento con amiodarona, un fármaco rico en yodo. Estos datos orientaron al diagnóstico presuntivo de astenia secundaria a tiroideopatía. Es importante destacar que las manifestaciones típicas del hipertiroidismo (diarrea, hipersudoración, temblor, intolerancia al calor, nerviosismo, etc.) pueden estar ausentes en las personas mayores. Se ha descrito una forma especial de presentación en el anciano, el llamado hipertiroidismo apático, en el que dominan la apatía, debilidad, depresión y la pérdida de peso, lo que puede hacer que el diagnóstico se pase por alto si no se tiene presente este cuadro clínico.

Véase **Bibliografía** cap. 57-4 *Astenia y adinamia.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 57-4 *Astenia y adinamia.*
Véase **Autoevaluación** cap. 57-4 *Astenia y adinamia.*

57-5

Amenorrea

Yamile Mocarbel

DEFINICIÓN

La amenorrea se define como la **ausencia de menstruación** en cualquier momento de la vida de una mujer, excluyendo las situaciones fisiológicas como la niñez, el embarazo, el período de lactancia y la menopausia. La menstruación es un fenómeno cíclico que requiere la correcta armonía e integridad del eje gonadal (hipotálamo-hipófiso-ovárico y sus componentes periféricos). El flujo menstrual implica la existencia de un endometrio sano y receptivo, así como también de un aparato genitourinario permeable.

Se define como **amenorrea primaria** la ausencia de sangrado uterino espontáneo (menarca) antes de los 16 años de edad. Por otro lado, la **amenorrea secundaria** es la ausencia de menstruación por un período mayor de 90 días consecutivos en una mujer que ya ha presentado menarca espontánea y constituye un motivo de consulta frecuente en la práctica médica.

CLASIFICACIÓN

Las amenorreas se pueden clasificar de diversas formas: una de ellas es –de acuerdo con el momento de aparición de la menarca– en primaria o secundaria; la otra –de acuerdo con el sitio de origen u órgano afectado– en ovárica o hipotálamo-hipofisaria, y también en hipogonadotrófica, hipergonadotrófica o normogonadotrófica, según el nivel de gonadotrofinas circulantes; esta última clasificación está prácticamente en desuso.

ETIOPATOGENIA

Considerando el factor etiológico, las amenorreas pueden agruparse en cuatro entidades principales:

1) Alteraciones anatómicas del aparato reproductor: los defectos anatómicos congénitos por lo general se manifiestan con amenorrea primaria y adecuado desarrollo de los caracteres sexuales secundarios. Ejemplos de ellos pueden ser: la fusión o aglutinación labial, himen imperforado, agenesia vaginal, hipoplasia o aplasia congénita endometrial, ausencia congénita de útero formando parte del **síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser** o la agenesia mülleriana. Entre las alteraciones anatómicas adquiridas se describe el **síndrome de Asherman**, que se debe a la presencia de adherencias o sinequias intrauterinas, evidenciado por la presencia de amenorrea secundaria, consecuencia de enfermedad pélvica inflamatoria, traumatismos, infecciones, legrado o radioterapia.

2) Alteraciones en la función ovárica: pueden ser genéticas o adquiridas. Ejemplo de ello es la insuficiencia ovárica primaria, que expresa el agotamiento del *pool* de ovocitos intraováricos de forma prematura (antes de los 40 años), con la consecuente alteración en la esteroidogénesis ovárica que genera un déficit estrogénico, que a su vez lleva a la atrofia endometrial y la amenorrea. Además, diversas mutaciones genéticas y cromosómicas pueden causar daño gonadal primario, como el **síndrome de Turner** y la **disgenesia gonadal**. Ambas entidades cursan con hipoestrogenismo y gonadotrofinas hipofisarias elevadas (hormona folículo estimulante y hormona luteinizante), por la falta de inhibición central por los estrógenos. Por otro lado, existen causas de amenorrea asociadas a daño gonadal adquirido por el uso de fármacos en tratamientos quimioterápicos o a la radioterapia en región pelviana. Otras causas de insuficiencia ovárica primaria son las deficiencias enzimáticas (17α-hidroxilasa o de la 17,20-liasa), la destrucción autoinmunitaria de los ovarios por anticuerpos contra el ovario, muchas veces formando parte de los conocidos síndromes poliglandulares autoinmunes, asociados frecuentemente con patología tiroidea (hipotiroidismo e hipertiroidismo), insuficiencia suprarrenal por enfermedad de Addison y diabetes autoinmune, entre otras.

3) Anovulación crónica (estados hiperandrogénicos): diversas entidades se manifiestan con ciclos oligomenorreicos, en ocasiones anovulatorios, con niveles de estrógenos y gonadotrofinas hipofisarias inadecuadas. Si bien la fisiopatogenia de esta entidad es variada, heterogénea y no se conoce del todo, suelen compartir una disfunción en el mecanismo de retroalimentación del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal que genera un desequilibrio en los andrógenos circulantes y anovulación crónica. El **síndrome de ovario poliquístico** representa la causa más frecuente de esta disfunción en mujeres en edad reproductiva. Cursa con alteraciones del ciclo menstrual, hiperandrogenismo clínico o bioquímico y/o un patrón ecográfico compatible con ovarios poliquísticos. Otras entidades en este grupo son la obesidad, los tumores suprarrenales u ováricos, el síndrome de Cushing y la hiperplasia suprarrenal congénita (**caso clínico 57-5-1**).

El síndrome de ovario poliquístico (SOP) representa la endocrinopatía más frecuente en mujeres en edad reproductiva. Se considera un factor de riesgo de enfermedad microvascular y macrovascular, asociado con mayor prevalencia de diabetes, síndrome metabólico e insulinorresistencia, dislipidemia y exceso de andrógenos. Además de causar infertilidad, en algunas situaciones se acompaña de alteraciones psicoemocionales con marcado impacto en la calidad de vida de las pacientes.

4) Causas centrales: diversas afecciones hipotalámicas e hipofisarias, genéticas o adquiridas, pueden causar insuficiencia ovárica. Se caracterizan por niveles normales (inadecuadamente normales) o bajos de gonadotrofinas e hipoestrogenismo, por ausencia de estímulo a nivel ovárico. La etiología puede ser tumoral, inflamatoria, infiltrativa e infecciosa, tanto de la región hipotalámica como hipofisaria. Algunos trastornos genéticos pueden causar amenorrea, como el **síndrome de Kallmann** (hipogonadismo hipogonadotrófico asociado con anosmia o hiposmia). Este cuadro ocurre por un defecto en el período de embriogénesis temprana en la migración de las neuronas productoras de GnRH desde la placoda nasal hasta la región hipotalámica. Entre las causas adquiridas, la amenorrea hipotalámica funcional es frecuente (hasta el 30% de las mujeres con amenorrea). Se produce por alteraciones en la pulsatilidad de la secreción de GnRH hipotalámica, generando consecuentemente alteraciones en la secreción de FSH y LH hipofisaria. Su patogenia se ha vinculado con la difusión de diversos neuromoduladores a nivel central,

CASO CLÍNICO 57-5-1

Estefanía, de 24 años, estudiante de Odontología, consulta por aumento de peso (4 kg en 6 meses) y oligomenorrea desde la adolescencia. Refiere que, con el uso de anticonceptivos orales entre los 16 y 20 años, los ciclos se "normalizaron". Su menarca fue a los 12 años, con un desarrollo puberal adecuado, no ha tenido gestas previas y por el momento no planea buscar un embarazo. Utiliza preservativos como método anticonceptivo de barrera. Es tabaquista y refiere consumo ocasional de alcohol. Es sedentaria y refiere antecedentes familiares de diabetes tipo 2 (padre) y cáncer de mama (madre). En el examen físico presenta un peso de 101,5 kg, talla 154 cm (IMC 43), un perímetro abdominal de 119 cm y una tensión arterial de 130/90 mm Hg. Presenta marcada acantosis *nigricans* en región cervical posterior (**fig. 1**), acné facial, piel seborreica e hirsutismo, evidenciado por la escala de Ferriman y Gallwey (12 puntos). A nivel abdominal presenta estrías blanco-nacaradas menores de 1 cm. No presenta galactorrea ni alteraciones del campo visual por confrontación. En las pruebas complementarias se objetivó: glucemia 118 mg/dL, β-hCG negativa para embarazo, testosterona total 0,98 ng/mL, FSH 8,6 mUI/mL y LH 15,4 mUI/mL.

¿Cuál es su diagnóstico más probable?

¿Solicitaría algún estudio complementario adicional para confirmar su presunción diagnóstica?

Comentario

Ante una mujer en edad fértil, con ciclos oligomenorreicos y bioquímica compatible con hiperandrogenismo, se evaluará un perfil androgénico completo, descartando las causas de diferentes síndromes hiperandrogénicos en esta población. Se descartará hiperplasia suprarrenal congénita, síndrome de Cushing y otras etiologías menos frecuentes, como tumores ováricos o suprarrenales, según la condición clínica y los antecedentes de la paciente.

La realización de una ecografía ginecológica permitió objetivar el patrón de poliquistosis ovárica (**fig. 2**), frecuente de hallar en el síndrome de ovario poliquístico. También se debe solicitar una curva de tolerancia oral a la glucosa y un perfil lipídico por la mayor prevalencia de diabetes, insulinorresistencia y dislipidemia asociadas.

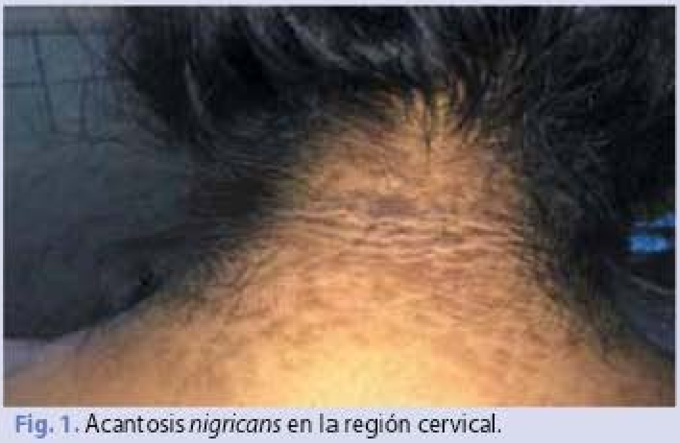


Fig. 1. Acantosis *nigricans* en la región cervical.

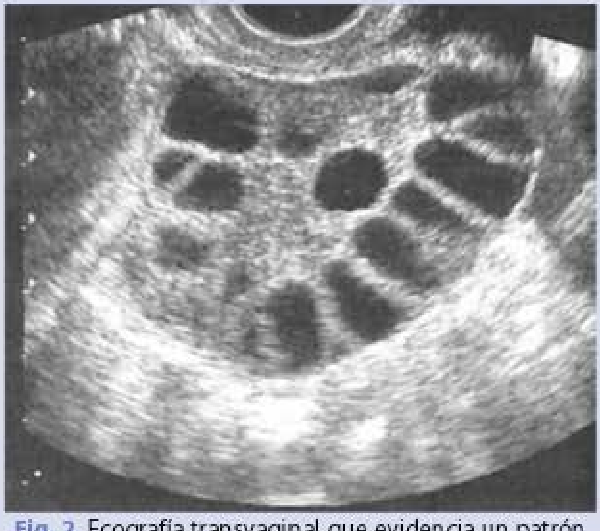


Fig. 2. Ecografía transvaginal que evidencia un patrón ecográfico de síndrome de ovario poliquístico.

en el contexto de bajo peso, trastornos de la alimentación (anorexia nerviosa), actividad física excesiva, estrés emocional o asociada a enfermedades graves o crónicas. Su diagnóstico es de exclusión, sospechado por el inicio con alteraciones del ciclo menstrual hasta llegar a la amenorrea (**caso clínico 57-5-2**). La amenorrea de causa central también puede ser secundaria a trastornos vasculares como el descrito en el **síndrome de Sheehan**, que se produce por apoplejía hipofisaria luego de una complicación obstétrica y hemorragia uterina en el puerperio. Es importante interrogar sobre antecedentes de traumatismo encefalocraneal ya que puede ocasionar déficit gonadotrofo con compromiso de otros ejes hipofisarios o no, hasta varios años después de ocurrido el hecho. Finalmente, la amenorrea puede ser secundaria cirugía o radioterapia de tumores en la región selar, y generar hipopituitarismo o déficit aislado de gonadotrofinas. La **hiperprolactinemia** es una de las causas más frecuentes de amenorrea. Su etiología más frecuente, luego de haber descartado el embarazo y no estar en período de lactancia, es la asociada al uso de diversos fármacos (antidepresivos, antipsicóticos, estrógenos, etc.). La segunda causa es la patología hipofisaria (tumoral, infiltrativa o inflamatoria). La hiperprolactinemia genera hipogonadismo y amenorrea al inhibir la secreción pulsátil de GnRH, que produce la supresión de la actividad ovárica y, por lo tanto, anovulación e hipoestrogenismo (véase **cap. 57-7** *Galactorrea*).

CASO CLÍNICO 57-5-2

Malena, abogada de 28 años, consulta por amenorrea secundaria de 8 meses de evolución. Refiere antecedentes de un embarazo previo con parto eutócico de una recién nacida de 38 semanas de gestación y un peso de 3,200 kg, hace 4 años en otra ciudad. Se mudó a Buenos Aires hace 1 año y ha cambiado de trabajo sin estar satisfecha con su nuevo puesto laboral. Actualmente no toma ninguna medicación, niega el uso de tóxicos y no refiere antecedentes familiares de relevancia. Su madre presentó su menopausia a los 52 años. Refiere que trabaja entre 6 y 8 horas por día, además concurre a un centro deportivo donde realiza actividad aeróbica diaria por unos 60 minutos. Se traslada usando bicicleta, por lo menos 3 km por día. Refiere que ha modificado su hábito alimentario y que solo realiza 3 comidas diarias. Ha descendido de peso este último año marcadamente, por lo menos 12 kg. El examen físico mostró una piel eutérmica y algo pálida. La palpación de la glándula tiroides no evidenció bocio. El examen ginecológico reveló una mucosa vaginal hipoestrogénica y ausencia de galactorrea a nivel mamario. En los análisis de sangre se comprobó una prolactina normal de 18 ng/mL y fueron relevantes los niveles de gonadotrofinas inadecuados para la disminución de estradiol hallada (FSH 0,8 uUI/mL, LH 1,1 uUI/mL y estradiol < 20 pg/mL).

¿Cuál es la causa más probable de amenorrea?
¿Cuáles son los posibles factores desencadenantes?
¿Cómo explica la etiopatogenia de la amenorrea?

Comentario

En una mujer que se presenta con amenorrea, en quien los ciclos menstruales previos eran regulares, sin antecedentes patológicos de relevancia y que no se encuentra bajo ninguna medicación que potencialmente induzca hiperprolactinemia, en primera instancia se descartará un embarazo. Luego se deberá evaluar la presencia de todos los factores que pueden alterar la correcta función y armonía del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal. En el caso de esta paciente existen estrés psicoemocional y laboral, períodos de ayuno prolongado y disminución de la ingesta calórica, junto a un marcado descenso de peso y la presencia de una actividad diaria que genera un alto gasto metabólico. Estos datos, acompañados de un patrón bioquímico de hipogonadismo hipogonadotrófico, como presenta la paciente, son todos hallazgos característicos de una amenorrea hipotalámica.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

La evaluación diagnóstica inicial estará orientada a determinar, en la anamnesis y el examen físico, los signos clínicos que marcan la presencia o ausencia de desarrollo puberal acorde con edad y sexo (telarca, adrenarca y pubarca). Su correcta interpretación orientará el diagnóstico del origen de la amenorrea.

El **interrogatorio** está dirigido a recabar la edad ginecológica (menarca) y una completa historia menstrual, donde conste el tiempo de aparición de la amenorrea, la duración y si son identificables factores causales o agravantes, como trastornos psicológicos, relaciones o conflictos con pares, rendimiento escolar, hábitos alimentarios, actividad física y tiempo destinado al ocio, vínculo familiar y laboral, alteraciones del peso corporal o cirugías previas. Se debe evaluar la presencia de hábitos tóxicos (tabaco, alcohol y drogas) y el consumo inapropiado de suplementos nutricionales. Los antecedentes familiares serán relevantes en los casos de sospecha de algún síndrome genético hereditario. Se debe interrogar sobre la ingesta de fármacos, con especial énfasis en las categorías de medicamentos que inducen hiperprolactinemia.

El **examen físico** inicial deberá evaluar el peso, la talla, el índice de masa corporal y perímetro de circunferencia abdominal. Desde el punto de vista hemodinámico corresponde valorar la frecuencia cardíaca, la tensión arterial y la coloración de piel y mucosas. Especial atención se prestará a los signos sugestivos de hiperandrogenismo como alopecia, acné, piel seborreica e hirsutismo. Se palpará la glándula tiroides y la región abdominal en busca de masas abdominales. Se debe registrar la presencia de galactorrea y si es unilateral o bilateral, espontánea o a la compresión, lo que hará sospechar hiperprolactinemia. El examen físico ginecológico estará orientado a evaluar la presencia de malformaciones útero-vaginales, genitales ambiguos y/o discordantes, signos de virilización como clitoromeglia y otras anomalías del tracto genital inferior asociadas. También se evaluará el tejido mamario, si ha completado su desarrollo (estadio de Tanner V) o si se encuentra atrofia mamaria, como manifestación de virilización o ausencia de telarca, como retraso o ausencia de pubertad.

Si bien la anamnesis y el examen físico son orientativos del diagnóstico de la amenorrea, se deben solicitar algunos **métodos complementarios** para completar el examen. En primera instancia se evaluará la presencia de embarazo mediante la determinación de subunidad β de hCG. En forma general y dependiendo de la sospecha diagnóstica debe solicitarse FSH, LH, TSH-T_4 y prolactina para jerarquizar y caracterizar el cuadro de amenorrea, para investigar hiperprolactinemia, tiroideopatías e insuficiencia ovárica. En presencia de hiperandrogenismo clínico se solicitarán andrógenos ováricos y suprarrenales (testosterona, androstenediona, sulfato de dehidroepiandrosterona y 17OHProgesterona), dependiendo de la condición que se va a estudiar. También debe considerarse el síndrome de Cushing en el contexto de amenorrea, hiperandrogenismo y signos de hipercortisolismo, como estrías púrpuras mayores de 1 cm (mayormente en la región abdominal), facies de luna llena, giba dorsal, miopatía proximal, hipertensión arterial y diabetes. Ante la sospecha de insuficiencia ovárica primaria será de utilidad contar con la evaluación de estradiol plasmático además de FSH, que arrojará un patrón de hipoestrogenismo y FSH > 25 mUI/mL, que obliga a realizar estudios cromosómicos (cariotipo), en busca de alteraciones numéricas asociadas.

Si existe un síndrome metabólico e insulinorresistencia se deberán determinar glucemia, perfil lipídico y curva de tolerancia a la glucosa. El síndrome de ovario poliquístico se considera una entidad marcadora de mayor riesgo cardiometabólico, en ocasiones acompañada de amenorrea e infertilidad. Por otro lado, puede ser necesario un estudio del sueño (polisomnografía) en los pacientes que presentan obesidad, síndrome metabólico y síndrome de apneas obstructivas del sueño.

La evaluación pelviana mediante ecografía permite evaluar la presencia o ausencia de útero, anexos y la localización de tumores ováricos. En caso de que la paciente haya iniciado relaciones sexuales vaginales se podrá solicitar ecografía transvaginal, de lo contrario se solicitará transabdominal. En el síndrome de ovario poliquístico se evidenciará un recuento folicular elevado con una clara disposición de los folículos en la periferia del ovario. La ecografía también será de utilidad para evaluar la presencia de línea endometrial y su espesor, pudiendo establecer una asociación entre diámetro endometrial y nivel adecuado de estrógenos circulantes.

Otra forma de estimar la estrogenización de una paciente es mediante una prueba de privación con progestágenos, que consiste en administrar 10 mg/día de acetato de medroxiprogesterona durante 10 días. Una respuesta positiva (sangrado menstrual) indica un tracto genital permeable e intacto y, de forma indirecta, sugiere competencia del eje hipotálamo-hipófiso-ovárico para la producción estrógenos, con un endometrio receptivo. La ausencia de sangrado menstrual (resultado negativo) se relaciona con valores de estradiol < 20 pg/mL.

Ante la sospecha de amenorrea de origen central asociada a cefaleas y alteraciones visuales, se explorará la región hipofisaria mediante resonancia magnética con contraste (gadolinio). Se completará la evaluación con estudios campimétricos, si se sospecha compromiso del campo visual (campo visual computarizado, fondo de ojo o potenciales evocados).

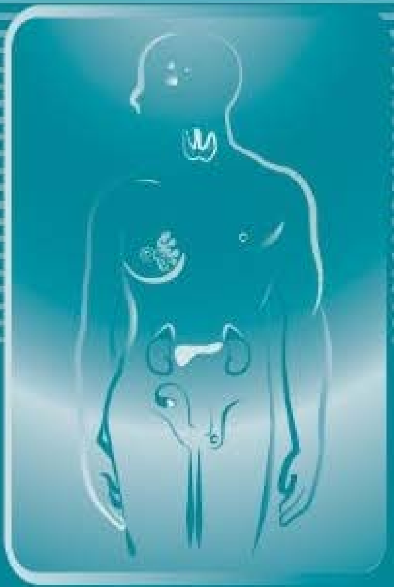
Cuando la presunción diagnóstica sea una neoplasia productora de andrógenos, los signos clínicos de virilización suelen evolucionar en un corto período de tiempo, con niveles de testosterona superiores a 2 ng/mL (origen ovárico) o S-DHEA mayor de 7.000 ng/mL (origen suprarrenal). Se solicitará tomografía computarizada y, de ser necesario, resonancia magnética para evaluar ambas glándulas suprarrenales.

Véase **Bibliografía** cap. 57-5 *Amenorrea.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 57-5 *Amenorrea.*
Véase **Autoevaluación** cap. 57-5 *Amenorrea.*

57-6

Ginecomastia

Marcos P. Manavela



INTRODUCCIÓN

Embriológicamente, el desarrollo de la glándula mamaria en el hombre y en la mujer son similares, pero en el primero, al no estar expuesta a altas concentraciones hormonales no presenta crecimiento. Cuando debido a un desequilibrio hormonal la glándula mamaria en el hombre es estimulada y aumenta de tamaño, se denomina ginecomastia.

DEFINICIÓN

La **ginecomastia** se define clínicamente como el aumento generalizado de la glándula mamaria en el hombre, con la presencia de una masa que se extiende concéntricamente debajo de la aréola formada por la proliferación de tejido glandular benigno. La ginecomastia es una entidad patológica, excepto en tres momentos de la vida en los que se la considera ginecomastia fisiológica: neonatos, pubertad y etapa senil.

PREVALENCIA

La prevalencia de ginecomastia oscila entre 32 y 65% debido al uso de diferentes métodos de registro y la inclusión de distintos grupos etarios con diferentes estilos de vida. En series de autopsia, la prevalencia informada fue del 40%.

HISTOLOGÍA

Los cambios anatómicos en el tejido glandular dependen del tiempo de evolución de la ginecomastia. En estadios histológicamente tempranos existe hiperplasia del epitelio ductal, aumento del tejido conectivo del estroma y periductal, inflamación, edema y proliferación de fibroblastos. Esto ocurre durante los primeros 6-12 meses y se acompaña de tensión y dolor mamario. En estadios tardíos, luego de los 12 meses, hay una marcada fibrosis del estroma con ligero aumento en el número de los conductos. Por esta razón, el tratamiento médico debe ser implementado durante la fase inflamatoria temprana ya que luego, debido a la fibrosis, la respuesta terapéutica es escasa.

FISIOPATOLOGÍA

El mecanismo por el que se desarrolla la ginecomastia es complejo, pero se debe principalmente a un desequilibrio entre el efecto de los estrógenos y la testosterona debido a un aumento absoluto en la producción de estrógenos, una disminución relativa en la producción de andrógenos o la combinación de ambos mecanismos. El tejido mamario también presenta receptores para prolactina (PRL), factor de crecimiento epidérmico (EGF), progesterona y factor de crecimiento símil insulina tipo 1 (IGF-1), que por diferentes vías de estimulación desempeñan un papel fisiopatogénico importante en el crecimiento de la glándula.

ETIOPATOGENIA

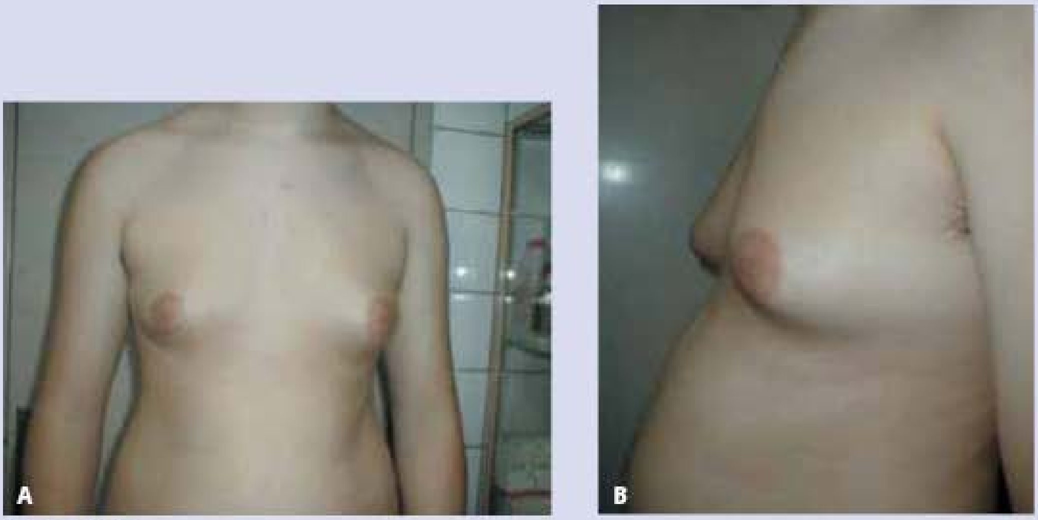
Ginecomastias fisiológicas

Ginecomastia del neonato: la proliferación del tejido mamario que tienen los recién nacidos normales se debe al pasaje transplacentario de estrógenos. La tumefacción del tejido mamario es palpable en el 60-90% de los neonatos y desaparece espontáneamente entre una y siete semanas.

Ginecomastia puberal: en el inicio de la pubertad, el cociente andrógenos/estrógenos se invierte y predominan los últimos. Se presenta entre los 11 y los 14 años, puede ser unilateral o bilateral y desaparece espontáneamente 1 a 2 años luego de su aparición (**caso clínico 57-6-1**).

CASO CLÍNICO 57-6-1

Marquitos, de 13 años, es llevado a la consulta por la madre refiriendo crecimiento mamario bilateral desde que comenzó el desarrollo puberal que le ocasiona trastornos para relacionarse con sus pares. Nació a término, de parto normal con peso y talla adecuada. No presenta antecedentes personales ni familiares de jerarquía. En el examen físico presenta: talla: 1,68 m, peso: 65 kg, IMC: 23. Escaso vello corporal. Testículos: 10 mL. Pene adulto. Ginecomastia bilateral que excede la aréola, móvil y dolorosa a la palpación (**Figs. 1A** y **B**).



Figs. 1 A y **B**.

¿Cuál sería el mecanismo más probable de origen de la ginecomastia?
¿Qué estudios solicitaría?

Comentario

Existen 3 períodos de la vida en que la ginecomastia es considerada fisiológica y el puberal uno de ellos. En general se presenta en pacientes sanos que durante los cambios hormonales del inicio de la pubertad desarrollan crecimiento mamario unilateral o bilateral. La patogenia se atribuye a un desequilibrio en la relación andrógenos/estrógenos en los estadios iniciales de la pubertad. Es motivo de debate si se debe estudiar de forma rutinaria a un paciente con ginecomastia puberal. En el caso de este paciente con crecimiento mamario bilateral exagerado se sugiere realizar un estudio hormonal para valorar la función testicular y los niveles de esteroides circulantes. Los estudios complementarios también se deben considerar en los pacientes en quienes se decide una conducta quirúrgica.

Ginecomastia senil: el 33% de los varones mayores de 60 años tienen tejido mamario palpable debido al aumento de tejido adiposo que estimula la aromatización periférica de los andrógenos, disminución de la testosterona plasmática libre y total, elevación de la globulina fijadora de testosterona, aumento de los niveles de LH y FSH y alteración en el ritmo circadiano de la testosterona.

Ginecomastias patológicas (**cuadro 57-6-1**)

Estas pueden desarrollarse por los siguientes mecanismos:

Aumento de los niveles de estrógenos secundario a:

- Administración exógena de estrógenos.
- Aumento en la producción de estrógenos: debido a la presencia de tumores gonadales (tumor de células de Leydig, tumor de células germinales, producción ectópica de hCG) tumores suprarrenales o a mayor aromatización periférica de precursores estrogénicos (hipertiroidismo, obesidad, enfermedad hepática crónica).

Disminución en la formación u acción de la testosterona secundaria a:

- Hipogonadismo hipogonadotrófico: déficit aislado de LH y FSH o en el contexto de un panhipopituitarismo, que produce una disminución de la síntesis testicular de testosterona.
- Hipogonadismo hipergonadotrófico: debido a defectos testiculares de origen genético (síndrome de Klinefelter) o secundarios a compromiso testicular (orquitis viral, traumatismo, radiación, insuficiencia renal crónica y medicamentos) (**caso clínico 57-6-2**).

Resistencia a la acción de los andrógenos: defectos hereditarios del receptor de andrógenos que produce virilización incompleta o feminización testicular.

Ginecomastia idiopática: por exposición a sustancias estrógeno símil o por una hipersensibilidad del tejido mamario a cantidades normales de estrógenos.

Medicamentosa: por diferentes mecanismos algunos fármacos pueden presentar acción similar a estrógenos, desplazar a estos de la SHBG, disminuir la acción o bloquear el receptor de andrógenos (**cuadro 57-6-2**).

CUADRO 57-6-1. Causas de ginecomastia patológica

Aumento de estrógenos	**Estrógenos exógenos** **Aumento en la producción de estrógenos:** • ***Gónadas:*** tumor de células de Leydig, tumor de células de Sertoli, tumor de células germinales, hermafroditismo verdadero, insensibilidad a los andrógenos • ***Suprarrenal:*** tumores suprarrenales, hiperplasia suprarrenal congénita • ***Tejidos periféricos:*** obesidad, cirrosis, hipertiroidismo, síndrome de exceso familiar de aromatasa **Producción anormal de hCG:** • ***Eutópica:*** tumores de células germinales • ***Ectópica***
Disminución de testosterona	**Fallo testicular primario:** • Congénita/genética: anorquia, síndrome de Klinefelter, defectos de la biosíntesis de testosterona • Adquirida: traumatismos, infecciones, IRC, infiltrativas, vasculares, edad **Fallo testicular secundario** **Medicamentosa**
Resistencia a los andrógenos	
Idiopáticas	

CASO CLÍNICO 57-6-2

Hernán de 27 años, consulta por en el contexto de búsqueda de fertilidad. No refiere antecedentes personales ni familiares patológicos de relevancia. En el interrogatorio refiere desarrollo puberal normal, libido conservada y ginecomastia desde la adolescencia. En el examen físico se evidenció disminución del vello corporal, botones mamarios retroareolares bilaterales móviles, no dolorosos; talla elevada y testículos pequeños de consistencia firme.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

¿Qué métodos diagnósticos complementarios solicitaria para confirmar su presunción?

Comentario

Los hallazgos del examen físico sugieren un síndrome de Klinefelter con ginecomastia bilateral y fibrosis e hialinización testicular. El estudio bioquímico evidenciará disminución de la testosterona con LH y FSH elevadas (que sugieren daño testicular primario). En general el espermograma evidencia azoospermia y la confirmación etiológica se realiza con un estudio cromosómico que evidenciará un cariotipo 47 XXY.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Se basará en los siguientes elementos:

Anamnesis exhaustiva:

- Edad del paciente
- Tiempo de evolución y velocidad de crecimiento
- Presencia de dolor asociado
- Síntomas asociados a alguna enfermedad concomitante
- Ingesta de fármacos.

Examen clínico:

- Palpación de la glándula mamaria para: (**caso clínico 57-6-3**)
    - Realizar diagnóstico diferencial con la lipomastia
    - Evaluar que la masa sea concéntrica a la aréola
    - Evaluar la consistencia de la masa palpable
    - Evaluar secreción espontánea o a la palpación

CUADRO 57-6-2. Causas medicamentosas de ginecomastia: mecanismos etiopatogénicos y ejemplos de fármacos

Mecanismos	Fármacos
Actividad estrogénica o estrógeno-símil	Estrógenos exógenos, digoxina, isoniacida
Producción aumentada de estrógenos	Andrógenos, esteroides anabólicos, hCG
Desplazan los estrógenos de SHBG	Espironolactona, ketoconazol
Disminuyen el metabolismo de los estrógenos	Cimetidina
Disminuyen la producción de testosterona/DHT	Ketoconazol, alcohol, finasterida, leuprolida
Bloquean el receptor de andrógenos	Flutamida, criproterona, espironolactona, cimetidina
Desconocido	Bloqueantes de los canales de Ca, antirretrovirales

CASO CLÍNICO 57-6-3

Félix de 57 años, con antecedentes de alcoholismo, dislipidemia e hipertensión arterial concurre a un control clínico de rutina. Está en tratamiento crónico con enalapril 20 mg/día y rosuvastatina 10 mg/día. En la exploración física se encontraba normotenso, con sobrepeso, disminución del vello corporal, ginecomastia bilateral (**fig. 1**) y un nódulo retroareolar derecho de consistencia dura y firme, excéntrico a la aréola con una adenopatía axilar móvil homolateral.

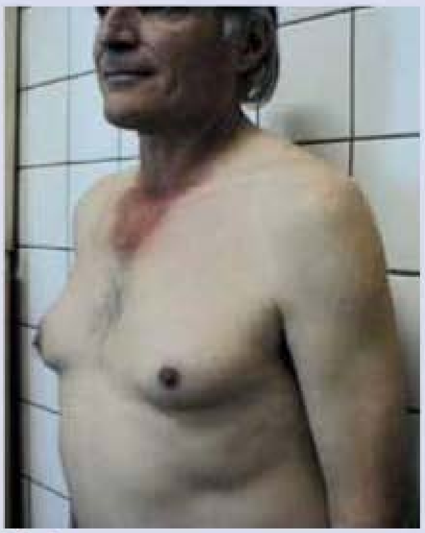


Fig. 1.

¿Cuál es su primer diagnóstico?
¿Qué estudio indicaría para confirmar su presunción?

Comentario

En todos los pacientes que se encuentran recibiendo tratamiento farmacológico siempre se debe descartar la presencia de una ginecomastia inducida por fármacos. El antecedente de alcoholismo crónico es otra causa de ginecomastia y, ante la presencia de sobrepeso u obesidad, se debe realizar el diagnóstico diferencial con lipomastia. En este paciente a pesar de tener dos causas de ginecomastia (alcoholismo y enalapril), el hallazgo de una masa dura y asimétrica con una adenopatía axilar obliga a descartar la presencia de un cáncer de mama (tiene muy baja prevalencia pero se debe tener en cuenta en los diagnósticos diferenciales en el hombre adulto). La biopsia y examen histológico confirmarán la sospecha diagnóstica y se deberá tratar en forma conjunta con el oncólogo para su estadificación y mejor opción terapéutica.

- Palpación testicular para descartar patología tumoral
- Examen físico completo para descartar enfermedad sistémica.

Cuando la mama es dolorosa (indica crecimiento rápido) o la masa mamaria es mayor de 4 cm de diámetro y la historia farmacológica es negativa, es indicación de efectuar una investigación más profunda.

Evaluación bioquímica:

- Pruebas de función hepática y renal
- TSH-T_4 libre
- Prolactina
- LH-FSH
- Testosterona total y libre
- SHBG
- b hCG
- Estradiol.

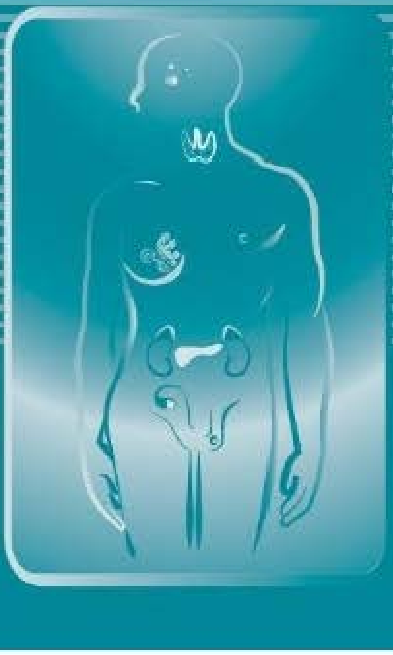
Evaluación por imágenes (en caso de ser necesario)

- Ecografía mamaria
- Mamografía
- Ecografía testicular
- Resonancia magnética (RM) de hipófisis
- Tomografía computarizada (TC) de tórax y abdomen.

En algunos casos todos los estudios son normales y se trata de una ginecomastia de origen desconocido. Se debe adoptar, entonces, una actitud expectante y evaluar al paciente durante intervalos razonables.

Véase **Bibliografía** cap. 57-6 *Ginecomastia.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 57-6 *Ginecomastia.*
Véase **Autoevaluación** cap. 57-6 *Ginecomastia.*

57-7



Galactorrea

Yamile Mocarbel

DEFINICIÓN

La **galactorrea** es la expresión de secreción lactescente a nivel mamario en una mujer no lactante ni embarazada, o después de por lo menos 6 meses de ocurrido el parto. Representa la manifestación clínica más característica de la **hiperprolactinemia**, hallándose hasta en el 80% de las mujeres que tienen una prolactina (PRL) elevada. Puede ser espontánea o provocada por la compresión y unilateral o bilateral de la mama. En el hombre, la presencia de galactorrea siempre es indicativa de patología asociada y debe estudiarse. En algunas ocasiones puede hallarse secreción purulenta o hemática, que no suelen tener origen endocrinológico, y el desafío diagnóstico será evaluar otras causas de secreción mamaria, como procesos infecciosos y carcinoma intraductal de mama.

FISIOPATOLOGÍA

La PRL es una hormona polipeptídica de 198 aminoácidos. La molécula tiene un peso de 23 kDa. Se reconocen al menos 3 formas estructurales circulantes de PRL. La forma monomérica de 198 aminoácidos, la dimérica con un peso molecular de 45 kDa, conocida como *big prolactin* y una forma de alto peso molecular con 150-170 kDa, denominada *big big prolactin*, conocida como macroprolactina. La forma monomérica representa la forma más abundante en circulación (80-90% de la PRL total); la forma dimérica y la macroprolactina están presentes en concentraciones inferiores al 10% de la PRL total circulante. La macroprolactina consiste en un complejo antígeno-anticuerpo de PRL monomérica. La hormona se elimina por vía predominantemente hepática (25%) y renal (25%) y su vida media de eliminación plasmática es de 50 minutos aproximadamente.

La PRL es sintetizada, almacenada y liberada por las células lactotropas de la adenohipófisis. La regulación de la secreción de PRL se mantiene esencialmente por medio de un tono inhibidor que ejerce el hipotálamo sobre la adenohipófisis a través de la secreción principalmente de dopamina, generando un efecto modulador de tipo inhibitorio. Se describen otros neurotransmisores de acción inhibitoria sobre la secreción de prolactina, entre ellos la noradrenalina y el ácido gamma-aminobutírico (GABA). La estimulación de la secreción de prolactina involucra al factor liberador de la tirotrofina hipofisaria del inglés *tirotrophin releasing hormone* (TRH), serotonina, endorfina, vasopresina, péptido intestinal vasoactivo (VIP) y oxitocina, entre otros. Estos neurotransmisores son vehiculizados a través del sistema porta hipotalámico, para ejercer su función a nivel hipofisario. La función más destacada de la PRL es estimular la lactancia en el período posparto.

Las manifestaciones clínicas vinculadas a la **hiperprolactinemia** en mujeres en edad reproductiva son la galactorrea, la oligomenorrea e infertilidad. Las alteraciones del ciclo menstrual son consecuencia de las modificaciones en el efecto inhibitorio de la PRL a nivel hipofisario y de otros neuromoduladores que generan una disminución en la respuesta de las neuronas productoras de la hormona liberadora de gonadotrofina (GnRH), principalmente generando alteraciones en su pulsatilidad, interfiriendo con la secreción hipofisaria de gonadotrofinas sexuales denominadas hormona folículo estimulante y hormona luteinizante (FSH y LH). Por otro lado, la hiperprolactinemia produce a nivel ovárico un efecto inhibitorio sobre la esteroidogénesis gonadal, que condiciona un deterioro progresivo de la foliculogénesis ovárica, alterando el crecimiento y reclutamiento folicular normal.

En los hombres con hiperprolactinemia, el principal motivo de consulta suele ser la presencia de disfunción eréctil, disminución de la libido e infertilidad, todos componentes de un cuadro sindrómico de hipogonadismo hipogonadotrófico, con alteración en la pulsatilidad de la GnRH hipotalámica que ocasiona disminución en la síntesis de testosterona y alteración de la espermatogénesis, y menos frecuentemente galactorrea y ginecomastia.

Otra manifestación clínica de la expresión crónica de hiperprolactinemia es la disminución de la densidad mineral ósea en la columna lumbar en ambos sexos. En algunas ocasiones se puede observar galactorrea con valores normales de PRL sérica, situación que se ha relacionado con una mayor sensibilidad de los receptores mamarios a la molécula de PRL.

Ante la presencia de una hiperprolactinemia de origen tumoral, como macroadenomas hipofisarios con compromiso del quiasma óptico, las manifestaciones clínicas suelen ser las alteraciones del campo visual: las más frecuentes, las hemianopsias bitemporales, además de hipertensión intracraneal, hidrocefalia y cefaleas asociadas.

ETIOLOGÍA

En el **cuadro 57-7-1** se enumeran las principales causas de hiperprolactinemia. A continuación se describen las etiologías más frecuentes de galactorrea.

Galactorrea fisiológica: la galactorrea del recién nacido, denominada "leche de brujas", se produce por el traspaso placentario de los altos niveles de estrógenos maternos al recién nacido que generan estimulación de las glándulas mamarias durante los primeros días de vida. La galactorrea en el embarazo y la lactancia que obedece a los altos niveles circulantes de prolactina de estas situaciones se deben a la marcada hiperplasia e hipertrofia que experimentan las células lactotropas durante el embarazo, generando un aumento de peso y volumen fisiológico de la glándula hipofisaria de más del 50% de los hallados en mujeres no gestantes, con concentraciones plasmáticas de PRL mayores de 500 ng/mL al término de una gesta.

Galactorrea asociada a fármacos: una vez descartado el embarazo, la presencia de galactorrea asociada a hiperprolactinemia obliga a interrogar exhaustivamente sobre el uso de fármacos o sustancias, o ambos, que induzcan hiperprolactinemia. Los fármacos pueden inducirla a través de diferentes mecanismos, ya sea por alteración directa de la recaptación de dopamina, por bloqueo de su síntesis o por estímulo directo sobre las células lactotropas (**cuadro 57-7-2**).

La causa más frecuente de galactorrea es la hiperprolactinemia. En mujeres con amenorrea y galactorrea debe evaluarse en primer término la presencia de un embarazo y, si no existe, investigar luego acerca del uso de fármacos que pueden generar hiperprolactinemia por diferentes mecanismos.

Galactorrea asociada a patología selar: la principal causa de hiperprolactinemia de origen hipofisario es el adenoma prolactínico, denominado prolactinoma. Representa el adenoma hipofisario funcionante más frecuente (60% de los casos). Suelen ser lesiones menores de 10 mm (microprolactinomas), más frecuentes en las mujeres que en los hombres. Se describe una correlación directa entre los niveles de PRL circulantes y el tamaño tumoral, es así como, a mayores niveles séricos de PRL, mayor el tamaño tumoral. Se propone en la bibliografía que, con valores plasmáticos de PRL mayores de 100 ng/mL, debe descartarse el origen tumoral de la hiperprolactinemia. Una situación para considerar es que los macroprolactinomas voluminosos pueden cursar con niveles de PRL < 200 ng/mL o incluso < 100 ng/mL, debido a que ocurre el denominado efecto "gancho" (*hook effect*). Este se caracteriza por la presencia de niveles falsamente disminuidos de PRL cuando se emplean inmunoensayos con dos sitios de unión al analito. En estos ensayos son utilizados dos anticuerpos que forman complejos tipo sándwich con el antígeno (PRL), el

CUADRO 57-7-1. Etiologías de la hiperprolactinemia

FISIOLÓGICAS
Ejercicio físico, lactancia, embarazo, coito, sueño, estrés físico o psíquico
PATOLÓGICAS
Alteraciones de tallo hipotálamo-hipofisario
Granulomas
Enfermedades infiltrativas: sarcoidosis
Irradiación
Quiste de la bolsa de Rathke
Traumatismo: sección del tallo hipofisario, cirugía
Tumores: craneofaringiomas, germinomas, metástasis hipotalámicas, meningioma, masas hipofisarias con extensión supraselar
Hipofisarias
Acromegalia
Hipofisitis linfocitaria
Macroadenomas
Prolactinomas y adenomas no funcionantes
Cirugía
Traumatismo encéfalo craneal
Enfermedades sistémicas
Enfermedad renal crónica
Cirrosis
Radiación craneal
Convulsiones epilépticas
Síndrome de ovario poliquístico
Hipotiroidismo-hipertiroidismo
Estimulación de la pared del tórax
Traumatismos
Cirugía
Virus del herpes zóster intercostal
Dermatitis
Quemaduras
Prótesis mamaria

CUADRO 57-7-2. Fármacos asociados con hiperprolactinemia

Antidepresivos y ansiolíticos: alprazolam, buspirona, inhibidores de la MAO, inhibidores de la recaptación de serotonina (paroxetina, fluoxetina)

Neurolépticos: fenotiazinas (clorpromazina, flufenazina, prometazina, promazina, trifluoperazina), butirofenonas (haloperidol), risperidona

Anticonvulsivantes: fenitoína

Estrogenoterapia: terapia hormonal de sustitución

Narcóticos: heroína, apomorfina, morfina, cocaína

Antihipertensivos: reserpina, verapamilo, metildopa, atenolol, labetalol

Procinéticos: metoclopramida, domperidona, cisaprida

Antagonistas del receptor H2: cimetidina, ranitidina

Otros: isoniazida, anfetamina, ácido valproico, anestésicos, arginina, metadona, marihuana, cocaína, inhibidores de proteasa, azatioprina

anticuerpo de fase sólida (captura) y el de fase líquida (señalizador). Es así como, ante la presencia de niveles muy elevados de PRL, luego de la unión de la PRL al anticuerpo de captura, el exceso de PRL impide la unión del segundo anticuerpo señalizador, y no se produce la formación de los denominados complejos sándwich. Este efecto puede ser puesto de manifiesto a través de una determinación de PRL luego de la dilución del suero a 1:100, en el que se observará un aumento del valor de PRL. Otra situación que se debe reconocer es la presencia de hiperprolactinemia leve a moderada en pacientes con macroadenomas que tengan grandes áreas quísticas. En esta situación, a pesar del gran volumen del adenoma, hay menor número de células lactotropas productoras de PRL y, por lo tanto, una alteración en la relación tamaño tumoral-PRL plasmática (**caso clínico 57-7-1**).

Otros tumores hipofisarios pueden cursar con hiperprolactinemia ya sea por secreción aumentada de PRL (adenomas mixtos o cosecretores) o por el compromiso y desconexión que puede ocurrir a nivel del tallo hipotálamo-hipofisario, interfiriendo con el efecto inhibitorio directo de dopamina a nivel central.

Las lesiones infiltrativas, vasculares, la radioterapia, así como la silla turca vacía, también pueden causar hiperprolactinemia por producción hipotalámica inadecuada de dopamina o por compromiso de tallo hipotálamo-hipofisario. Las lesiones metastásicas hipofisarias (primario con origen en pulmón, riñón o mama), son causas raras de hiperprolactinemia.

Galactorrea normoprolactinémica: se ha descrito una hipersensibilidad de los receptores de prolactina a nivel del tejido mamario glandular. Esta puede ocurrir luego de una hiperprolactinemia fisiológica que inició la galactorrea pero, pese a la eliminación y/o suspensión del mecanismo causante, la galactorrea continúa, como puede observarse en aquellas mujeres que al finalizar el período de lactancia continúan con secreción mamaria.

Otras galactorreas: en el hipotiroidismo primario puede hallarse hiperprolactinemia, por una estimulación directa de las células lactotropas por la TRH hipotalámica. En la insuficiencia hepática severa o cirrosis hepática, la hiperprolactinemia está relacionada con el hiperestrogenismo presente por causa de su insuficiente metabolización a nivel hepático. La insuficiencia renal crónica genera hiperprolactinemia por disminución del aclaramiento (*clearance*) renal de la molécula de PRL y por alteraciones en la secreción y acción de neuromoduladores estimulantes e inhibitorios a nivel hipotálamo-hipofisario.

DIAGNÓSTICO

Para una correcta evaluación de los pacientes con galactorrea es imprescindible comenzar con una exhaustiva y completa **anamnesis** a fin de determinar en primera instancia el uso de fármacos u otras sustancias que puedan inducir hiperprolactinemia. Se interrogará acerca de los antecedentes ginecoobstétricos, con especial atención a la descripción de los ciclos menstruales. Se deberá investigar sobre la presencia de síntomas de posible enfermedad sistémica, como hipotiroidismo, insuficiencia renal o suprarrenal.

En segunda instancia, en el **examen físico** se evaluará la presencia de tumoraciones palpables a nivel mamario, así como también de alteraciones en la pigmentación y textura de la piel. Se prestará especial atención a los signos clínicos orientativos de patología intraselar que hagan sospechar compromiso hipotálamo-hipofisario. Es así como la presencia de cefalea, alteraciones del campo visual, poliuria, polidipsia, retraso en el desarrollo puberal y baja talla, entre otros, serán orientativos de patología central.

Finalmente, entre los **exámenes complementarios**, la determinación de PRL sérica debe realizarse en ayunas, en las primeras horas de la mañana, preferentemente a las 8 y se deben obtener 2 determinaciones en oportunidades diferentes para descartar falsos positivos asociados a situaciones de estrés y elevaciones de PRL no patológicas; ello implica prestar especial atención en confirmar que la muestra ha sido tomada en condiciones óptimas.

La determinación de *b*-hCG deber realizarse en toda paciente que es evaluada por hiperprolactinemia para descartar embarazo. Se recomienda determinar en primera instancia la función renal y hepática, para evaluar otras causas de hiperprolactinemia y asimismo analizar la función tiroidea mediante TSH y T_4. Se determinarán las gonadotrofinas hipofisarias (FSH y LH), además de estradiol en pacientes que se presenten con oligomenorrea y galactorrea o infertilidad. Cuando sea oportuno, se sugiere discontinuar la medicación que potencialmente induzca hiperprolactinemia por al menos 3 días o sustituirla por otro fármaco y luego revaluar el cuadro.

La evaluación radiológica hipofisaria se realiza preferentemente mediante la resonancia magnética con contraste intravenoso (gadolinio) en situaciones donde el diagnóstico presuntivo sugiere fuertemente un adenoma hipofisario o una patología extraselar con compromiso del tallo hipofisario, que inducen hiperprolactinemia por desconexión del tallo hipofisario.

La evaluación oftalmológica está indicada ante la sospecha de compromiso del campo visual por patología hipofisaria, mediante fondo de ojo, campo visual computarizado, tomografía de coherencia óptica y potenciales evocados.

CASO CLÍNICO 57-7-1

Marcela, de 34 años, consulta por oligomenorrea, galactorrea bilateral espontánea y cefaleas de 6 meses de evolución. Refiere no utilizar ninguna medicación. Su menarca fue a los 13 años con ciclos menstruales regulares previos. Tuvo dos gestas sin complicaciones y actualmente busca un nuevo embarazo sin éxito. No refiere antecedentes familiares de relevancia y realiza actividad física aeróbica 2 veces por semana. En el examen físico se destaca galactorrea bilateral espontánea. Aporta los siguientes estudios: PRL: 242 ng/mL; TSH 2,6 uUI/mL, creatinina 0,8 mg/dL, β-hCG negativa para embarazo.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Solicitaría algún otro examen complementario para arribar al diagnóstico?

Comentario

Un valor de prolactina de 242 ng/mL es altamente sugestivo de adenoma prolactínico hipofisario y obliga a realizar una resonancia magnética de región selar (**fig. 1**). Ante el diagnóstico de adenomas hipofisarios mayores de 10 mm, que se consideran macroadenomas, debe evaluarse el probable compromiso del quiasma óptico por su extrema cercanía a la glándula hipofisaria.

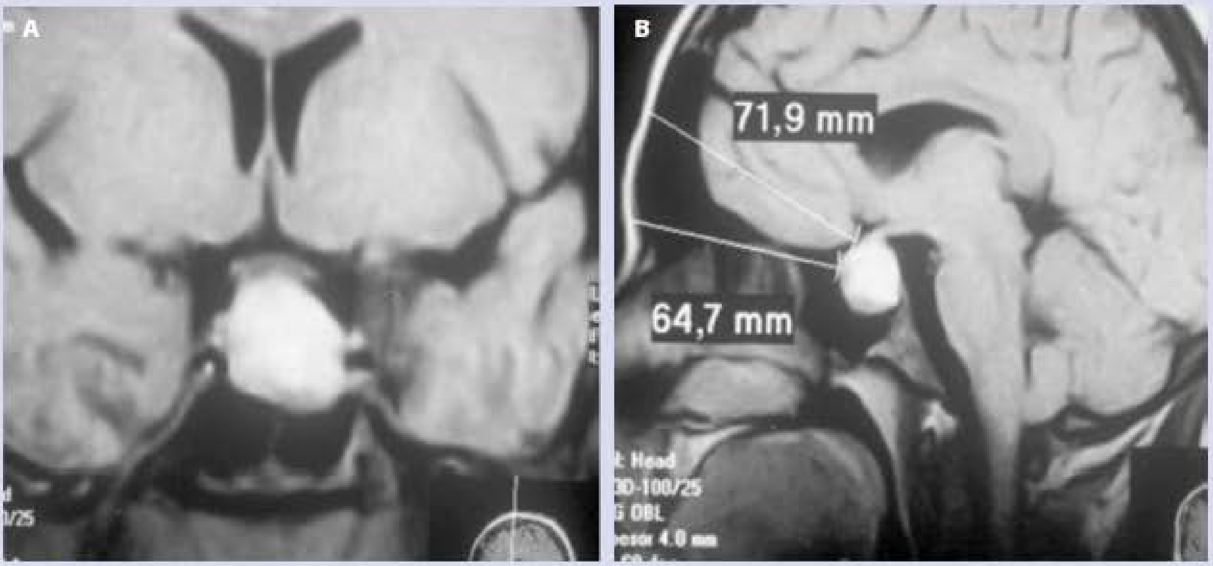
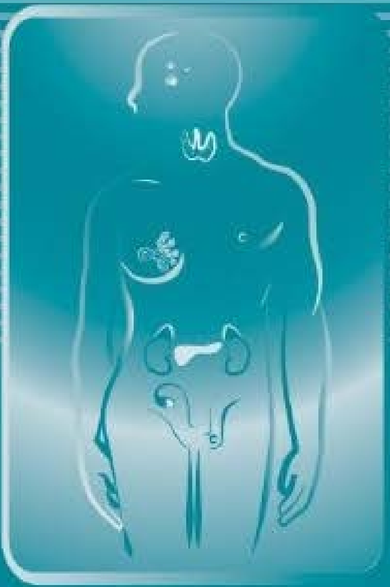


Fig. 1. Resonancia magnética que evidencia macroprolactinoma que compromete el quiasma óptico. **A.** Corte coronal y **B.** Corte sagital.

Véase **Bibliografía** cap. 57-7 *Galactorrea.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 57-7 *Galactorrea.*

Véase **Autoevaluación** cap. 57-7 *Galactorrea.*



57-8

Alteraciones de la esfera sexual

Yamile Mocarbel

INTRODUCCIÓN

En las últimas décadas se ha evidenciado un notable aumento de las afecciones de la esfera sexual en la salud masculina. Ello obedece y acompaña a diferentes modificaciones del estilo de vida de los individuos y del entorno sociocultural, además del mayor conocimiento y entendimiento de la fisiopatología, diagnóstico y tratamiento de las afecciones de este campo. La salud sexual masculina involucra afecciones que van desde un inadecuado desarrollo puberal, hasta la presencia de un hipogonadismo marcado en la edad adulta. Las disfunciones sexuales masculinas comprenden una serie de afecciones que incluyen la disfunción eréctil (DE), la disminución del deseo (libido) y los trastornos eyaculatorios (eyaculación precoz o descontrolada, eyaculación retardada y anorgasmia).

DISFUNCIÓN ERÉCTIL

Definición

La **disfunción eréctil** (DE), previamente denominada impotencia, es la incapacidad persistente de obtener o mantener una erección adecuada para la actividad sexual satisfactoria para un individuo. Se la considera una de las disfunciones sexuales masculinas más frecuentes junto a los trastornos eyaculatorios (eyaculación precoz). Se puede presentar con trastornos de la libido o de la eyaculación o sin ellos. La prevalencia de la DE aumenta con la edad, estimada en menos del 10% en hombres menores de 45 años y en un 75% en mayores de 80 años.

Para lograr la erección se activan mecanismos tanto neuroendocrinos, psicológicos, musculares, como del sistema nervioso. La interacción de estos factores no es simultánea, por lo tanto se produce en diferentes fases o procesos consecutivos y la afección de uno de ellos implica compromiso de los siguientes.

Fisiopatología

En condiciones habituales, los mecanismos que participan de la fisiología de la erección son:

- Estímulos sexuales (cognitivos, fantasías)
- Un adecuado funcionamiento del sistema nervioso central (SNC)
- La integridad y armonía del eje hipotálamo-hipófiso-testicular
- Un flujo arterial adecuado
- Un mecanismo venoclusivo competente
- Una anatomía peneana funcional.

La erección del pene es un fenómeno neurovascular que involucra no solo la coordinación de tres eventos hemodinámicos (flujo arterial aumentado, disminución del drenaje venoso y relajación de la musculatura lisa sinusoidal), sino también la interacción de factores hormonales, neurológicos, psicológicos y de los músculos cavernosos. La erección se inicia por un evento del SNC que involucra estímulos psicógenos (deseo, percepción, olfato) y controla la inervación simpática y parasimpática del pene. En el estado de flacidez, la musculatura lisa de los cuerpos cavernosos se encuentra tónicamente contraída (tono simpático), lo que permite y condiciona la circulación sanguínea para fines nutricionales. Los diferentes estímulos físicos o psíquicos en los genitales activan las vías autonómicas de la médula espinal, que transmiten impulsos nerviosos a los nervios cavernosos. Estos liberan una gran cantidad de neurotransmisores (acetilcolina) que promueven la vasodilatación de las arterias helicoidales y la relajación del músculo liso del cuerpo cavernoso, lo que genera un gran aumento del flujo sanguíneo hacia el pene. A medida que los senos sinusoidales se ingurgitan de sangre, comprimen las venas (debajo de la túnica albugínea, con este mecanismo de venoclusión, la sangre queda contenida dentro de los cuerpos cavernosos y el pene se torna rígido). Contribuye además a la rigidez final del pene la contracción de los músculos pélvicos bulbocavernoso e isquiocavernoso.

Etiopatogenia

La DE puede ser causada por diversos factores (**cuadro 57-8-1**). En primera instancia se puede clasificar la DE en **psicógena, orgánica** (hormonal, vascular, neurógena, inducida por sustancias y enfermedades sistémicas) o **mixta** (psicógena y orgánica) que representa la causa más frecuente.

DE psicógena: la ansiedad, el temor al desempeño en el acto sexual, los trastornos psiquiátricos como depresión y esquizofrenia, el estrés y los problemas interpersonales, están directamente relacionados con la DE.

DE neurógena: causan DE, por disminución de la libido o dificultades en el comienzo del inicio de una erección, el alcoholismo, enfermedad de Alzheimer y Parkinson, esclerosis múltiple, ataque cerebrovascular y traumatismo de cráneo. Por otro lado, las lesiones de la médula espinal, las cirugías pélvicas (vejiga, próstata y recto) y la radioterapia pueden generar daño a nivel de las fibras nerviosas que participan en el mecanismo de la erección.

DE endocrina (hormonal): el déficit de testosterona se ha vinculado a disminución de la libido y de las erecciones nocturnas espontáneas. La hiperprolactinemia causa DE por inhibición directa de la secreción pulsátil de la hormona liberadora de gonadotrofina (GnRH) a nivel hipotalámico, con la consecuente disminución de la pulsatilidad de gonadotrofinas hipofisarias, generando un hipogonadismo hipogonadotrófico. Las alteraciones tiroideas (como hipotiroidismo o hipertiroidismo) pueden generar DE por alteraciones a nivel hipotálamo-hipofisario. La diabetes se vincula con DE por diversos mecanismos, como compromiso del flujo de pequeños vasos, terminaciones nerviosas y células endoteliales, generando déficit de neurotransmisores y afección del inicio de la erección. Además, genera aterosclerosis, disfunción endotelial y neuropatía autonómica. Especial mención merecen los fármacos que utilizan estos pacientes (antihipertensivos, betabloqueantes, diuréticos) y los factores psicoemocionales (**caso clínico 57-8-1**).

DE asociada a sustancias: los fármacos y las sustancias que pueden generar DE se clasifican en el **cuadro-57-8-2**. El mecanismo involucrado suele ser multifactorial por efecto primario gonadal y del eje hipotálamo-hipófiso-testicular.

DE vascular: los defectos en la oclusión venosa (degeneración de la túnica albugínea como en la **enfermedad de Peyronie**, la diabetes o el envejecimiento) durante la erección y por lesiones traumáticas del pene pueden generar DE. La enfermedad arterial oclusiva por aterosclerosis o traumática disminuye el lecho vascular del pene y, por lo tanto, impacta en la erección.

Los principales factores epidemiológicos que se han asociado con DE incluyen la edad, los antecedentes de diabetes, hipertensión, obesidad, dislipidemia, depresión, tabaquismo, enfermedad cardiovascular y el uso de fármacos o drogas. Se ha encontrado estrecha relación entre el tiempo de evolución de estos factores de riesgo y el desarrollo de DE. Se reconoce un mayor impacto en la salud sexual masculina cuanto mayor es el número de factores de riesgo presentes.

CUADRO 57-8-1. Etiologías de la disfunción eréctil

Alteraciones vasculares: hipertensión arterial, hiperlipidemia, cirugía mayor (prostatectomía radical) o radioterapia (pelvis o retroperitoneo), oclusión aortoilíaca, aterosclerosis de las arterias pelvianas
Afecciones neurológicas: lesiones de médula espinal y cerebrales, enfermedad de Parkinson, enfermedad de Alzheimer, esclerosis múltiple, ataque cerebrovascular, cirugía mayor (prostatectomía radical) o radioterapia prostática
Afecciones endocrinológicas: hipogonadismo, hiperprolactinemia, hipertoridismo o hipotiroidismo, hipercortisolismo o hipocortisolismo, diabetes mellitus, hipopituitarismo y síndrome metabólico
Factores urogenitales: enfermedad de Peyronie, fibrosis cavernosa, fractura de pene, afecciones de la próstata o testicular primaria
Inducida por fármacos: antihipertensivos, antidepresivos, antipsicóticos, antiandrógenos, diuréticos, betabloqueantes, anfetaminas, opiáceos
Alteraciones psicógenas: ansiedad relacionada con el rendimiento, experiencias traumáticas, depresión, estrés
Tóxicos: drogas, alcohol, tabaco, marihuana, cocaína

CASO CLÍNICO 57-8-1

Román, de 38 años, consulta por disfunción eréctil (DE) de 2 años de evolución. Presenta antecedentes de diabetes insulinorrequiriente desde los 16 años con escaso control metabólico óptimo. Además es tabaquista y presenta nefropatía diabética. No realiza actividad física. Trabaja en una oficina 8 horas diarias. En el examen físico presenta un peso de 84 kg (IMC 29) y un volumen testicular bilateral adecuado. Está medicado con insulina, diuréticos y antihipertensivos. Está en pareja hace 12 años y tiene dos hijos de 10 y 8 años.

¿Cuál es la fisiopatología más probable del trastorno sexual en este paciente?

Identifique los factores de riesgo eréctil.

Comentario

En la diabetes mellitus se produce DE por origen multifactorial. Se encuentra daño endotelial, de fibras nerviosas y de los pequeños vasos, que alteran la producción de neurotransmisores y la consiguiente vasodilatación necesaria para la erección. Además, los pacientes presentan aterosclerosis y neuropatía autonómica, ambos mecanismos involucrados en la DE. El tabaquismo contribuye a la DE; también el sobrepeso y el sedentarismo se encuentran vinculados a la DE y a las afecciones del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal. Los factores de riesgo eréctil modificables son sugerir la cesación tabáquica, optimizar el control metabólico de la diabetes, disminuir de peso y realizar actividad física. Si es oportuno, se intentará adecuar la medicación habitual a la condición clínica del paciente evitando el uso de fármacos que generan DE y disminución de la libido.

CUADRO 57-8-2. Fármacos que causan disfunción eréctil o disminución de la libido
Propranolol y otros betabloqueantes
Clonidina
Digoxina
Espironolactona
Antidepresivos tricíclicos
Inhibidores de la recaptación de serotonina
α-metildopa
Litio
Anticonceptivos orales
Benzodiazepinas
Finasterida
Acetato de ciproterona
Flutamida
Ketoconazol
Fenobarbital
Topiramato
Cimetidina
Ranitidina
Metoclopramida
Anfetaminas
Opiáceos

Diagnóstico

El diagnóstico de DE implica un minucioso interrogatorio con descripción de los síntomas, hábitos, antecedentes personales y patológicos. El origen multifactorial a veces dificulta el diagnóstico, además de no contar con un estándar de oro para su detección. Un examen físico que incluya la evaluación clínica y genital completa, una rutina de laboratorio y estudios especializados según la sospecha diagnóstica suelen lograr identificar la etiología de la DE.

En cuanto a la **anamnesis**, con un lenguaje fácil de comprender y transmitir, la historia de la actividad sexual registrará el tiempo de evolución de la DE, sus características y variaciones en el tiempo, las experiencias con una o más parejas, la presencia de erecciones espontáneas matutinas, la respuesta a la actividad por autoerotismo y la presencia o ausencia de eyaculación. La presencia de erecciones nocturnas o durante alguna actividad autoerótica torna menos probable que la DE se encuentre asociada con una causa orgánica. Esta información será de utilidad para diferenciar la DE de otros trastornos relacionados con la salud sexual masculina. Se debe interrogar en forma exhaustiva sobre el uso de fármacos o sustancias vinculadas a DE o alteraciones del eje hipotálamo-hipófiso-testicular. Evaluar la presencia de factores de riesgo eréctil presentes y su tiempo de evolución. Existe evidencia científica que considera la DE como un marcador de disfunción endotelial y el pene como un órgano blanco pasible de ser afectado por las mismas noxas que afectan arterias en otros sitios del organismo (retina, riñón, nervios periféricos). Se interrogará acerca de traumatismos en la región pélvica o perineal, y de cirugías abdominopélvicas, así como el tratamiento previo con radioterapia. Los antecedentes vinculados a la historia del desarrollo puberal y sexual son de utilidad, las etapas de androgenización (crecimiento del vello púbico, modificaciones de la voz, olor sudoral) y las modificaciones en el desarrollo genital (volumen testicular) pondrán de manifiesto afecciones que se acompañen de déficit de testosterona e impacto en el eje gonadal. El interrogatorio evaluará una historia psicológica, cuando la DE tenga un inicio repentino, ocasional, sea transitoria, esté relacionada a determinadas parejas o en determinados períodos de tiempo. Habitualmente se suele identificar algún suceso significativo en la vida del individuo que desencadena o acompaña la DE.

El **examen físico** debe investigar cualquier signo de alteraciones endocrina, vascular, neurológica, genital o de enfermedad sistémica. Se deberá evaluar el estado general del paciente y el desarrollo y mantenimiento de los caracteres sexuales secundarios (voz, masa muscular, vello facial, volumen testicular). El examen del sistema vascular registrará pulsos arteriales, especialmente en miembros inferiores y femorales. Se evaluará además la temperatura de la piel y la distribución pilosa en áreas genitales y generales. El examen del SNC contemplará la evaluación de los reflejos, sensibilidad peneana y perianal, táctil (monofilamentos) y los reflejos genitales (anal y bulbocavernoso). La evaluación genital comprende la palpación testicular para determinar el tamaño (evaluada por el orquidómetro de Prader), consistencia, presencia de masas testiculares o deformaciones a nivel genital.

Las pruebas de **laboratorio** deben incluir una rutina general para evaluar enfermedades sistémicas que causan DE: hemograma, hepatograma, urea, creatinina, glucemia, perfil lipídico. La determinación de los valores de testosterona y gonadotrofinas hipofisarias (LH y FSH) permitirá excluir causas centrales o primarias de hipogonadismo. Ante la sospecha de hiperprolactinemia se determinará prolactina. La evaluación de trastornos tiroideos se hará mediante la determinación de TSH y T_4.

En la actualidad, los estudios disponibles que mantienen vigencia para identificar la etiología de la DE son el **monitoreo de la actividad eréctil nocturna** (pone de manifiesto las erecciones nocturnas que en condiciones habituales ocurren durante el sueño profundo). El **eco-Doppler peneano color** es de utilidad para evaluar el estado de la irrigación arterial e indirectamente el funcionamiento de los mecanismos de venoclusión (cuando se utilizan fármacos vasoactivos intracavernosos). Pueden ser necesarios otros estudios por imágenes, como resonancia magnética o tomografía, según la sospecha clínica.

Conclusión

La DE habitualmente es multifactorial. Identificar los factores de riesgo eréctil es de suma importancia, ya que pueden ser modificables o corregibles con una adecuada intervención oportuna. El objetivo será minimizar o eliminar el daño en órgano blanco y mejorar la salud sexual del individuo.

DISMINUCIÓN DE LA LIBIDO

Definición

La disminución o pérdida de la libido en ambos sexos comprende una disminución en el interés por el sexo o las relaciones sexuales. En la actualidad, si se acompaña de cierto malestar personal, se la clasifica dentro de los ***trastornos del deseo sexual hipoactivo*** (TDSH), según la quinta versión del manual de DSM-5® (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders)*, para las disfunciones sexuales. Se describe como "una deficiencia persistente o recurrente o ausencia de fantasías y deseo de actividad sexual que causa malestar o dificultades para relacionarse".

El deseo sexual varía a lo largo de la vida de acuerdo con diferencias establecidas por factores hormonales, culturales, sociales y personales. Estas variaciones pueden considerarse normales y, en consecuencia, no implicar la existencia de disfunción o disminución de la libido, si no repercute de forma adversa en la vida diaria del individuo. Sin embargo, cuando la disminución del deseo sexual o el interés por las relaciones sexuales afecta el estado de bienestar y genera angustia, ansiedad o preocupación, este cuadro clínico debe ser evaluado de forma multidisciplinaria.

Fisiopatología

La sexualidad de los individuos posee tres ejes principales: biológica, afectivo-relacional y cognitiva. La regulación hormonal de la conducta sexual involucra una adecuada interrelación y armonía del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal, así como de los componentes del sistema nervioso central y periférico. Existe marcada evidencia del papel que desempeñan los andrógenos en el deseo sexual y la eyaculación, además de participar en la espermatogénesis, el desarrollo y mantenimiento de la masa muscular, en el desarrollo de la talla y el cierre de las epífisis de los huesos largos. Los estrógenos participan en la neuroplasticidad del eje vinculada al deseo sexual y a nivel periférico en los órganos sensoriales (piel, glándulas sebáceas y sudoríparas), receptores clave de los estímulos sexuales externos. Se destaca el conocido papel de los estrógenos en los procesos endoteliales y vasculares que participan en la lubricación vaginal, a través de su interacción con el péptido intestinal vasoactivo (VIP).

Las manifestaciones del déficit de andrógenos estarán determinadas por el momento de aparición de la carencia androgénica y su relación con el desarrollo de la pubertad y crecimiento. Es así como, ante un déficit androgénico en el período de embriogénesis temprano, se determinará un fenotipo con ausencia o incompleto desarrollo genital masculino, y una disminución de testosterona posterior a la pubertad no alterará el desarrollo de los genitales externos.

Etiopatogenia

Los TDSH se clasifican de acuerdo con el momento y las condiciones o circunstancias de aparición en:

- primario: presente desde el inicio de la actividad sexual
- secundario: se inicia después de un período de deseo sexual satisfactorio
- generalizado: bajo deseo sexual para cualquier tipo de actividad sexual o de pareja
- situacional: existe bajo deseo para un tipo específico de actividad sexual o de pareja.

Entre las causas fisiológicas de disminución de la libido se mencionan el embarazo y la lactancia. En estas situaciones, además de los cambios hormonales, se atribuye mayor fatiga y la presencia de trastornos relacionados por la multiplicidad de tareas realizadas en algunas ocasiones. Durante la menopausia y debido al cese de la función ovárica se produce una disminución de los niveles de estrógenos. Este estado de hipoestrogenismo se vincula con disminución de la libido y otros cambios tróficos a nivel genitourinario, lo que genera sequedad vaginal y dispareunia, que pueden inhibir posteriormente el deseo a través de un mecanismo de retroalimentación central negativa. Actualmente se describe como **síndrome genitourinario de la menopausia** (SGM) el conjunto de modificaciones del aparato genital y urinario relacionadas con la deficiencia estrogénica; por lo tanto, se encuentra en desuso la denominación previa de atrofia vulvovaginal (**caso clínico 57-8-2**).

Debe diferenciarse la disminución de la libido de origen orgánico de las debidas a factores psicosociales, en las cuales varias de las etiologías suelen coexistir en un mismo individuo. Las causas orgánicas están determinadas por enfermedades sistémicas crónicas, como la insuficiencia cardíaca, renal, hepática, el síndrome metabólico y la diabetes. Algunas enfermedades psiquiátricas pueden generar disminución de la libido, como la

CASO CLÍNICO 57-8-2

Sabrina, de 58 años, consulta por disminución del deseo sexual. Refiere que en los últimos 2 años ha notado poco interés en las relaciones sexuales, situación que antes no reconocía. Refiere antecedentes de hipotiroidismo primario e infecciones urinarias reiteradas desde hace un año. Antecedentes familiares: abuela materna con diabetes. Tuvo su menarca a los 12 años y actualmente se encuentra en menopausia (fecha de última menstruación hace 7 años). Es sedentaria. En el examen físico presenta una TA 110/70 mm Hg, un peso de 52 kg y una talla de 1,61 m (IMC 20). El examen ginecológico revela una mucosa vulvovaginal hipotrófica e hipohidratada.

¿Cuál es la fisiopatología involucrada en la disminución del deseo sexual en esta paciente?

Comentario

En la menopausia ocurre un descenso abrupto de los niveles circulantes de estrógenos, por agotamiento folicular y cese de la función de los ovarios. Este marcado hipoestrogenismo impacta en el trofismo y funcionalidad del epitelio vulvovaginal (disminución del colágeno y elastina; adelgazamiento del epitelio vulvovaginal y del tracto urinario inferior, con pérdida de la elasticidad vaginal asociado a escasa lubricación). Esta condición se asocia en algunas mujeres posmenopáusicas a dispareunia, infecciones urinarias reiteradas, nicturia, micosis e incontinencia urinaria. Este síndrome genitourinario de la menopausia se ha vinculado directamente con disminución del deseo sexual, además del conocido papel de los estrógenos a nivel central y periférico en la modulación de las funciones cerebrales y en la plasticidad neuronal.

depresión, que se vincula con disminución en el interés sobre la conducta sexual, dificultad en la excitación y alteraciones en el orgasmo. En los pacientes con cáncer de próstata, la orquiectomía o el tratamiento médico pueden generar disminución de la libido, consecuencia del hipogonadismo asociado. El uso de ciertos fármacos (inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina y antipsicóticos) o el alcohol, pueden generar disminución del deseo sexual, habitualmente acompañado de disfunción eréctil. El hipotiroidismo y la hiperprolactinemia se han vinculado a disminución del deseo, por generar alteraciones en la pulsatilidad de la hormona liberadora de gonadotrofina (GnRH) a nivel hipotalámico e hipogonadismo consecuente con disminución en los valores de testosterona o estrógenos circulantes.

Entre las causas psicológicas se identifican en primer lugar el estrés, la ansiedad y la depresión, luego los problemas de relación, comunicación y conflictos asociados a la pareja y el entorno que la rodea. Se describen otras causas psicógenas individuales como una educación sexual restrictiva, baja autoestima, inconformidad con la imagen corporal, experiencias traumáticas y creencias culturales.

Conclusión

La disminución o pérdida de la libido es un trastorno de consulta frecuente y su fisiopatogenia suele tener origen múltiple. Si bien el origen psicosocial es el más frecuente, siempre se deben evaluar y descartar en primer lugar las causas que puedan impactar directa o indirectamente en la correcta funcionalidad y armonía del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal.

Véase **Bibliografía** cap. 57-8 *Alteraciones de la esfera sexual.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 57-8 *Alteraciones de la esfera sexual.*
Véase **Autoevaluación** cap. 57-8 *Alteraciones de la esfera sexual.*

57-9

Espasmos o calambres musculares

Soledad Sosa

INTRODUCCIÓN

La contracción muscular normal está precedida por un estímulo nervioso originado en la motoneurona que induce la salida del calcio del retículo sarcoplasmático al citoplasma de la fibra muscular que, a su vez, media la interacción de miosina con actina.

La contracción muscular sostenida (tónica), dolorosa e involuntaria se denomina **calambre**. Aunque generalmente corresponde a una entidad benigna, durante la evaluación se debe distinguir de las **contracturas** y la **tetania**, para la confirmación diagnóstica y el tratamiento diferencial.

FISIOPATOLOGÍA

Los **calambres** se producen por hiperexcitabilidad de la motoneurona con estímulo sobre las fibras musculares inervadas que generan una contracción involuntaria y sostenida. Es doloroso, localizado, puede verse o palparse el músculo contraído y es de corta duración.

En la **tetania**, la hiperexcitabilidad nerviosa se produce por hipocalcemia y se manifiesta por espasmos musculares espontáneos o inducidos por hipoxia tisular, precedidos de alteraciones sensitivas (parestesias). Los niveles de calcio deben ser de menos de 7 mg/dL. Cuando la calcemia se encuentra entre 7 y 8 mg/dL puede no haber tetania, pero esta puede desencadenarse a través de diferentes maniobras (**tetania latente**). La hipomagnesemia grave también puede ocasionar tetania.

La **contractura** es un fenómeno pasivo debido a la depleción de ATP que impide la recaptación del calcio citoplasmático al retículo sarcoplasmático y, por lo tanto, la relajación muscular. Puede deberse a déficits enzimáticos del metabolismo del glucógeno y suele ocurrir durante la actividad física sostenida. El músculo también está contraído; la contractura puede ser dolorosa y es sostenida.

EVALUACIÓN CLÍNICA

En la **anamnesis** es importante recopilar datos sobre el tiempo de evolución de los síntomas, momento de aparición, localización, coexistencia de síntomas sensitivos, asociación con actividades específicas, medicación habitual y antecedentes patológicos personales y familiares.

En el **examen físico** se buscan signos de depleción de volumen (hipotensión ortostática, sequedad cutáneomucosa), frecuencia y ritmo cardíaco (la hipocalcemia puede inducir arritmias), y es crucial comprobar la reproducibilidad del cuadro de tetania que, de no recibir tratamiento oportuno, puede ser fatal.

Se investiga la hiperexcitabilidad neuronal secundaria a hipocalcemia, percutiendo el trayecto del nervio facial y observando si se inducen espasmos faciales homolaterales (**signo de Chvostek** [Epónimos]). Se debe tener en cuenta que el 10% de la población normal puede tener el signo de Chvostek positivo.

Para poner de manifiesto la tetania latente se coloca en el brazo y se insufla el manguito del tensiómetro de manera sostenida (más de tres minutos), ligeramente por encima de la tensión arterial sistólica, y se evalúa la presencia del **signo de Trousseau** o espasmo carpopedal: flexión de las articulaciones de la muñeca y metacarpofalágicas con extensión de las interfalángicas y aducción del pulgar (mano de partero) (**fig. 57-9-1**).

La presencia de ronquidos o estridor puede deberse a espasmo laríngeo, lo que denota la gravedad del cuadro y requiere tratamiento inmediato (**caso clínico 57-9-1**).

ETIOLOGÍA

La causa más frecuente de **calambres** son los calambres verdaderos o comunes que suelen ocurrir en reposo, de manera asimétrica, más frecuentemente durante la noche y en miembros inferiores. Mejoran con el estiramiento pasivo del músculo. No se acompañan de trastornos hidroelectrolíticos ni otras alteraciones, de manera que no requieren realización de estudios complementarios.

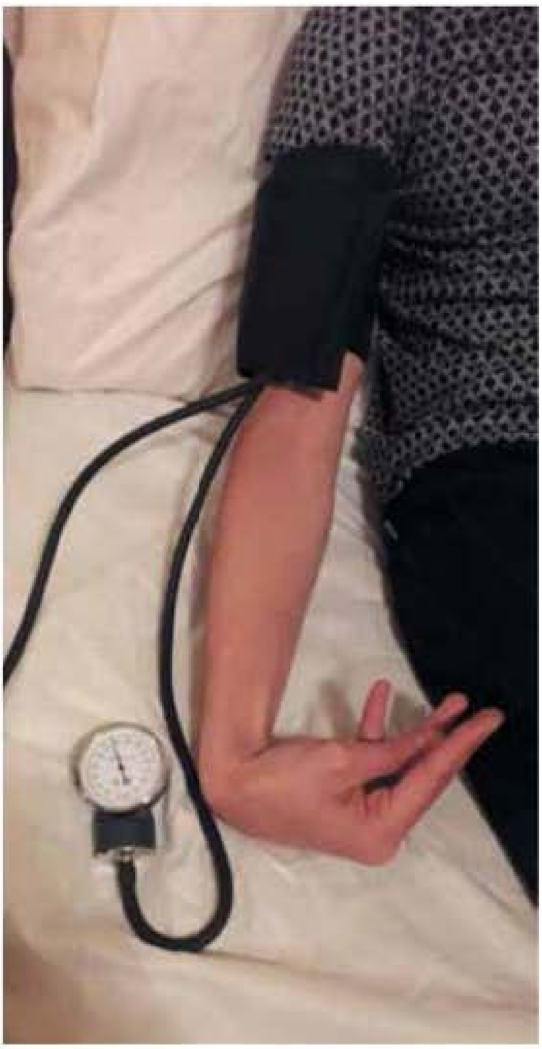


Fig. 57-9-1. Signo de Trousseau. Véase la descripción en el texto.

CASO CLÍNICO 57-9-1

Silvia, de 48 años, concurre a la guardia con signos evidentes de tetania: Trousseau espontáneo y Chvostek francamente manifiesto en la maniobra semiológica. Fue operada por bocio multinodular y desde entonces recibe tratamiento con levotiroxina, calcio y calcitriol que recibe de manera reglada, sin olvidos. Refiere malestar de 3 días de evolución con náuseas, vómitos y diarrea, luego de asistir a un cumpleaños. Refiere dificultad respiratoria en la última hora agregada a la contractura. En el examen físico se constata que tiene un pulso irregular, dificultad respiratoria y estridor.

¿Cómo interpreta el cuadro?

¿Cuál sospecha que es el mecanismo interviniente?

Comentario

La paciente evolucionó con un hipoparatiroidismo permanente por resección inadvertida de las glándulas paratiroides. Por la sospecha de hipocalcemia se obtuvo una muestra sérica para determinación de los niveles de calcemia y se inició reposición inmediata intravenosa con desaparición de la sintomatología en el transcurso de las primeras 2 horas. La presencia de diarrea profusa y fiebre induce aumento de los requerimientos metabólicos e incapacidad de absorción del tratamiento específico (calcio + calcitriol oral), los que fueron desencadenantes del cuadro de hipocalcemia, confirmada en diferido de la muestra obtenida antes de la reposición de urgencia.

CASO CLÍNICO 57-9-2

Ada tiene 21 años y no tiene antecedentes personales relevantes, está estudiando Medicina. Cada vez que rinde un examen refiere sensación de nerviosismo y agitación, que la llevan a respirar más rápido asociado a la aparición de hormigueos en las manos y palpitaciones.

Le dijeron que cuando se siente así debe respirar en una bolsa de papel y funciona…

Este año rinde Fisiología y encontró la explicación a lo que le sucede.

¿Cómo lo explicaría usted?

Comentario

La hiperventilación alveolar aumenta el recambio de oxígeno y dióxido de carbono pulmonar con disminución del último, lo que produce una alcalosis respiratoria. En esta situación, el calcio aumenta su afinidad de unión a la albúmina y produce hipocalcemia. La maniobra de respirar en un recipiente cerrado (como una bolsa de papel) produce recirculación del dióxido de carbono exhalado, por lo que revierte la alcalosis respiratoria y normaliza la afinidad de unión calcio-albúmina y la calcemia.

Los **calambres por calor** se producen en personas que realizan actividad física o laboral intensa en temperaturas extremas por depleción de volumen e hiponatremia (mineros, bomberos, trabajadores rurales).

Las **alteraciones hidroelectrolíticas** severas como la hipomagnesemia o la hiponatremia (poshemodiálisis) pueden producir calambres o tetania.

La **hipocalcemia** generaría tetania o los signos de tetania latente. El compromiso laríngeo obliga al tratamiento inmediato.

La denominada **espasmofilia** o tetania normocalcémica es un diagnóstico diferencial muy importante para tener en cuenta. Es este caso y asociada con síndromes de ansiedad se produce una hiperventilación que conduce a la alcalosis respiratoria; esta lleva a que el calcio iónico se fije en las proteínas plasmáticas, produciendo una hipocalcemia sintomática reversible (**caso clínico 57-9-2**).

La **miopatía hipotiroidea** se caracteriza por debilidad muscular, aumento del tamaño muscular por depósito de glucosaminoglucanos y retención de agua, y puede cursar con espasmos musculares dolorosos.

Otra etiología de los espasmos o calambres son las **enfermedades metabólicas** en las que las alteraciones enzimáticas del metabolismo glucídico (enfermedad de McArdle) disminuyen la disponibilidad de ATP en el músculo.

Diversos **fármacos** pueden producir calambres por alteraciones electrolíticas y otros mecanismos. Entre los más frecuentes se encuentran los diuréticos, agonistas beta inhalados de acción prolongada, betabloqueantes con actividad simpaticomimética intrínseca, antagonistas del receptor II de la angiotensina, benzodiazepinas, teriparatida, pirazinamida, raloxifeno, donepezilo, neostigmina, tolcapone, clofibrato, estatinas, cisplatino, vincristina, anticonceptivos orales.

Para completar este tema véanse también los **capítulos 60-8** *Hipoparatiroidismo* y **62-3** *El paciente con hipocalcemia*.

Véase **Bibliografía** cap. 57-9 *Espasmos o calambres musculares.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 57-9 *Espasmos o calambres musculares.*

Véase **Autoevaluación** cap. 57-9 *Espasmos o calambres musculares.*

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

58

Antecedentes endocrinometabólicos

Oscar D. Bruno

Frente a la sospecha de una enfermedad endocrinológica, la consideración de los datos personales del paciente así como la indagación sobre los antecedentes familiares, personales y de desarrollo del trastorno que motiva la consulta pueden influenciar no solo la orientación del diagnóstico, sino también la conducta terapéutica. Para todos ellos rigen algunas normas comunes como, por ejemplo, interrogar sobre los antecedentes tiroideos en un paciente que consulta por un nódulo tiroideo y también sobre otras enfermedades no tiroideas en la familia pero que pueden estar vinculadas con la razón que trae al paciente a la consulta. De igual modo, la pregunta sobre "cuándo" y "cómo" se inició el síntoma o apareció el signo que motiva dicha consulta ilustra sobre la evolución del padecimiento y su vínculo eventual con los antecedentes registrados. En este capítulo se tratará de analizar, mediante algunos ejemplos, la importancia que revisten dichos antecedentes en diversas situaciones clínicas endocrinológicas.

DATOS PERSONALES: EDAD SEXO, RAZA Y RESIDENCIA

La edad de aparición del trastorno que motiva la consulta, junto a los signos clínicos, es orientadora del diagnóstico. Por ejemplo, la constatación de ambigüedad sexual en una niña recién nacida con un cuadro de deshidratación sugiere la existencia de una **hiperplasia suprarrenal congénita, variedad perdedora de sal**. El **hipotiroidismo congénito** se presenta en 1 de cada 4.000-5.000 nacimientos y debe ser objeto de detección perinatal sistemática. El desarrollo de hipotiroidismo sin bocio o de un bocio significativo y sordera en un niño hace pensar en la posibilidad de un trastorno congénito (**tiroides sublingual**) o genético (**bocio dishormonogenético-síndrome de Pendred**). De igual modo, en un niño con detención del crecimiento e hipotiroidismo, es necesario pensar en la posibilidad de un **hipopituitarismo** inducido por **mutación de factores de transcripción hipofisarios**.

La comprobación de hirsutismo en una adolescente que consulta por amenorrea primaria sugiere el diagnóstico de una **hiperplasia suprarrenal congénita de comienzo tardío,** aunque el diagnóstico de mayor probabilidad es el de **síndrome de ovarios poliquísticos**. Los cuadros de hiperplasia suprarrenal congénita variedad no clásica parecen ser más frecuentes en judíos asquenazíes, probablemente en vinculación con uniones endogámicas más comunes.

En adultos, las enfermedades tiroideas autoinmunes (**tiroiditis**, **hipotiroidismo** e **hipertiroidismo**), **la enfermedad de Cushing** y el **síndrome de Cushing por adenoma suprarrenal** son mucho más frecuentes en mujeres que en varones (70/30%) y se presentan habitualmente entre los 20 y 50 años, aunque pueden encontrarse en cualquier edad. Los **nódulos tiroideos palpables** se hallan hasta en el 2-3% de la población y por ecografía en una proporción aún mayor (hasta 30%) e incrementan su frecuencia con la edad. Naturalmente, estas cifras varían en diferentes regiones, dependiendo en gran parte del aporte de yodo en la alimentación. Los **bocios intratorácicos** con cuadros de hipertiroidismo larvado se presentan casi exclusivamente en sujetos de más de 60 años. Los **prolactinomas** se diagnostican con mayor frecuencia en mujeres en edad reproductiva, pero existen también en varones, en quienes suelen ser de gran tamaño. Por el contrario, la **acromegalia** es de aproximadamente igual frecuencia en ambos sexos, tal como los **tumores hipofisarios clínicamente no funcionantes**. Entre los tumores suprarrenales, los **feocromocitomas**, los **aldosteronomas** y el **cáncer suprarrenal** presentan frecuencia aproximadamente similar en ambos sexos. Los **síndromes de ACTH-ectópica** son poco frecuentes y de igual preponderancia en relación con el sexo. Por el contrario, el diagnóstico de **hiperparatiroidismo primario** se ha triplicado en las últimas décadas gracias a la determinación sistemática de la calcemia que permite detectar casos incipientes.

Aunque en la Argentina el bocio endémico por carencia de yodo ha sido prácticamente erradicado luego de la yodación de la sal de consumo obligatoria por ley, persisten aún zonas de frontera con índices muy elevados, vinculados al empleo de sal de salinas por la población, al igual que en muchas otras regiones de América Latina. También puede estar provocado por la exposición a sustancias bociógenas de origen vegetal, como ciertas raíces y semillas que contienen glucósidos cianogénicos (mandioca y calabaza), que liberan tiocianatos bociogénicos.

ANTECEDENTES PERSONALES

Siempre debe investigarse sistemáticamente la existencia de antecedentes vinculables con el motivo de consulta o padecimiento actual del paciente. La **cirugía previa de hipófisis** o la **irradiación de cráneo** por la causa que fuere o un traumatismo encefalocraneal grave con pérdida de conocimiento o coma duradero, aun alejados, pueden anteceder el desarrollo de un cuadro de **hipopituitarismo**. De igual modo, se ha relatado el desarrollo de hipopituitarismo en pacientes que sufrieron un **accidente cerebrovascular hemorrágico**. La **radioterapia cervical** por linfomas de Hodgkin o no Hodgkin o por cáncer laríngeo así como la cirugía de exéresis extensa para este último pueden afectar la glándula tiroides, con aparición de **hipotiroidismo**. Este es muy frecuente luego de la **administración de ^{131}I** como tratamiento de un hipertiroidismo.

Una historia previa de **tuberculosis** o una **micosis** pueden vincularse a la aparición, tiempo después, de una **enfermedad de Addison**.

Las **resecciones intestinales amplias** o la **cirugía bariátrica** con malabsorción secundaria o una celiaquía son factores importantes de **osteoporosis** por trastorno de absorción de vitamina D y calcio e hiperparatiroidismo secundario. Similarmente, el antecedente de **amenorrea u oligomenorrea prolongada**, o la **ingesta crónica de glucocorticoides** se puede vincular con dicho trastorno. La **irradiación pelviana** en casos de tumores ginecológicos o del rectosigmoide es a veces causa de amenorrea por daño ovárico.

Entre los antecedentes tóxicos cabe recordar el **alcoholismo** crónico inductor de hipogonadismo, hipoglucemia y de raros cuadros de seudosíndrome de Cushing. El uso crónico de **dosis suprafisiológicas de glucocorticoides** induce el desarrollo de un síndrome de Cushing iatrogénico pero, al mismo tiempo, de suspenderse bruscamente, da lugar a un cuadro de **insuficiencia corticosuprarrenal secundaria** al bloqueo sostenido del eje hipófiso-suprarrenal. El empleo de **amiodarona**, fármaco antiarrítmico con gran contenido en yodo, puede ser responsable de cuadros de **hipotiroidismo** y, menos frecuentemente, de **hipertiroidismo**. Ante una **hiperprolactinemia** es de primordial importancia indagar sobre la toma de **fármacos** (anticonceptivos, antagonistas dopaminérgicos, psicofármacos y digestivos) que constituye quizá la causa más frecuente para descartar, además de la cirugía del tórax o las prótesis mamarias, capaces de inducir incrementos de prolactina. El antecedente de una **parotiditis** (paperas) puede explicar el hallazgo de un cuadro de **hipogonadismo primario**.

No existe una relación clara entre la **ocupación** del paciente y la aparición de enfermedad endocrina. Sin embargo, es posible que próximamente se vaya asistiendo a un mayor conocimiento al respecto. Esto es así por el desarrollo de nuevos conceptos sobre los llamados **disruptores endocrinos** (del inglés *disruption* = alteración, interrupción, trastorno). Estos conceptos tienen que ver con las influencias directas o a través de cambios genéticos y epigenéticos, que pueden ejercer diversos compuestos industriales, farmacológicos o naturales, trastornando las funciones endocrinas. Si bien no existen aún patrones claros en el ser humano, numerosas experiencias en animales y menores en seres humanos muestran el potencial que tiene la exposición a diversos agentes químicos ambientales para generar alteraciones de funciones endocrinas, en especial reproductivas y neuroendocrinas.

ANTECEDENTES FAMILIARES

En los casos de pacientes que consultan o en quienes se diagnostica un **tumor hipofisario**, se debe descartar la posibilidad de un síndrome de **tumores hipofisarios familiares** que comprenden aproximadamente el 5% de todos los tumores hipofisarios. Existen al menos 4 diferentes síndromes de este tipo: la **neoplasia endocrina múltiple de tipo I (NEM1** o **síndrome de Wermer**) causada por mutaciones del gen *menina* y la del **tipo IV** (muy rara, mezcla componentes de NEM1 y NEM2A) que se produce por mutaciones del gen *p27* (*CDKN1B cyclin-dependent kinase inhibitor 1B),* el síndrome o **complejo de Carney** (pigmentación cutánea en manchas, nevos azules, mixomas cardíacos, cutáneos y mamarios, tumores hipofisarios y tiroideos y síndrome de Cushing) vinculado a mutaciones del gen de la proteincinasa A (*PRKAR1A*) y los **tumores hipofisarios familiares aislados** (*familial isolated pituitary adenomas*; *FIPA*) que incluye a la **acromegalia familiar** y que se hallan vinculados a mutaciones del gen *AIP (aryl hydrocarbon receptor interacting protein).*

Para orientarse sobre estas posibilidades es necesario realizar un interrogatorio cuidadoso tratando de identificar los componentes de dichos síndromes, reconstruyendo la historia familiar de los pacientes quienes, en muchos casos no conocen la relación que pueda tener su padecimiento con las enfermedades de sus familiares. Por ejemplo, para identificar un posible **gastrinoma** o un **hiperparatiroidismo** no diagnosticado en un miembro de la familia se debe preguntar sobre posible gastritis, úlcera duodenal o cálculos renales en esos familiares.

De mayor frecuencia que el caso anterior, en la neoplasia endocrina múltiple de tipo IIA (**NEM2A** o **síndrome de Sipple**) suelen existir antecedentes en la familia de muerte súbita (feocromocitoma), tumor tiroideo (carcinoma medular) o litiasis renal (hiperparatiroidismo), mientras que en la de tipo **NEM2B** suelen existir casos similares conocidos en la familia y el diagnóstico se realiza al nacer.

Todos los ejemplos citados precedentemente, aunque no son los únicos, constituyen situaciones observadas con cierta frecuencia en la práctica clínica endocrinológica y remarcan la importancia de una anamnesis y análisis cuidadoso de los antecedentes del paciente.

SECCIÓN 3
Examen físico

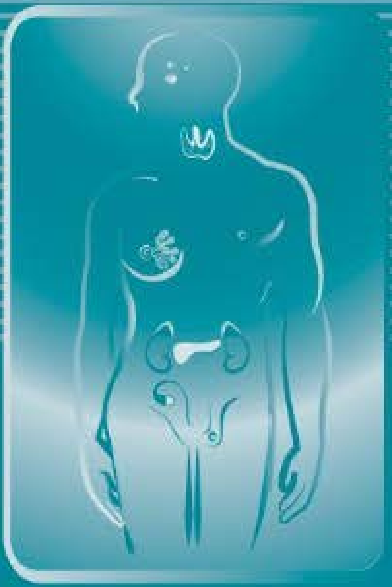
59

Examen físico del sistema endocrinometabólico

El sistema endocrino se encuentra distribuido en todo el organismo, pero solo dos de sus constituyentes, la glándula tiroides y los testículos, son accesibles al examen físico, de los que pueden obtenerse únicamente datos de su estructura morfológica. Sin embargo, las alteraciones funcionales endocrinometabólicas (tanto la hipofunción como la hiperfunción) se manifiestan a nivel sistémico y es habitual que se detecten en el examen general del paciente (hábito constitucional, facies, piel y faneras, distribución de la grasa corporal, etc.).

Todas estas alteraciones se describen en los capítulos respectivos; la palpación de la glándula tiroides, en el **capítulo 28** *Cuello* y la palpación de los testículos, en el **capítulo 76** *Aparato reproductor masculino*.

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías



60-1

Panhipopituitarismo

Karina Danilowicz y Oscar D. Bruno

DEFINICIÓN

La glándula hipófisis o pituitaria se encuentra constituida por un lóbulo anterior y un lóbulo posterior. Se conecta por el tallo hipofisario con el hipotálamo, formado por neuronas productoras de una gran variedad de péptidos y aminas biógenas que regulan la secreción de las hormonas de la adenohipófisis.

El **hipopituitarismo** resulta de la disminución de la secreción de una o más de las hormonas hipofisarias. Puede ser ocasionado por una **afección primaria de la glándula hipofisaria** o ser secundario a una **disfunción hipotalámica**. La falta total de la función pituitaria se denomina **panhipopituitarismo**. Si el déficit es de una o varias de las hormonas se habla **hipopituitarismo parcial**, mientras que el déficit de solamente una hormona se denomina **hipopituitarimo selectivo** o **aislado**.

ETIOPATOGENIA

El hipopituitarismo puede originarse por causas adquiridas o, menos frecuentemente, por causas genéticas (**cuadro 60-1-1**). Las adquiridas pueden dividirse en defectos congénitos en el desarrollo de las células de la hipófisis anterior o en la función hipotalámica, enfermedades adquiridas hipotálamo-hipofisarias o lesiones infundibulares.

Entre las *alteraciones congénitas* se encuentran las anomalías estructurales de la hipófisis como la ausencia o aplasia, hipoplasia o presencia de tejido hipofisario ectópico. Las *alteraciones genéticas* identificadas involucran los factores de transcripción como *PIT1* (factor de transcripción hipofisario tipo 1) y/o más frecuentemente *PROP-1* ("Profeta" de Pit 1) entre otros tantos factores de transcripción, que originan con frecuencia déficits múltiples, así como mutaciones en los factores hipotalámicos, las hormonas hipofisarias y sus respectivos receptores. Los factores de transcripción hipofisarios están involucrados en la diferenciación de las diferentes líneas celulares de la adenohipófisis. Los factores de transcripción de la familia LIM se expresan tempranamente. La mutación en *LHX3* cursa con hipoplasia hipofisaria anterior con déficit de somatotrofina (GH), prolactina (PRL), tirotrofina (TSH) y gonadotrofinas (LH/FSH), con afectación del eje corticotropo inconstante. En la mutación de *LHX4* el déficit es de GH, TSH y adrenocorticotrofina (ACTH). Cuando la mutación se produce en *SOX2* ocurre hipogonadismo hipogonadotrófico junto con anoftalmía o microftalmía, alteraciones de la conducta y el desarrollo, anormalidades genitales, atresia esofágica y pérdida de la audición. Las mutaciones en el factor de transcripción *PIT-1*, codificado en el cromosoma 3, se acompañan de déficit somatotropo, tirotropo y prolactínico. Cuando la mutación es del factor *PROP-1*, codificado en el cromosoma 5, se agrega el déficit gonadotropo, y puede sumarse con el tiempo déficit corticotropo. Esta mutación es una de las

CUADRO 60-1-1. Causas de hipopituitarismo

Defectos congénitos en el desarrollo de las células de la hipófisis anterior o en la función hipotalámica
- Alteraciones genéticas: mutaciones en los factores de transcripción, péptidos hipotalámicos y sus receptores, hormonas hipofisarias

Enfermedades adquiridas hipotálamo-hipofisarias
- Adenomas hipofisarios y su tratamiento
- Radioterapia
- Traumatismo encefalocraneano
- Procesos infiltrativos
- Tumores supraselares

Lesiones infundibulares

Idiopático

más frecuentemente encontradas. Las mutaciones en el gen *HESX1,* codificado en el cromosoma 3 y miembro de los genes *homeobox*, se identificaron en pacientes portadores del síndrome de displasia septoóptica (DSO) con hipopituitarismo, neurohipófisis ectópica y diabetes insípida. Otros factores de transcripción se describen en la actualidad asociados al déficit combinado de hormonas hipofisarias de causa genética, tales como IGSF1, GPR161, entre otros.

También se han descrito mutaciones en los péptidos hipotalámicos o en sus receptores. El déficit aislado de hormona liberadora de gonadotrofina (GnRH) es un trastorno genético caracterizado por una falta de producción y secreción de este péptido que se traduce en hipogonadismo hipogonadotrófico. Si el hipogonadismo se vincula con anosmia o hiposmia constituye el *síndrome de Kallman*, cuadro esporádico o de herencia autosómica dominante, recesiva o ligada al cromosoma X. En esta afección genética se produce una alteración en la migración al hipotálamo de las neuronas productoras de GnRH desde su origen embriológico en la placa olfatoria. Las mutaciones en el gen *KAL1* que codifica para la proteína anosmina 1, molécula de adhesión celular que se vincula con la migración de las neuronas olfatorias y de GnRH, origina hipogonadismo, anosmia, sincinesias y agenesia renal unilateral, y las mutaciones en el gen *KAL2 o FGFR-1* que codifica para el factor de crecimiento fibroblástico, causan hipogonadismo hipogonadotrófico normósmico. Otras causas moleculares de hipogonadismo hipogonadotrófico son la mutación en el receptor de GnRH expresado en células gonadotropas, la mutación en *DAX1* codificado en una región crítica del cromosoma X y asociado con hipoplasia suprarrenal congénita, o la mutación en el receptor de kisspeptina *KISS1R o GPR54*, otro regulador de la secreción de GnRH. También existen enfermedades congénitas que cursan con hipogonadismo hipogonadotrófico como el *síndrome de Lawrence-Moon-Biedl* y el *síndrome de Prader-Willi*. El diagnóstico del hipogonadismo hipogonadotrófico secundario a alteraciones genéticas siempre exige descartar una lesión hipotálamo-hipofisaria. La mutación en la molécula de la proopiomelanocortina (POMC) se manifiesta con déficit de ACTH, obesidad de aparición temprana, hipoplasia e insuficiencia suprarrenal. La mutación en el factor de transcripción *TPIT* ocasiona insuficiencia de ACTH aislada. El déficit somatotropo puede deberse a una mutación en el receptor de la hormona liberadora de la hormona de crecimiento (GHRH) o bien en el gen *GH1.* La mutación en la subunidad beta de TSH cursa con hipotiroidismo congénito severo. También se describen mutaciones en el receptor de TRH.

Entre las **causas hipotálamo-hipofisarias** o **infundibulares**, se destaca la patología tumoral así como su tratamiento, ya sea la cirugía o la radioterapia (**cuadro 60-1-2**), y son estas las etiologías más frecuentes de hipopituitarismo en el adulto.

Los ***adenomas hipofisarios***, en particular el ***adenoma clínicamente no funcionante***, constituyen la causa más frecuente de hipopituitarismo (**fig. 60-1-1**). A su vez, los adenomas hipofisarios son la patología más común de la región selar. En 847 pacientes registrados entre 2001-2009 con patología hipotálamo-hipofisaria en la Sección Neuroendocrinología de la División Endocrinología de Hospital de Clínicas (Universidad de Buenos Aires), el 21% correspondió a adenomas y el 79% a otras patologías. En los últimos años se ha evidenciado un aumento en la prevalencia de adenomas hipofisarios clínicamente significativos y se describieron frecuencias de 1 caso por 1.064 personas, hecho que refleja los avances en las técnicas por imágenes, metodologías diagnósticas

CUADRO 60-1-2. Causas adquiridas de hipopituitarismo

Hipofisarias

- Adenomas hipofisarios y su tratamiento (cirugía y/o radioterapia)
- Radioterapia
- Traumatismo encefalocraneano
- Quistes
- Silla turca vacía primaria y secundaria
- Apoplejía
- Síndrome de Sheehan
- Procesos infiltrativos: hipofisitis linfocítica, sarcoidosis, granulomatosis de Wegener, histiocitosis de células de Langerhans
- Cordomas
- Metástasis
- Infecciones: sífilis, tuberculosis, absceso hipofisario
- Papiloma invertido

Hipotalámicas

- Craneofaringioma
- Hamartoma
- Germinoma
- Aneurisma
- Meningioma
- Metástasis
- Glioma

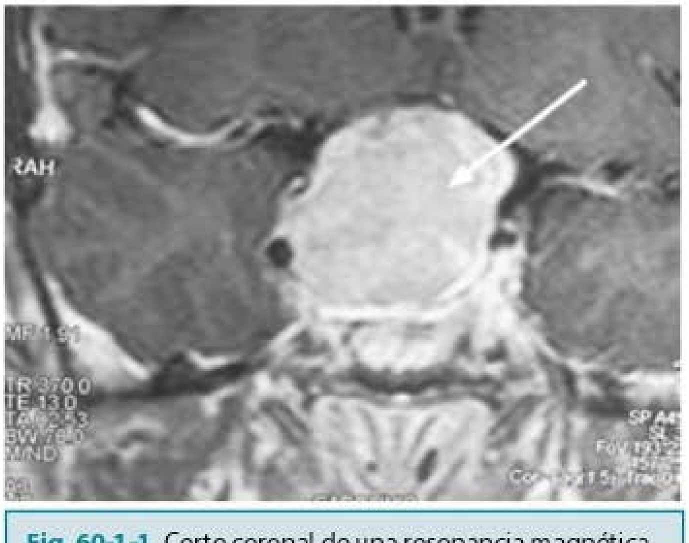


Fig. 60-1-1. Corte coronal de una resonancia magnética de la región selar que muestra un macroadenoma hipofisario (flecha).

y controles clínicos. En un estudio con 172 pacientes, las causas de hipopituitarismo fueron las siguientes: 1) tumor hipofisario o consecuencia de su tratamiento (cirugía o radioterapia o ambas) 77%; 2) tumor extrahipofisario (craneofaringiomas, cordomas, gliomas, meningiomas) 13%; 3) idiopáticas 8%; 4) enfermedades infiltrativas y traumatismo 1,5%, y 5) síndrome de Sheehan 0,5%.

La ***radioterapia*** para el tratamiento de los adenomas hipofisarios se acompaña de hipopituitarismo en más del 50% de los pacientes. Los pacientes adultos tratados con radioterapia por tumores primarios del sistema nervioso central no hipofisarios pueden también desarrollar hipopituitarismo con una frecuencia de 41%. El eje somatotropo suele ser el más vulnerable, seguido por el eje gonadal.

En los últimos años se incluye el ***traumatismo encefalocraneano (TEC)*** como otra entidad causante de hipopituitarismo. Los déficits surgen inmediatamente y hasta 6 meses después del traumatismo; se puede observar recuperación de algunos ejes durante el primer año. La frecuencia de hipopituitarismo puede llegar al 28,4% y el déficit somatotrófico es el más frecuentemente hallado. En el traumatismo puede haber infarto hipofisario, compresión hipofisaria secundaria a aumento de la presión intracraneal o daño directo en la glándula misma. La búsqueda sistemática de hipopituitarismo en pacientes con TEC puede traer aparejado un aumento de la prevalencia de esta entidad.

Entre ***otras causas de hipopituitarismo*** se mencionan la silla turca vacía primaria y secundaria, quistes, apoplejía, síndrome de Sheehan, procesos infiltrativos (como hipofisitis linfocítica, sarcoidosis, tuberculosis, granulomatosis con poliangitis o de Wegener e histiocitosis de células de Langerhans), cordomas, metástasis, infecciones (como sífilis, tuberculosis, absceso hipofisario) y papiloma invertido entre otras (**fig. 60-1-2**). En ocasiones no se identifica la causa del hipopituitarismo, definiéndolo como ***idiopático***.

Las ***masas supraselares*** pueden también ser causa de hipopituitarismo y el ***craneofaringioma*** la causa más frecuente, seguido por hamartomas, germinomas, aneurismas, meningiomas, metástasis y gliomas.

El hipopituitarismo también puede ser de origen ***funcional***. La ***amenorrea hipotalámica*** constituye un síndrome clínico caracterizado por hipoestrogenismo con nivel de gonadotrofinas normal o bajo. Cualquier alteración en el carácter, comportamiento o reserva energética puede afectar el eje gonadal a través de la alteración de la actividad de las neuronas productoras de GnRH.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En la infancia

La ausencia de gonadotrofinas y esteroides suprarrenales se manifiesta en una ***pubertad retrasada***. En el varón, los testículos y el pene son pequeños y no se desarrollan los caracteres sexuales secundarios. En la mujer hay ***amenorrea primaria***, ausencia de desarrollo mamario y falta de crecimiento del vello pubiano y axilar. El deterioro en la secreción de GH determina un crecimiento muy lento, ocasionando una ***baja talla*** de tipo armónico. En la infancia, el compromiso hipotalámico es la causa más frecuente de panhipopituitarismo y existe concomitantemente diabetes insípida (DI).

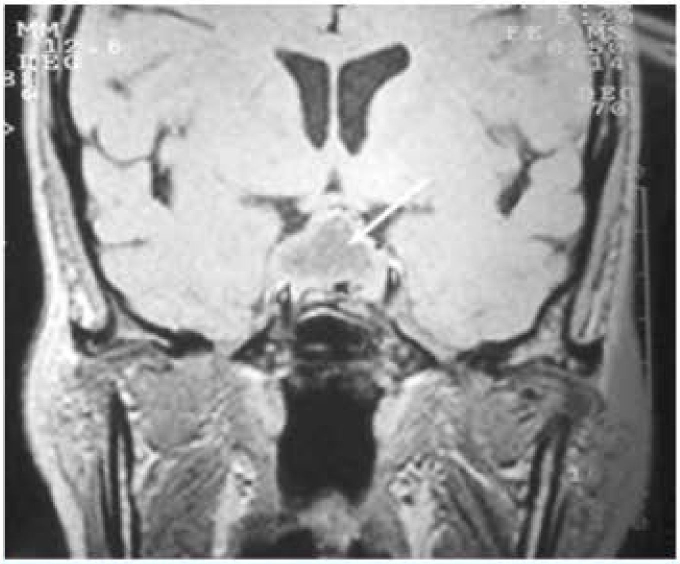


Fig. 60-1-2. Corte coronal de cerebro en tiempo T1 que muestra una masa selar con proyección supraselar y realce en anillo correspondiente a un absceso hipofisario (flecha).

En la adultez

En pacientes con **cuadros depresivos, síndrome de impregnación** por tumores malignos o **letargia** debe considerarse el diagnóstico de hipopituitarismo. La historia clínica cuidadosa con atención a los antecedentes, sumado al examen físico ayudan al diagnóstico, que se confirma con las mediciones bioquímicas.

La afección pituitaria clásicamente se presenta con déficit secuencial de GH (casi invariablemente en primer lugar), LH/FSH, ACTH y TSH. El déficit de PRL es un evento tardío y sin significación clínica, excepto para la mujer que desea tener lactancia. Sobre 160 pacientes evaluados con adenomas clínicamente no funcionantes, la frecuencia descrita de afectación de estos ejes fue del 95% para el déficit de GH, 69% y 45% para déficit gonadal en hombres y mujeres, respectivamente, 41% para el déficit corticotropo y 40% para el tirotropo.

Las manifestaciones clínicas del hipopituitarismo dependerán por un lado de los **signos y síntomas de masa ocupante**, en los casos de patología tumoral o infiltrativa, sumados a los signos y síntomas derivados de cada uno de los **déficits hormonales**. En consecuencia, el hipopituitarismo es una condición altamente heterogénea en la cual la presentación clínica dependerá de la enfermedad hipofisaria subyacente, así como de su evolución, número de ejes afectados y severidad del compromiso.

Debido al efecto de masa, puede aparecer **cefalea**, ya sea por estiramiento de la duramadre o bien por hidrocefalia por obstrucción de la circulación del líquido cefalorraquídeo. En los casos de extensión supraselar aparecerán **anormalidades del campo visual**. Pueden agregarse **epilepsia temporal**, **parálisis de pares craneales** y **rinorraquia** (**caso clínico 60-1-1**). Asimismo

CASO CLÍNICO 60-1-1

Mabel, de 48 años, requirió internación debido a cefalea holocraneal intensa y amaurosis súbita del ojo izquierdo. La exploración física de ingreso mostró una hemianopsia temporal derecha y oftalmoplejía externa con pupila fija. Estaba orientada autopsíquica y alopsíquicamente, y su presión arterial era de 120/80 mm Hg. Los reflejos osteotendinosos eran normales.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué estudio solicitaría para confirmar su presunción?

Comentario

El diagnóstico más probable es la apoplejía hipofisaria. El cuadro es grave, como se comprueba con el examen clínico y oftalmológico: la aparición brusca de alteraciones visuales con oftalmoplejía externa y pupila fija debe hacer pensar en un adenoma hipofisario que sufrió una hemorragia intratumoral, agrandando la masa neoplásica, comprimiendo el quiasma óptico y los pares III, IV y VI ubicados en el seno cavernoso. La resonancia magnética (RM) confirmó el diagnóstico.

pueden observarse manifestaciones secundarias a un síndrome de exceso hormonal también en el contexto de hipopituitarismo. Los déficits hipofisarios pueden corregirse una vez que se soluciona el exceso hormonal

Debido al inicio insidioso, en ocasiones el diagnóstico puede oscurecerse y generar consecuencias graves. En casos de cefalea reciente e intensa con inicio de síntomas de hipopituitarismo debe sospecharse una apoplejía pituitaria. Asimismo el cuadro de inicio en el posparto con incapacidad de lactar orientará al diagnóstico de síndrome de Sheehan (**caso clínico 60-1-2**).

El examen físico puede no ser llamativo, pero un examen cuidadoso revela algunos signos secundarios a los déficits hormonales. En el **cuadro 60-1-3** se enumeran los signos y síntomas del hipopituitarismo.

CASO CLÍNICO 60-1-2

Paulina, de 39 años, consulta por dolor abdominal, vómitos, fiebre e hipotensión arterial. Hasta el día anterior estaba asintomática. La enferma impresionaba como grave, hipotensa, con pulso de 92 por minuto y fiebre de 39 °C. Se hallaba en amenorrea desde su único parto dos años atrás y carecía de vello axilar y pubiano. Tenía antecedentes de cólicos abdominales ante situaciones conflictivas. El laboratorio mostró una tirotrofina muy baja, con cifras de cortisol disminuidas, gonadotrofinas no dosables y prolactina en el límite inferior. Los análisis restantes fueron normales.

¿Cuál es el diagnóstico presuntivo?
¿Cómo interpreta los hallazgos de laboratorio?
¿Qué antecedente de la historia clínica debe ser jerarquizado?

Comentario

Esta paciente tiene síntomas y signos de hipotiroidismo, hipogonadismo e hipocortisolismo. En una hipotiroidea con cifras bajas de TSH se debe pensar en un hipotiroidismo secundario. El hipogonadismo hipogonadotrófico produce amenorrea, dispareunia y atrofia mamaria; el hipocortisolismo secundario al déficit de ACTH responde frente al estrés con hipotensión, fiebre, hiponatremia, dolor abdominal, vómitos y diarrea; la ausencia combinada de ACTH y gonadotrofinas ocasiona la desaparición del vello axilar y pubiano. El antecedente de amenorrea posparto sugiere un síndrome de Sheehan.

El **déficit de GH del adulto** (DGHA) ocasiona un síndrome caracterizado por alteración de la composición corporal con disminución de la masa magra y disminución de la mineralización ósea si se desarrolla antes de los 60 años, con aumento de la frecuencia de fracturas. Asimismo se describen anormalidades del perfil lipídico con elevación del colesterol total, LDL y triglicéridos y valores de HDL que pueden hallarse disminuidos o normales, insuficiencia cardíaca, aterosclerosis temprana y alteración en la fibrinólisis, entre otras. Se sugiere que estas manifestaciones se vincularían a una disminución de la expectativa de vida. Se describe también alteración de la calidad de vida y del sueño con aislamiento social. La disminución de la masa magra trae como consecuencia debilidad muscular, disminución de la capacidad aeróbica y menor tolerancia al ejercicio. Hay además obesidad de predominio visceral junto con insulinorresistencia. El déficit de GH de los trastornos hipofisarios puede ser difícil de distinguir de la **somatopausia** (disminución de la secreción de GH con la edad) y debe recurrirse a pruebas dinámicas. Si hay historia previa de hipercortisolismo, las manifestaciones clínicas del DGHA varían, con mayor predisposición de síndrome metabólico, enfermedad cardiovascular y enfermedad cerebrovascular aun con el reemplazo hormonal.

Si presenta **hipogonadismo hipogonadotrófico**, el hombre manifiesta disminución de la libido, impotencia y disminución del rasurado. Puede haber infertilidad con azoospermia y disminución de la masa ósea con osteopenia u osteoporosis con aumento del riesgo de fractura por falta del efecto anabólico de los esteroides sexuales a nivel óseo. En el examen físico, la piel se encuentra pálida y fina, con disminución del vello corporal y atrofia muscular. Los testículos y la próstata disminuyen de tamaño, y puede encontrarse ginecomastia. Las mujeres premenopáusicas son diagnosticadas tempranamente por el desarrollo de oligoamenorrea secundaria, con infertilidad, disminución de la libido, atrofia mamaria y vaginal, sofocos y osteoporosis secundaria al déficit estrogénico. En la mujer posmenopáusica, el desarrollo de hipogonadismo hipogonadotrófico pasará inadvertido.

En presencia de un **déficit corticotropo**, en los casos de presentación aguda, pueden hallarse **debilidad, astenia, mareos, náuseas y vómitos**, **hipoglucemia** con síntomas de neuroglucopenia e **hipotensión ortostática** con bradicardia hasta llegar al shock. Constituye una emergencia médica y es uno de los déficits más críticos.

En los casos de presentación crónica se manifiesta con debilidad, astenia, mareos, náuseas y vómitos, pérdida de peso, anorexia, síntomas de neuroglucopenia, mialgias, cefalea y dolor abdominal. En el examen físico, la piel se encuentra pálida (en contraste con la insuficiencia suprarrenal primaria), con disminución del vello axilar y pubiano por el déficit de dehidroepiandrosterona (DHEA) y disminución de la libido. La crisis suprarrenal desencadenada por una enfermedad intercurrente puede conducir a la muerte si no es reconocida y tratada adecuadamente.

CUADRO 60-1-3. Signos y síntomas descritos en el hipopituitarismo

Por déficit de GH
- Alteración de la calidad de vida y del sueño con aislamiento social
- Disminución de la masa magra con debilidad muscular, disminución de la capacidad aeróbica y menor tolerancia al ejercicio
- Disminución de la mineralización ósea con aumento de la frecuencia de fracturas
- Obesidad de predominio visceral junto con insulinorresistencia
- Elevación del colesterol total, LDL y triglicéridos y valores de HDL disminuidos o normales
- Disminución de la capacidad cardíaca
- Aterosclerosis temprana
- Alteración en la fibrinólisis
- Disminución de la expectativa de vida

Por hipogonadismo masculino
- Piel pálida y fina
- Disminución del vello axilar, facial y púbico
- Disminución de la necesidad de rasurado
- Atrofia muscular
- Testículos y próstata disminuidos de tamaño
- Ginecomastia
- Disminución de la libido
- Impotencia
- Infertilidad con azoospermia
- Disminución de la masa ósea con osteopenia u osteoporosis con aumento del riesgo de fractura

Por hipogonadismo femenino
- Oligoamenorrea secundaria
- Infertilidad
- Disminución de la libido
- Atrofia mamaria y vaginal
- Sofocos
- Osteoporosis secundaria

Por déficit corticotropo
- Piel pálida (en contraste con la insuficiencia suprarrenal primaria)
- Disminución del vello axilar y pubiano
- Debilidad
- Astenia
- Mareos
- Náuseas y vómitos
- Síntomas de neuroglucopenia
- Hipotensión ortostática con bradicardia hasta el shock
- Pérdida de peso y anorexia
- Cefalea
- Dolor abdominal
- Disminución de la libido

Por déficit tirotropo
- Intolerancia al frío
- Constipación
- Astenia
- Aumento de peso
- Voz ronca
- Parestesias
- Enlentecimiento psicomotor
- Piel seca, pálida y fría y cabello seco
- Edema periorbitario
- Bradicardia
- Hiporreflexia
- Hipotermia
- Estupor, hasta depresión respiratoria
- Aumento del sangrado menstrual

Por déficit prolactínico
- Agalactia

Si la afección hipofisaria se acompaña de **compromiso del eje tirotropo**, habrá intolerancia al frío, constipación, astenia, aumento de peso, voz ronca, parestesias y enlentecimiento psicomotor. La piel se observa seca, pálida y fría, y el cabello, seco. Puede haber edema periorbitario, bradicardia, hiporreflexia, hipotermia hasta estupor con depresión respiratoria. En la mujer hay aumento del sangrado menstrual. Los signos y síntomas no difieren del hipotiroidismo primario aunque suelen ser de menor magnitud.

El **déficit de prolactina** se observa en los daños hipofisarios severos. Es más habitual en la patología hipotálamo-hipofisaria el hallazgo de **hiperprolactinemia leve** por compresión del tallo hipofisario y pérdida del tono inhibitorio de la dopamina. La deficiencia de prolactina se acompaña de incapacidad de mantener la lactancia en el posparto.

+65 Los síntomas de **hipopituitarismo** que suelen acompañar a los adenomas hipofisarios pueden pasar inadvertidos en la edad senil. Un adenoma hipofisario debe sospecharse frente a un paciente añoso con alteraciones visuales, hiponatremia o comienzo agudo de cefalea y vómitos. Los adenomas hipofisarios en la población añosa corresponden al 4-7,2% de todos los adenomas, proporción en aumento, en la medida en que se incrementa la expectativa de vida.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

La confirmación del hipopituitarismo exige la medición de las hormonas periféricas con sus respectivas trofinas hipofisarias. La valoración bioquímica incluye en ocasiones pruebas dinámicas. En los casos de cirugía hipofisaria debe realizarse una evaluación bioquímica en el posoperatorio y, en los casos de radioterapia, evaluaciones cada 6 meses. En el **cuadro 60-1-4** se resumen las estrategias bioquímicas diagnósticas en el hipopituitarismo.

Pruebas bioquímicas

Las mediciones hormonales basales consisten en la medición de cortisol sérico matinal, ACTH y cortisol libre en orina de 24 horas (CLU) para valorar el eje

CUADRO 60-1-4. Diagnóstico bioquímico del hipopituitarismo
Cortisol sérico y ACTH plasmática matinal
Cortisol libre en orina de 24 horas
S-DHEA
T_4 libre y TSH
Testosterona total o estradiol y progesterona, LH y FSH
IGF-1 (ajustado a edad)
PRL
Prueba de hipoglucemia insulínica
Prueba de estímulo con $ACTH^{1-24}$
Prueba de glucagón
Prueba de arginina

corticotropo. El eje tiroideo se evalúa con la medición de TSH y T_4 libre. Para valorar el eje gonadal, testosterona total, LH, FSH en hombres, y LH, FSH, estradiol y progesterona en mujeres.

Frente a un hipopituitarismo se encontrará un descenso en el nivel de la hormona de la glándula periférica (cortisol, T_4 libre, testosterona, estradiol) junto con una concentración sérica "inadecuadamente" normal para la disminución de la hormona periférica o francamente disminuida de la respectiva trofina hipofisaria.

Puede agregarse la medición de PRL que, como ya se mencionó, se hallará con frecuencia levemente elevada. Una aproximación al estudio de la reserva somatotrófica puede realizarse con la medición del IGF-1 (ajustado a la edad).

A la hora de interpretar los parámetros endocrinos se deben considerar los cambios que acompañan a la edad. La hipófisis anterior sufre fibrosis, la secreción de GH declina y hay cambios gonadales en las mujeres y los hombres. Como se mencionó, el déficit de GH de los trastornos hipofisarios puede ser difícil de distinguir de la somatopausia y son necesarias las pruebas dinámicas. El hipogonadismo hipogonadotrófico del hombre también puede ser difícil de distinguir de la caída fisiológica de la secreción de testosterona o de los cambios secundarios a fármacos. En la denominada **adrenopausia** solo produce una disminución de la secreción de S-DHEA, no así del cortisol.

En la valoración del paciente hipopituitario, el estudio más validado y reproducible es la **prueba de hipoglucemia insulínica**, que consiste en la inyección intravenosa de insulina corriente humana (0,05 a 0,1 U/kg), midiendo glucemia, GH y cortisol; se puede también medir PRL. Sin embargo, esta prueba se emplea pocas veces y debe ser realizada en medios especializados.

Los puntos de corte de normalidad se han fijado para el cortisol en 20 μg/dL y para GH en 3 μg/L en adultos a fin de descartar, respectivamente, la deficiencia de ACTH y la deficiencia severa de GH. Los valores de GH entre 3 y 6 μg/L podrían definir un déficit parcial. Esta prueba valora además la reserva lactotropa. Es un estudio seguro en los adultos, siempre que se lleve a cabo en una unidad de endocrinología bajo supervisión médica y que, una vez alcanzada la hipoglucemia (< 40 mg/dL), esta se corrija inyectando suero glucosado hipertónico, eventualmente. Está contraindicada en pacientes con cardiopatía isquémica o epilepsia, y no se recomienda en mayores de 65 años. La prueba de hipoglucemia insulínica es considerada el estándar de oro para el diagnóstico del déficit de GH. La concentración de IGF-1 como marcador de DGHA pierde valor con la edad y un valor normal de IGF-1, especialmente en la población añosa, no descarta un déficit de GH.

Si la prueba está contraindicada, para la evaluación del eje somatotrófico puede recurrirse a la **prueba con glucagón** 1 mg intramuscular (IM). La concentración de GH sérica se mide durante 3 a 4 horas (0, 90, 120, 150, 180, 240 minutos) observándose el pico a los 120 y 180 minutos en el 85% de los adultos normales. Está contraindicada en pacientes desnutridos o con ayuno por más de 48 horas. Puede ocasionar estado nauseoso o hipoglucemia tardía o ambos. No es necesaria la medición de glucemia para interpretar la prueba. El punto de corte de GH se ha establecido en > 3 μg/L. Otras pruebas para evaluar la reserva de GH son la de arginina y GHRH-arginina, considerada esta última como el mejor estudio alternativo, con un punto de corte en 4,1 μg/L (pero en la Argentina no se dispone de GHRH). En los casos de IGF-1 por debajo del valor de referencia y en presencia de tres o más déficits hipofisarios asociados, la probabilidad de DGHA es mayor del 90% y no se requieren pruebas de estímulo confirmatorias.

Una de las deficiencias más importantes para identificar al hacer el diagnóstico de hipopituitarismo es el **déficit de ACTH** ya que, si corresponde, este es el primer tratamiento de reemplazo que debe instaurarse. Debe recordarse que es peligroso iniciar el tratamiento de un déficit de TSH sin antes una correcta cobertura esteroidea. Para el diagnóstico del déficit corticotropo, dadas las variaciones fisiológicas en el cortisol diurno, con frecuencia es necesario recurrir a pruebas dinámicas. Si el cortisol matinal supera los 20 μg/dL descarta la insuficiencia suprarrenal y, si es menor de 3 μg/dL, la confirma. La prueba de hipoglucemia insulínica se considera el estándar de oro para evaluar el eje hipotálamo-hipófiso-suprarrenal (HHS), con un pico > 20 μg/dL estimado como normal. Otra prueba para considerar es la del estímulo con 250 μg de $ACTH^{1-24}$ (corticotrofina sintética; Synacthén®) que mide la respuesta en cortisol al estímulo IM o IV (intravenoso). Esta prueba de estímulo es una herramienta segura y confiable para el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal. Un valor de cortisol de 18 μg/dL o más a los 30 minutos indica una reserva suprarrenal adecuada. Esta prueba se basa en que el déficit corticotropo sostenido conduce a atrofia de la corteza suprarrenal, por lo que no puede utilizarse como herramienta diagnóstica en casos agudos, y se recomienda su utilización por lo menos 6 semanas luego de una cirugía o infarto hipofisario. Dado que la dosis de 250 μg de $ACTH^{1-24}$ se considera suprafisiológica, algunos autores han trabajado con dosis de 1 μg aunque no parecería presentar mayores ventajas. La medición del nivel de ACTH permite discriminar entre insuficiencia suprarrenal primaria y secundaria. Es importante recordar que la causa más frecuente de supresión del eje HHS es el aporte exógeno de glucocorticoides.

El **déficit de S-DHEA** cobra importancia antes de los 40 años dada la caída en su secreción vinculada con la edad. Un valor de S-DHEA bajo antes de los 40 años podría orientar a una insuficiencia suprarrenal.

En una mujer posmenopáusica, el diagnóstico del **déficit gonadal** es sencillo frente al hallazgo de gonadotrofinas bajas o indetectables. En mujeres jóvenes, frente a una amenorrea, debe descartarse en primer término el embarazo. La amenorrea con gonadotrofinas normales o bajas y bajos niveles de estradiol conducen al diagnóstico de hipogonadismo central. La disminución de la secreción gonadotrófica se acompaña de una fase folicular prolongada o ausencia del pico de LH o estradiol. La fase lútea se vuelve inadecuada con luteinización sin ovulación y niveles bajos de progesterona. La secreción gonadotrófica regresa a un patrón prepuberal. El estado hipoestrogénico se confirma mediante la falla en la privación con progesterona. La administración de progesterona se acompaña de sangrado escaso o ausente revelando la falta de estímulo estrogénico en el endometrio. El examen ginecológico revela un adelgazamiento de la mucosa vaginal y moco cervical escaso o ausente con un útero normal o pequeño. En los hombres, el hipogonadismo se diagnostica por una concentración baja de testosterona con gonadotrofinas normales o bajas. El estudio del semen puede mostrar oligospermia o azoospermia.

El diagnóstico de la **deficiencia tirotropa** se realiza con un nivel sérico de TSH normal o bajo junto con un nivel sérico bajo de T_4 libre. En ocasiones, la TSH puede hallarse ligeramente elevada, pero de forma inadecuada para el descenso de las hormonas periféricas. En el laboratorio puede hallarse anemia e hiponatremia que debería hacer sospechar la presencia de hipotiroidismo. En presencia de hiponatremia grave en el anciano, el hipopituitarismo con hipotiroidismo e insuficiencia suprarrenal debe ser una de las sospechas diagnósticas.

Estudios por imágenes y campimetría

La evaluación del paciente con hipopituitarismo confirmado incluye la realización de estudios por imágenes de la región selar y supraselar para aclarar la etiología. El hallazgo de un macroadenoma hipofisario en la resonancia magnética (RM) con gadolinio y sin él es confirmatorio del diagnóstico etiológico (**caso clínico 60-1-3**). En el déficit de GH idiopático, ese estudio puede revelar anormalidades como hipoplasia hipofisaria, tallo no descendido o neurohipófisis ectópica, anormalidades que indicarían la posibilidad de un déficit de GH definitivo. Finalmente, el campo visual computarizado es una herramienta clave para objetivar el déficit visual que puede acompañar a las masas selares con proyección supraselar.

CASO CLÍNICO 60-1-3

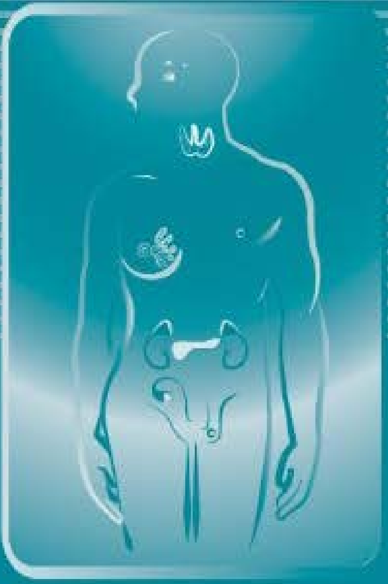
José Antonio, de 46 años, consultó por hipersomnia, astenia, adinamia, fatiga muscular, pérdida de 8 kg en seis meses e impotencia sexual de 12 meses de duración. No tenía antecedentes familiares ni personales de importancia. El examen físico reveló un enfermo en mal estado general, adelgazado, con hipotrofia muscular generalizada y normotenso. Sus reflejos osteotendinosos estaban abolidos. Se realizaron exámenes complementarios, entre ellos radiografías de tórax, ecografía abdominal y análisis de laboratorio que mostraron una anemia normocítica y normocrómica. T_3 75 ng/dL; T_4 4 µg/dL; TSH 68 µUI/mL; PRL 55 ng/mL; GnRH/FSH en tiempos basal, 20 y 40 minutos 0,8, 1,6 y 1,2 mUI/mL; GnRH/LH en idénticos tiempos 1,8, 2,3 y 1,3 mUI/mL. Cortisol matinal (8 horas) 4 µg/dL; cortisol libre urinario de 24 horas 13,25 µg; GH 5 ng/mL; testosterona 0,2 ng/mL.

¿Cómo interpreta los hallazgos de laboratorio?
¿Examinaria nuevamente al paciente?
¿Cuál es su diagnóstico?
¿Qué exploración complementaria indicaría?

Comentario

El cuadro clínico y los estudios bioquímicos orientan hacia un cuadro de hipogonadismo hipogonadotrófico con una insuficiencia corticosuprarrenal secundaria, lo cual configura un hipopituitarismo parcial. La cifra elevada de TSH indica que existe, además, un hipotiroidismo primario que puede ser la causa de la hiperprolactinemia. Con esta presunción diagnóstica, un nuevo examen físico reveló ausencia de barba y bigote, y disminución del vello axilar y pubiano. Debe realizarse una RM en busca de un adenoma hipofisario, muy probablemente un macroadenoma no funcionante, que explicaría la compresión de los sectores gonadotróficos y adrenocorticotróficos. Además, si fuese lo suficientemente expansivo, podría contribuir a la hiperprolactinemia por el llamado "efecto tallo".

Véase **Bibliografía** cap. 60-1 *Panhipopituitarismo.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-1 *Panhipopituitarismo.*
Véase **Autoevaluación** cap. 60-1 *Panhipopituitarismo.*



60-2

Diabetes insípida

Marcos P. Manavela y Oscar D. Bruno

DEFINICIÓN

La **diabetes insípida (DI)** es un trastorno caracterizado por la incapacidad total o parcial para concentrar la orina, originada generalmente por una alteración en la secreción (**DI central**) o en la acción (**DI nefrogénica**) de la hormona antidiurética (ADH) o vasopresina.

ETIOPATOGENIA

La DI es producida fundamentalmente a través de dos mecanismos patogénicos:

- deficiencia absoluta o relativa de ADH en respuesta a estímulos fisiológicos normales (DI central o neurogénica) y
- ausencia de respuesta del riñón a la acción de ADH (DI nefrogénica).

La DI central es causada por una variedad de daños anatómicos congénitos o adquiridos que alteran el eje hipotálamo-neurohipofisiario, entre ellos diferentes tipos de tumores, traumatismos, infartos, enfermedades infiltrativas e inflamatorias y como secuela posquirúrgica, que constituye la variedad más frecuente (**cuadro 60-2-1**).

La DI nefrogénica es producto de una disminución o ausencia en la acción periférica de la ADH a nivel renal, secundaria a causas congénitas (mutaciones en el gen del receptor V2 para ADH o en el gen de acuaporinas) o adquiridas (fármacos, lesiones infiltrativas).

INCIDENCIA

La incidencia real de la DI central aún no está bien dilucidada. Luego de una cirugía de la región selar se puede encontrar hasta en el 30% de los pacientes, aunque es transitoria y leve en la mayoría de los casos. La presencia de DI persistente posquirúrgica ha sido informada entre el 0,5 y el 15% de los casos.

CUADRO 60-2-1. Etiología de la diabetes insípida central o neurogénica

Primarias
  Genéticas
  - Síndrome de Wolfram
  - Autosómica dominante
  - Autosómica recesiva
  Trastornos del desarrollo
  - Displasia septoóptica
  Idiopática

Secundarias o adquiridas
  Traumatismos
  - Lesión cerebral
  - Posquirúrgica
  Tumores
  - Craneofaringioma
  - Tumores de células germinales
  - Metástasis
  - Tumores del sistema nervioso central
  Inflamatorias o infiltrativas
  - Granulomas
  - Sarcoidosis
  - Histiocitosis
  - Infecciones
  - Infundibuloneurohipofisitis
  - Autoinmunes
  Vasculares
  - Aneurismas
  - Infartos
  - Síndrome de Sheehan
  Embarazo

FISIOPATOLOGÍA

El metabolismo del agua es controlado por diferentes mecanismos, entre ellos por la acción de la ADH. La secreción de ADH es influenciada por numerosos mecanismos (**cuadro 60-2-2**). La ADH se sintetiza en

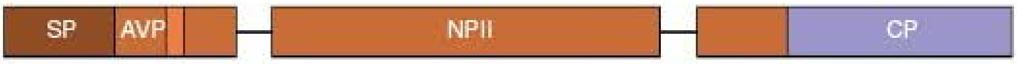


Fig. 60-2-1. Estructura de la pre-pro-vasopresina. SP: péptido señal N-terminal, AVP: vasopresina, NPII: neurofisina II, CP: copeptina C-terminal.

las neuronas magnocelulares de los núcleos supraóptico (SO) y paraventricular (PV) del hipotálamo, donde es incorporada como una preprohormona dentro de gránulos secretorios y transportada a través del tracto supraóptico-hipofisario hacia la hipófisis posterior; en su transcurso sufre, a través de enzimas específicas, el clivaje a ADH, neurofisina II y un péptido señal N-terminal copeptina C terminal (**fig. 60-2-1**). La hormona así sintetizada se almacena en las terminaciones neurohipofisarias desde donde es liberada a la circulación general por exocitosis, merced a estímulos adecuados (osmolalidad plasmática y volumen sanguíneo) en coordinación con el centro de la sed, que regula la ingesta de líquidos.

Los cambios en la **osmolalidad plasmática** son detectados por células especializadas (***osmorreceptores***) situadas en el hipotálamo anterior. Los osmorreceptores cambian de volumen mediante el flujo de agua transmembrana, generado en respuesta a cambios en la osmolalidad. De esta forma se activan las neuronas que transmitirán los impulsos nerviosos a los núcleos SO y PV promoviendo la liberación de ADH y a la corteza cerebral para estimular el reflejo de la sed. Los osmorreceptores son muy sensibles a cambios en la osmolalidad plasmática, de manera que pequeños aumentos de esta en al menos 1% son suficientes para desencadenar un aumento en la concentración plasmática de ADH.

CUADRO 60-2-2. Mecanismos que actúan sobre la secreción de ADH

Factores que aumentan la liberación
- Deshidratación
- Nicotina
- Angiotensina II
- Histamina
- Morfina
- Betaadrenérgicos
- Clofibrato
- Metacolina
- Carbamazepina
- Bradicinina
- Vincristina
- Ciclofosfamida
- Clorpropamida
- Prostaglandina E2
- Acetilcolina
- Neuropéptido Y
- Calor
- Hipoxemia

Factores que inhiben la liberación
- Alcohol
- Fenitoína
- Agentes alfaadrenérgicos
- Frío
- Expansión de volumen

Los **factores hemodinámicos**, como volumen y presión sanguínea, son determinantes secundarios de la secreción de ADH y de la sed. Los ***barorreceptores*** están situados en el seno carotídeo, en el arco aórtico, la aurícula izquierda y el pulmón. De ellos, el más importante es el ubicado en la aurícula izquierda. La sensibilidad de este sistema es mucho menor que la de los osmorreceptores, pero es necesaria una disminución del 10-15% del volumen circulante para que se produzca una liberación significativa de ADH.

Una vez liberada a la circulación general, en el túbulo colector renal la ADH activa en forma aguda la producción de AMPc, que provoca aumento del pasaje de agua hacia la membrana plasmática apical en los canales dependientes de acuaporina 2 (AQP2).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La DI se expresa a través de **polidipsia y poliuria** con emisión de **orina hipotónica** de color claro; el inicio puede ser brusco y alcanzar un elevado volumen urinario, lo que ocasiona micciones frecuentes. El aumento de la osmolalidad plasmática que resulta de la poliuria estimula la sed, por lo cual es infrecuente encontrar signos de deshidratación. Es característica la baja densidad urinaria y se destacan la ausencia de glucosuria, albuminuria o sedimento patológico, así como la escasa transpiración, la piel áspera, la salivación exigua y la sequedad de mucosas. La **nicturia** está presente en casi todos los pacientes, a diferencia de lo que ocurre en la polidipsia primaria, en la que es más infrecuente. La intensidad de la poliuria es muy variable y depende del grado de déficit de ADH. En la mayoría de los casos que presentan déficits parciales, la poliuria oscila entre 3 y 6 litros/día y en los déficits totales alcanza hasta 18 20 litros/día (**caso clínico 60-2-1**).

En los **traumatismos craneoencefálicos** o después de la **resección quirúrgica de lesiones hipotálamo-hipofisarias** puede ocurrir poliuria transitoria de aparición brusca, que surge dentro de las primeras 24 horas y desaparece espontáneamente en 3-5 días. Puede presentarse como una DI permanente cuando el daño es muy extenso, o bien presentar una respuesta trifásica (menos frecuente pero con un curso más peligroso) caracterizada por una poliuria inicial brusca, seguida de una fase de antidiuresis de duración variable (2-14 días) para aparecer luego la poliuria, que se mantiene en forma indefinida (**caso clínico 60-2-2**).

En todos los casos de DI, si el paciente se encuentra consciente y tiene acceso a la ingesta de líquidos, el cuadro clínico permanece controlado y nunca presenta signos de deshidratación, prefiriendo habitualmente bebidas frías o heladas.

CASO CLÍNICO 60-2-1

Benjamín, de 27 años, consultó a un oftalmólogo por trastornos de la visión más marcados en el ojo derecho, de instalación progresiva desde 15 días previos. El estudio campimétrico demostró una reducción del hemicampo temporal derecho (hemianopsia) y menores alteraciones en el ojo izquierdo, por lo que fue derivado a un endocrinólogo para descartar un trastorno hipofisario. La anamnesis puso en evidencia la disminución acentuada de la libido e impotencia sexual desde seis meses antes y cefalea holocraneana cotidiana de casi un año de duración. En las últimas semanas, se agregó sed intensa con apetencia por bebidas frías, gran decaimiento con pérdida del apetito y adelgazamiento de 4 kg, disminución de fuerzas y trastornos del sueño por necesidad de levantarse a orinar, presentando también micciones frecuentes y abundantes durante el día.

¿Cómo interpreta el cuadro clínico?
¿Qué orientación diagnóstica inicial sugiere?
¿Qué procedimientos de investigación indicaría?

Comentario

La historia del paciente sugiere un trastorno hipotálamo-hipofisario (síndrome poliuro-polidípsico más signos sugestivos de déficits hormonales) con masa ocupante (trastorno visual más cefalea) que debe orientar su estudio hacia la evaluación funcional y por imágenes de esa región. La resonancia magnética (RM) mostró una imagen tumoral sólido-quística, intraselar y supraselar con predominio de esta última, que ocupa el 3.er ventrículo; existen algunas calcificaciones supraselares en la tomografía computarizada. El cortisol sérico fue de 2,3 µg/dL (VN 7-25), T_4 libre 0,4 µg/dL (VN 0,7-1,7), TSH < 0,1 µU/mL (VN 0,4-4,2), testosterona total 1,1 ng/mL (VN 3-8). La conclusión diagnóstica fue panhipopituitarismo más diabetes insípida por un probable craneofaringioma.

CASO CLÍNICO 60-2-2

Carola, de 45 años, consultó por cefaleas persistentes diurnas y nocturnas de algunos meses de duración, motivando el pedido de una resonancia magnética que mostró una imagen compatible con un adenoma hipofisario con gran extensión supraselar, de 3,5 cm, sin invasión de los senos cavernosos. La campimetría fue normal. Las funciones hipofisarias se hallaban inalteradas en el estudio bioquímico, salvo una elevación moderada de la prolactina (PRL) sérica, a 53 ng/mL (VN 5-25). Con el diagnóstico de adenoma hipofisario clínicamente no funcionante, la paciente fue intervenida por vía transcraneal subciliar y se logró una extirpación completa del tumor. Sin embargo, al 2.º día del posoperatorio se inició una poliuria intensa, de hasta de 7-8 litros diarios que obligó al tratamiento con reposición hídrica y administración de análogos de la vasopresina (desmopresina). En los días sucesivos, el síndrome poliuro-polidípsico disminuyó, aunque manteniéndose una diuresis de alrededor de 4 litros diarios que la paciente compensaba bebiendo cantidades apropiadas de líquidos.

¿Cómo interpreta el cuadro clínico prequirúrgico y posquirúrgico?
¿Cuál es la frecuencia de la diabetes insípida posoperatoria?
¿Cuál puede ser la evolución de la poliuria-polidipsia de esta paciente?

Comentario

El cuadro clínico prequirúrgico presentado por esta paciente es el habitual en los adenomas hipofisarios clínicamente no funcionantes. Muchas veces se trata de hallazgos en RM solicitadas por cefaleas u otros signos no vinculables a razones endocrinas ("incidentalomas" hipofisarios; alrededor del 10% de todas las RM). En esta paciente puede llamar la atención la falta de trastornos del campo visual con un tumor grande, que se extendía ampliamente por sobre la silla turca. Sin embargo, esto puede suceder en casos de quiasmas ópticos prefijados o posfijados, en los que la expansión tumoral pasa por detrás o por delante del quiasma, sin afectarlo. La diabetes insípida posoperatoria es frecuente. Se puede observar en un 10-20% de los adenomas operados por vía baja (transnasal, transesfenoidal) y hasta en un 60-80% en macroadenomas muy grandes operados por vía transcraneal. La evolución más común es hacia la recuperación total, especialmente en casos de tumores no muy grandes, operados por vía baja.

Si como parte de la enfermedad de base se encuentra afectado el hipotálamo y se compromete el centro de la sed, se produce **adipsia** (ausencia de sed). En caso de pérdida de la conciencia o dificultad para ingerir líquidos, la poliuria llevará a la deshidratación, intranquilidad, taquicardia, hipotensión, fiebre, estupor o coma y muerte.

En pacientes con DI crónica pueden comprobarse hidronefrosis e insuficiencia renal, sobre todo en los que no logran vaciar por completo su vejiga, por atonía vesical u otros motivos.

DIAGNÓSTICO

La DI central debe diferenciarse de otros procesos poliúricos como la diuresis inducida por solutos, las alteraciones en los mecanismos renales de concentración de la orina y de la DI nefrogénica. La determinación de glucosa, urea, creatinina y electrolitos en sangre y orina identificarán la poliuria osmótica, la insuficiencia renal, la hipercalcemia e hipopotasemia como causas de DI. La **polidipsia primaria (PP)** debe sospecharse ante la presencia de rasgos psicológicos anormales, poliuria episódica y la ausencia de nicturia.

Generalmente, la determinación de la osmolalidad plasmática o del Na sérico basales no son útiles en el diagnóstico ya que los valores, en la mayoría de los pacientes con DI central, DI nefrogénica y polidipsia primaria, están dentro de la normalidad y se superponen. Si esos valores estuvieran claramente por encima de los niveles normales, en condiciones de ingestión irrestricta de agua, se excluye el diagnóstico de PP y la diferenciación pasa a ser entre DI central y nefrogénica. En condiciones de hiperosmolalidad o hipernatremia, estas entidades pueden ser diferenciadas simplemente por la determinación de la ADH plasmática basal y/o por la respuesta antidiurética a la administración de desmopresina.

La **prueba de restricción hídrica** consiste en analizar la osmolalidad urinaria después de la supresión prolongada de la ingesta de líquidos, con la obtenida luego de administrar desmopresina, junto a la medición de ADH plasmática en el momento de mayor deshidratación. Los pasos por seguir para realizar e interpretar la prueba son los siguientes:

1. Pesar y realizar el examen físico al paciente.
2. Determinación de niveles de ADH, de sodio y osmolalidad plasmática y urinaria.
3. Monitorización en forma horaria de peso, temperatura, presión arterial, sensación de sed y osmolalidad.

4. La restricción hídrica se mantendrá durante un período variable de tiempo; en algunos pacientes puede requerir hasta 12 horas.
5. Se suspenderá la prueba si existe:
    - Pérdida de peso superior al 3% del peso corporal.
    - Estabilización de la osmolalidad urinaria en tres determinaciones sucesivas.
    - Osmolalidad urinaria superior a 850 mOs/kg.
    - Osmolalidad plasmática superior a 305 mOs/kg y/o sodio superior a 148 mEq/L (descarta el diagnóstico de poliuria primaria).
6. Una vez suspendida la prueba se medirá la ADH sérica y luego se administrará 1 µg de desmopresina (análogo de la ADH), intramuscular.
7. Se interpreta como una DI central cuando los niveles séricos de ADH están disminuidos y la osmolalidad urinaria aumenta 50% sobre la que presentaba antes de la administración de desmopresina.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La historia clínica permite orientar sobre causas de **poliuria hipotónica**, teniendo en cuenta la edad de comienzo, la ocurrencia en algún familiar, la duración de la poliuria, los antecedentes personales (traumatismo de cráneo con fractura de la base, procedimientos neuroquirúrgicos), la presencia de endocrinopatías asociadas, enfermedades infecciosas, afecciones granulomatosas o administración crónica de fármacos. En la diabetes insípida neurogénica deberán considerarse todas las patologías enunciadas en el **cuadro 60-2-1**.

Las mayores dificultades se plantean en los sujetos con polidipsia primaria o **potomanía** (necesidad compulsiva de beber líquidos), en particular cuando la polidipsia se mantiene durante las 24 horas. El estudio de la personalidad de estos pacientes revela que poseen manifestaciones importantes de psiconeurosis. Resultará útil investigar la relación entre la osmolalidad plasmática y la urinaria durante la privación de líquidos, con el paciente convenientemente aislado y controlado.

La **poliuria osmótica** de la diabetes mellitus y las provocadas por aumento de la natriuria (pielonefritis crónica, diuréticos) son fácilmente identificables. En la DI nefrogénica, la poliuria no responde a la desmopresina; en las formas adquiridas se investigarán las causas renales, la administración previa de fármacos, los trastornos metabólicos como hipopotasemia, hipercalcemia, amiloidosis, etc. (véase el **cap. 56-4** *El paciente con poliuria*).

Véase **Bibliografía** cap. 60-2 *Diabetes insípida.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-2 *Diabetes insípida.*

Véase **Autoevaluación** cap. 60-2 *Diabetes insípida.*

60-3

Acromegalia

Marcos P. Manavela y Oscar D. Bruno

DEFINICIÓN

La **acromegalia** es el síndrome clínico resultante de la elevación crónica, inapropiada y sostenida de los niveles circulantes de hormona de crecimiento (GH) que *per se*, o generando la síntesis y liberación de factores de crecimiento, promueve el crecimiento grotesco y exagerado de las partes acras, una alteración funcional visceral y un importante trastorno metabólico en el individuo adulto.

Cuando este cuadro clínico se produce en la infancia, antes del cierre de los cartílagos de crecimiento, se denomina **gigantismo**.

EPIDEMIOLOGÍA

La acromegalia es una enfermedad poco frecuente, con una prevalencia de 50 a 70 casos por millón de habitantes y una incidencia anual estimada según los últimos informes de hasta 11 casos por millón. Sin embargo, varios autores consideran que existe subdiagnóstico de esta enfermedad. La mayoría de los pacientes son diagnosticados entre la cuarta y sexta década de la vida, la distribución es igual en ambos sexos y, debido a la evolución lenta e insidiosa de la enfermedad, habitualmente se llega al diagnóstico 5 a 10 años después del inicio de los síntomas.

ETIOPATOGENIA

Más del 95% de los casos de acromegalia ocurren esporádicamente debido a la presencia de un tumor hipofisario. Aproximadamente el 1% de los casos son causados por enfermedad endocrina familiar o hereditaria como la neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (NEM 1). Los tumores hipofisarios son generalmente benignos. Los carcinomas hipofisarios secretores de GH son extremadamente raros y suelen tener un comportamiento agresivo. Se han descrito algunos adenomas somatotropos clínicamente silentes con concentraciones elevadas de GH e IGF-1. En el desarrollo de somatotropinomas se han descrito diversos mecanismos genéticos que afectan la línea germinal, eventos somáticos o mosaicismos:

- *Hipersecreción hormonal:* se demostró que la hipersecreción de GHRH hipotalámico induce proliferación e hiperplasia de los somatotropos hipofisarios y podría intervenir en la formación de adenomas.
- *Oncogenes:* las mutaciones de la subunidad α estimuladora de la proteína G (mutación *gsp*) han sido descritas en más del 40% de los adenomas hipofisarios secretores de GH. Dichas mutaciones en la cadena α hacen que Gα esté permanentemente activada, produciendo una activación constitutiva de la adenilciclasa y altos niveles intracelulares de AMPc. Este mecanismo promueve un crecimiento celular continuo y desempeña un papel causal en la transformación neoplásica.
- *Otros factores genéticos y moleculares:* una serie de alteraciones en ptd-FGFR4, PTTG, mutaciones con ganancia de función en la peptidasa específica de la ubicuitina 8 (USP8), mutaciones y amplificaciones en la subunidad catalítica de la fosfatidilinositol 3 cinasa (PIK3), entre otras, han sido descritas en la ontogenia de los adenomas somatotropos.

La acromegalia puede también presentarse en forma hereditaria o familiar, formando parte de los siguientes síndromes:

- ***MEN-1:*** trastorno autosómico dominante causado por una mutación en el gen que codifica para la proteína supresora de tumores, *menina*. Dichas mutaciones se asocian con el desarrollo de tumores de paratiroides, páncreas e hipófisis anterior. En evaluaciones de grandes series, la acromegalia ocurre en más del 10% de los casos de MEN-1.
- ***Complejo de Carney:*** es un síndrome que asocia tumores cardíacos, endocrinos, cutáneos, neurales y una variedad de lesiones pigmentadas de piel y mucosas. Esta rara condición es familiar en más del 70% de los casos y está asociada a una mutación de la proteincinasa A tipo I. La acromegalia se produce debido a la hiperplasia multifocal de células somatomamotropas.
- ***Síndrome de McCune-Albright:*** trastorno caracterizado por la asociación de displasia fibrosa ósea poliostótica y manchas cutáneas café con leche y diferentes endocrinopatías. Es producido por mutaciones del gen *GNAS1*, en el cromosoma 20q13.2. Aproximadamente el 20% de los pacientes con este síndrome cursan con exceso de GH y un tercio de ellos presentan adenoma de hipófisis.
- ***FIPA (adenomas hipofisarios familiares esporádicos):*** se define así cuando dos o más casos de acromegalia o gigantismo se presentan en una familia en ausencia de MEN-1 o complejo de Carney. Se desarrollan como consecuencia de mutaciones en la línea germinal del gen *AIP*, caracterizándose por el desarrollo de tumores hipofisarios a edades muy tempranas (< 30 años), o por microduplicaciones en el cromosoma Xq26.3 produciendo acrogigantismo ligado al X (XLAG).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La acromegalia es una enfermedad de desarrollo insidioso con un retardo diagnóstico de aproximadamente 10 años desde el comienzo de los síntomas. Este trastorno requiere un alto índice de sospecha clínica para ser detectado tempranamente. Las fotografías del paciente tomadas años anteriores son de gran utilidad.

Aproximadamente el 40% de los casos son inicialmente diagnosticados por el médico clínico, mientras que el resto de los pacientes son derivados al endocrinólogo cuando consultan al oftalmólogo, reumatólogo, cardiólogo, neumonólogo o clínico.

El síndrome acromegálico presenta una gran riqueza semiológica (**cuadro 60-3-1**). Los cambios en la apariencia física se producen por el crecimiento esquelético y de los tejidos blandos. Los cambios faciales incluyen agrandamiento de la nariz y labios, crecimiento de los huesos frontales y de la mandíbula con prognatismo, separación de los dientes (diastema) y maloclusión (**figs. 60-3-1** y **60-3-2**).

Diversos factores como los niveles de GH e IGF-1 antes y después del tratamiento, la edad, el tamaño y grado de invasión del tumor, y la duración de los síntomas antes del diagnóstico determinan la existencia de otros trastornos asociados.

La manifestación cardiovascular más común es la **hipertrofia cardíaca biventricular** que, aunque muchas veces es asintomática, se puede demostrar fácilmente por ecocardiograma. En el momento del diagnóstico, el 60% de los pacientes presentan arritmias, hipertensión arterial y enfermedad valvular cardíaca. La insuficiencia

CUADRO 60-3-1. Manifestaciones clínicas de la acromegalia

Por efecto del tumor
- Compromiso del campo visual
- Parálisis de nervios craneales
- Cefaleas

Somáticas
- Agrandamiento acral (especialmente manos y pies)
- Gigantismo
- Prognatismo
- Maloclusión dentaria
- Síndrome del túnel carpiano
- Acroparestesias
- Hipertrofia de los huesos frontales
- Miopatía proximal

Dermatológicas
- Hiperhidrosis
- Piel seborreica
- Papilomas cutáneos

Cardiovasculares
- Hipertrofia del ventrículo izquierdo
- Hipertrofia septal asimétrica
- Miocardiopatía
- Hipertensión arterial
- Insuficiencia cardíaca congestiva

Respiratorias
- Trastornos del sueño
- Apnea del sueño (central y obstructiva)
- Narcolepsia

Visceromegalias
- Tiroides
- Glándulas salivales
- Hígado
- Bazo
- Riñones
- Próstata

Metabólicas
- *Carbohidratos*
  - Diabetes mellitus
  - Tolerancia a la glucosa alterada
  - Insulinorresistencia e hiperinsulinemia
- *Lípidos*
  - Hipertrigliceridemia
- *Mineral*
  - Hipercalciuria
  - Aumento de vitamina D_3
- *Electrolitos*
  - Disminución de los niveles de renina
  - Aumento de los niveles de aldosterona

Endocrinas
- *Reproducción*
  - Trastornos del ciclo menstrual
  - Galactorrea
  - Disminución de la libido
  - Impotencia
- *Tiroides*
  - Bocio

cardíaca se encuentra exacerbada por la coexistencia de hipertensión, diabetes y la edad, y alcanza una prevalencia del 10%. La **hipertensión arterial**, cuya epidemiología y etiología no han sido totalmente elucidadas, se presenta en aproximadamente un tercio de los pacientes.

La **artropatía no inflamatoria** es un hallazgo común en la acromegalia y ocurre en aproximadamente el 70% de los pacientes. Se produce por un engrosamiento de los cartílagos y del tejido fibroso periarticular que genera un agrandamiento articular, dolor y disminución de la motilidad, cuyo estadio final es el desarrollo de una osteoartritis degenerativa. La cifoescoliosis ocurre a nivel cervical en el 21% y a nivel lumbar en el 37% de los pacientes. El **prognatismo** y la separación de los dientes producen **maloclusión dentaria**, que lleva a la disfunción de la articulación temporomandibular en el 33% de los casos. La **miopatía proximal** se presenta en un 50% de los pacientes. El **síndrome del túnel carpiano** se produce por un aumento de tamaño del nervio mediano dentro del túnel carpiano, que ocasiona la compresión de las estructuras del nervio y se observa en un 20 a 64% de los casos.

Los pacientes con acromegalia desarrollan diversas **alteraciones respiratorias** como consecuencia de los cambios anatómicos producidos por el engrosamiento de los tejidos blandos, pólipos nasales, macroglosia y neumomegalia. La **apnea del sueño** ha sido documentada en más del 50% de los pacientes y causa ronquidos y somnolencia diurna (**caso clínico 60-3-1**).

La **hiperprolactinemia**, con galactorrea o sin ella, ocurre en aproximadamente el 30% de los pacientes, debida a compresión del tallo hipofisario o a un tumor mixto secretor de GH y PRL (prolactina). El **hipopituitarismo** debido a la compresión que produce el tumor sobre la hipófisis sana se evidencia en el 40% de los pacientes. La presencia de **bocio**, generalmente nodular, es detectada por ecografía hasta en el 90% de los casos. Es bien conocido que la hormona de crecimiento modula la respuesta tisular a la insulina y que el exceso de GH puede causar **insulinorresistencia**. La verdadera prevalencia de **diabetes mellitus** en la acromegalia es aún incierta, pero se han informado rangos entre el 19 y el 56%, mientras que la tolerancia alterada a la glucosa se evidenció en un 16 a 46%.

La GH estimula la hidroxilación renal de la vitamina D, y se encuentran elevados los niveles de 1,25 dihidroxicolecalciferol que generan una absorción renal elevada de calcio e hipercalciuria. Puede observarse **osteoporosis** como consecuencia de una falla gonadal secundaria.

No ha sido aún demostrada una asociación causa-efecto directa entre acromegalia y **cáncer**. La incidencia de cáncer en pacientes con acromegalia no se encontró aumentada en un análisis crítico de 9 estudios retrospectivos. La presencia de pólipos benignos de colon fue informada en el 45% de los acromegálicos, con una incidencia similar a la de la población general. En una gran revisión de la literatura el **cáncer de colon** fue informado en el 2,5% de los pacientes acromegálicos. En 1.362 pacientes acromegálicos la mortalidad, pero no la incidencia por cáncer de colon, fue mayor que en la población general y se correlacionó con los niveles de GH.

Actualmente, la **mortalidad general** en la acromegalia es similar a la de la población general cuando los pacientes presentan un adecuado control bioquímico; de allí la importancia del diagnóstico temprano y un tratamiento adecuado. El aumento en la expectativa de vida en estos pacientes se ha asociado con un mayor número de muertes por cáncer.

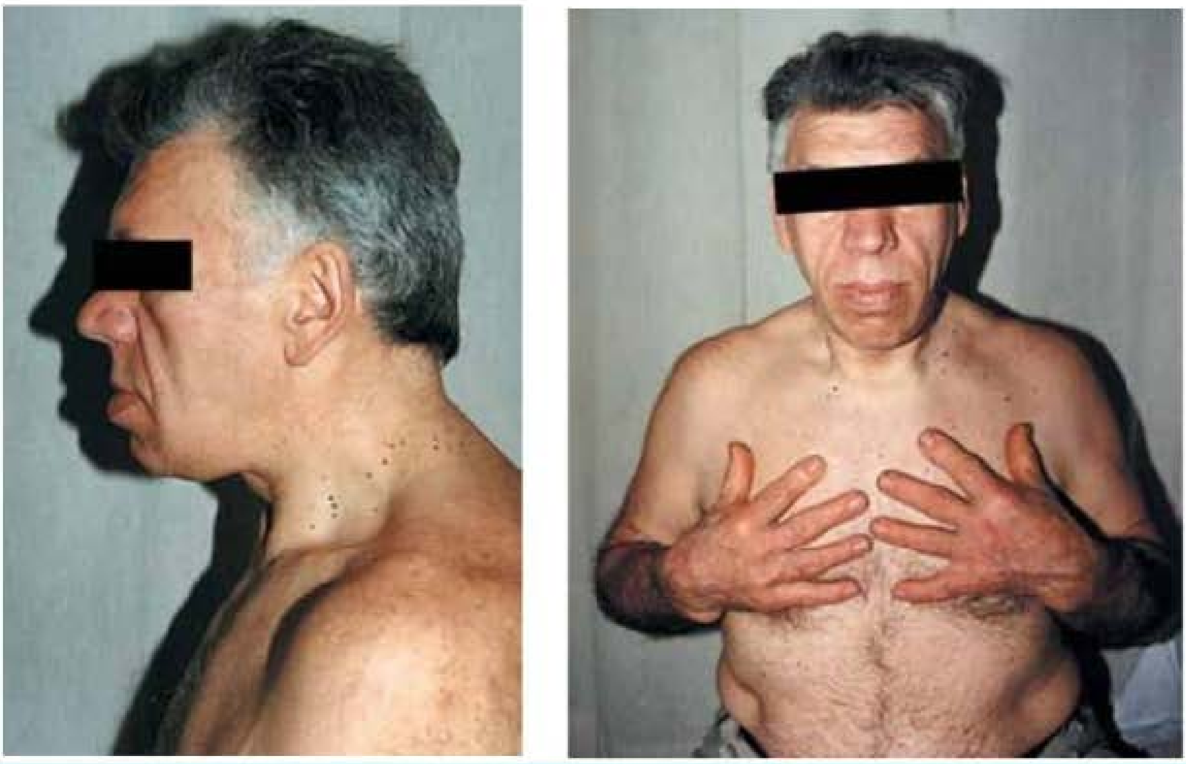


Fig. 60-3-1. A y **B.** Facies y manos acromegálicas.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Diagnóstico bioquímico

Frente a un cuadro clínico compatible con acromegalia, el objetivo de las determinaciones bioquímicas es demostrar la secreción autónoma de hormona de crecimiento, que se puede evidenciar a través de la **medición de GH durante la prueba de tolerancia oral a la glucosa** (PTOG), o evaluando el efecto periférico de la hipersecreción de GH, demostrado por los cambios en las concentraciones de **IGF-1**.

Medición de GH

La secreción normal de GH por la glándula hipófisis es pulsátil con una mayor producción nocturna. La mayoría de las determinaciones de GH en un sujeto normal se encuentran en valores entre 0,1 y 0,2 ng/mL. Sin embargo, durante el día se producen varios picos secretores que alcanzan concentraciones entre 5 y 30 ng/mL; dichos valores pueden superponerse con los observados en pacientes con acromegalia. Por tal razón, una medición aislada de GH podría excluir acromegalia solamente si esta es indetectable. Diferentes estudios han demostrado que los niveles de GH son influenciados por la secreción pulsátil, el ritmo circadiano, la edad, el índice de masa corporal (IMC), el ejercicio y los niveles de glucemia. Basándose en estos estudios, dichas variables deberían ser tenidas en cuenta para interpretar las concentraciones de GH.

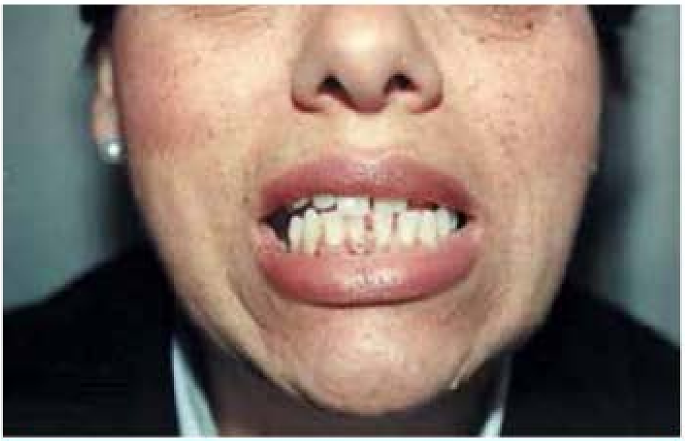


Fig. 60-3-2. Diastema en una paciente acromegálica.

Prueba de tolerancia oral a la glucosa

La prueba clásica consiste en la administración de 75 g de glucosa con la medición simultánea de glucemia y GH basal, y luego cada 30 minutos durante 2 horas. Según el consenso de la *Endocrine Society* del año 2014, se excluye una acromegalia con una supresión de GH < 1 ng/mL durante la PTOG. Sin embargo, el punto de corte para GH es aún motivo de controversias, ya que algunos autores sugieren el criterio de una supresión de GH menor de 0,4 ng/mL cuando esta ses mide con técnicas ultrasensibles, debido a que –tomando como corte el valor de 1 ng/mL– aún existe superposición entre sujetos sanos y enfermos. Se debe tener en cuenta que la utilidad de la prueba es limitada en estados de alto catabolismo como el estrés, la insuficiencia hepática o renal, la diabetes mellitus mal controlada, la obesidad, el embarazo y el reemplazo estrogénico.

IGF-1

El método más rápido, sencillo y confiable para el diagnóstico de acromegalia es la determinación de los niveles circulantes de **IGF-1** (***insulin-like***

CASO CLÍNICO 60-3-1

Santo, de 48 años, médico, consulta por habérsele detectado una silla turca agrandada, en una radiografía de columna cervical que incluyó también la base del cráneo. El paciente había consultado inicialmente por dolor en el cuello en el contexto de dolores poliarticulares de varios meses de duración que motivaron diversas visitas a reumatólogos y ortopedistas. Registraba antecedentes de hipertensión arterial con agrandamiento cardíaco (por lo que era tratado por un cardiólogo) y apnea de sueño con uso de CIPAP, bajo control de un neumonólogo. La anamnesis puso en evidencia que el paciente había notado aumento del tamaño de sus manos y pies en los últimos años (debió hacer cortar su anillo de compromiso y cambió su calzado en dos números), presentaba grasitud de la piel y sudoración profusa. En el examen físico el aspecto era francamente acromegálico, la piel gruesa y húmeda, múltiples papilomas cutáneos y acrocordomas en el cuello. La TA era de 148/95 mm Hg.

¿Cree usted que la enfermedad se encuentra en actividad?

¿Piensa que se realizó un diagnóstico precoz?

¿Qué estudios solicitaría?

Comentario

Aparentemente la enfermedad se encuentra activa, como lo sugieren la evolución de los signos físicos, la presencia de sudoración, apnea de sueño, hipertensión arterial (HTA) y un síndrome reumatológico. La confirmación del diagnóstico se realiza mediante la medición de IGF-1 y una prueba de tolerancia oral a la glucosa con medición simultánea de GH y glucemia. Además, dada la clínica y la presencia de acrocordomas, es importante investigar la presencia de insulinorresistencia y posible dislipidemia (medir insulinemia, índice HOMA, colesterol total, HDL, LDL y triglicéridos) como factores de pronóstico relacionados con las comorbilidades. Se debe también solicitar una resonancia magnética (RM) de hipófisis con la expectativa de encontrar un macroadenoma hipofisario (dado el agrandamiento de la silla turca en la radiografía simple).

Un comentario adicional, de gran importancia es que, por su aspecto e historia, este paciente parece tener una enfermedad de varios años de duración, durante los que fue asistido por al menos 4 especialistas diferentes, 3 de ellos médicos clínicos, sin que se intentara integrar las diversas manifestaciones de enfermedad con el aspecto físico del paciente (también médico él mismo…). Esto sugiere el escaso conocimiento de este síndrome por parte de sus colegas, que se limitaron a ocuparse del tema vinculado a su especialidad.

***growth factor-1*; factor de crecimiento símil insulina o somatomedina C)**, ya que presenta una vida media de 18 a 20 horas y las concentraciones permanecen estables a lo largo del día. Este factor de crecimiento se correlaciona con los niveles circulantes de GH durante las 24 horas y refleja fielmente la acción de GH a nivel tisular.

El IGF-1 es sintetizado por el hepatocito bajo la influencia de la GH. Diversos factores fisiológicos afectan los niveles de IGF-1 y deben ser tomados en cuenta para interpretar el resultado. El IGF-1 es afectado por la edad y probablemente por el sexo, con aproximadamente una disminución de 14% por década durante la vida adulta. El uso de estrógenos exógenos, la malnutrición, la anorexia nerviosa y la insuficiencia hepática y renal disminuyen las concentraciones de IGF-1, mientras que la pubertad y el embarazo las elevan. La evaluación crítica de los valores obtenidos con la medición de IGF-1 debe tener en cuenta la variación con la edad, por lo que se deben realizar las mediciones con métodos que informen los valores normales de referencia de acuerdo con el rango etario, en general por intervalos de 5 a 10 años. En esas condiciones, las concentraciones de IGF-1 persistentemente elevadas son generalmente señal de acromegalia (**caso clínico 60-3-2**)

Diagnóstico por imágenes

Cuando el resultado del examen clínico y las pruebas bioquímicas específicas confirman la presencia de una acromegalia, se debe realizar la confirmación radiológica a través de una resonancia magnética (RM) con gadolinio y sin él. La imagen neurorradiológica es importante no solo para confirmar la presencia de un tumor hipofisario, sino también para clasificarlo de acuerdo con el tamaño, la ubicación con respecto a la glándula, sus características (p. ej., aspecto quístico), y determinar la relación, extensión e invasión de las estructuras que lo rodean. El refuerzo con gadolinio es útil ya que ayuda especialmente en la detección de microadenomas. De acuerdo con el tamaño, se clasifican los tumores como microadenomas (< 10 mm de diámetro) o macroadenomas (> 10 mm de diámetro), considerándose tumores invasores a aquellos que presentan signos de prociden-

CASO CLÍNICO 60-3-2

Costanza, de 25 años, consultó por amenorrea secundaria de 4 años de duración durante los que fue asistida por su médico clínico y diferentes ginecólogos, siendo tratada con progestágenos y píldoras anticonceptivas, con los que se obtenía un sangrado uterino periódico. Finalmente, ante la insistencia de la paciente, quien deseaba ahora un embarazo, fue derivada en consulta al endocrinólogo para descartar un factor hormonal. En el examen presentaba rasgos más bien toscos que se habían acentuado en los últimos dos años, labios gruesos, nariz ancha, prominencia de las arcadas supraciliares, las manos eran grandes, húmedas, y había debido hacer agrandar su anillo en el año previo; se palpaba un bocio moderado, aproximadamente 30-40 g, con un nódulo de 1-2 cm en el lóbulo derecho. No existía historia familiar de endocrinopatías. Se solicitó una batería completa de estudios de rutina, incluida una medición de IGF-1.

¿Se realizó en este caso un diagnóstico precoz?

¿Qué análisis hubiera sido imprescindible realizar?

¿Qué conducta adoptaría con el bocio?

Comentario

Al igual que en el caso anterior, existe también aquí demora en el diagnóstico, vinculable a que la amenorrea se trató de manera sintomática sin profundizar previamente la investigación diagnóstica. Lamentablemente, esta situación ocurre aún con cierta frecuencia a pesar de que el diagnóstico de acromegalia se puede orientar o excluir de manera muy fácil con la simple realización de una medición de IGF-1 en un laboratorio y con un método confiable. La presencia de bocio es un hallazgo común en acromegálicos (hasta en aproximadamente un 70% de los casos) y la presencia de nódulos exige un estudio cuidadoso mediante una punción con aguja fina y estudio histológico, ya que la frecuencia de cáncer tiroideo parece ser mayor que en la población general. Es asimismo importante profundizar la investigación de endocrinopatías heredofamiliares de base genética en todos los pacientes, más aún cuanto menor sea la edad de comienzo del cuadro ya que en ellos dicha probabilidad es significativamente mayor.

cia en los senos cavernosos o hacia el seno esfenoidal y también a los que ostentan un diámetro mayor de 40 mm. Los datos aportados por la RM como volumen del tumor, extensión e invasión son importantes ya que son predictivos del control posoperatorio de la enfermedad.

Véase **Bibliografía** cap. 60-3 *Acromegalia.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-3 *Acromegalia.*
Véase **Autoevaluación** cap. 60-3 *Acromegalia.*

60-4

Hipertiroidismo

Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

DEFINICIÓN

En la literatura médica suelen emplearse indistintamente los términos hipertiroidismo y tirotoxicosis para hacer referencia a la condición que surge como consecuencia de un aumento significativo de los niveles circulantes de las hormonas tiroideas. Sin embargo, desde un aspecto semántico se define como **hipertiroidismo** el cuadro resultante de un exceso de hormonas tiroideas proveniente de una mayor síntesis y secreción hormonal desde la tiroides. Mientras que se entiende por **tirotoxicosis** toda condición que cursa con exceso de hormonas tiroideas circulantes independientemente de su origen (ya sea endógeno: tiroideo, o exógeno: extratiroideo). Pero el uso ha consagrado su utilización de manera indistinta.

Es conveniente aclarar que son los tenores sanguíneos de tiroxina y triyodotironina libres los que condicionan el "*status*" tiroideo del paciente. Por consiguiente, un aumento de la tiroxina plasmática total que no se acompañe de una elevación de la hormona libre no produce tirotoxicosis. En estos casos hablamos de **hipertiroxinemia eutiroidea** tal como sucede en el embarazo o por administración de estrógenos, y en las disproteinemias que afectan a las proteínas transportadoras de hormonas tiroideas como por ejemplo la hipertiroxinemia familiar disalbuminémica.

Existen diversas entidades nosológicas capaces de provocar tirotoxicosis como se detallan en el **cuadro 60-4-1**.

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia de hipertiroidismo clínico es de 0,7 al 1,8% en poblaciones con suficiencia de yodo y del 2-15% en aquellas con deficiencia de yodo. Por su parte la prevalencia de hipertiroidismo subclínico (TSH por debajo del rango normal con valores normales de tiroxina o T_4 y triyodotironina o T_3 libres) varía entre 0,7 a 12,4% de acuerdo con distintas series. Esta variabilidad se debe en parte a diferencias en la definición de valores bajos de TSH y a las poblaciones estudiadas. Tomando rangos de TSH, el 65 al 75% de las personas con hipertiroidismo subclínico tienen niveles séricos de TSH entre 0,1 y 0,4 µUI/mL (referido a hipertiroidismo subclínico leve) y el resto presenta valores de TSH menores de 0,1 µUI/mL, lo que condiciona una forma más severa de hipertiroidismo subclínico. El hipertiroidismo es más frecuente en mujeres con respecto al varón (relación 10:1) y puede verse desde la niñez hasta la senescencia, pero sobre todo entre los 20 y los 50 años.

ETIOPATOGENIA

Es importante identificar la etiología correcta debido a que el tratamiento adecuado dependerá del mecanismo

CUADRO 60-4-1. Causas de hipertiroidismo

Hipertiroidismo con captación normal o alta de radioyodo

Enfermedad de Graves-Basedow
Hashitoxicosis o Hashi-Graves
Bocio multinodular tóxico
Adenoma tóxico
Síndrome de Marine-Lenhart
Tirotropinoma
Resistencia hipofisaria a las hormonas tiroideas
Enfermedad trofoblástica y tumor testicular de células germinales

Hipertiroidismo con captación baja o ausente de radioyodo

Hipertiroidismo por exceso de yodo (p. ej., amiodarona)
Tiroiditis silente, tiroiditis posparto
Tiroiditis subaguda de De Quervain
Radiotiroiditis
Tirotoxicosis facticia
Tirotoxicosis iatrogénica
Struma ovárico
Carcinoma folicular metastásico

responsable de este síndrome. En el **cuadro 60-4-1** se detallan las causas de hipertiroidismo, clasificadas teniendo en cuenta la captación normal o alta y baja o ausente de radioyodo. Las tres causas más comunes de hipertiroidismo presentan **captación alta** de radioyodo: la enfermedad de Graves-Basedow, el bocio multinodular tóxico y la enfermedad de Plummer, abarcando más del 90% de los casos de tirotoxicosis.

La ***enfermedad de Graves-Basedow*** (en adelante enfermedad de Graves) es una entidad autoinmune, caracterizada por presencia de autoanticuerpos que actúan estimulando el receptor tiroideo para TSH de modo independiente del sistema normal de control hipofisario. Existe una predisposición genética para desarrollar una enfermedad de Graves, aunque el rango de concordancia en gemelos monocigóticos es solo del 17-35%, sugiriendo una baja penetrancia. Los genes responsables son genes inmunorreguladores (*HLA, CD40, CTLA4, PTPN22 y FCRL3*) y autoantígenos tiroideos como los genes de la tiroglobulina y del receptor de TSH. Entre los factores de riesgo no genéticos históricamente reconocidos y asociados para el desarrollo de la enfermedad de Graves se destacan el estrés psíquico, el tabaquismo y el sexo femenino. Otras causas que pueden inducir el desarrollo de una enfermedad de Graves son ciertos fármacos como el litio, el interferón alfa y el alemtuzumab.

El ***bocio multinodular tóxico*** y el ***adenoma solitario tóxico (enfermedad de Plummer)*** son el resultado de una hiperplasia focal y/o difusa de células foliculares cuya capacidad funcional es independiente de la regulación de la TSH. Así, estos ***nódulos autónomos*** producen hormonas tiroideas en exceso sin obedecer al sistema de control normal de retroalimentación sobre el hipotálamo y la hipófisis. En ambas situaciones indistintamente a los nódulos se los denomina "calientes" por su propiedad de captar todo el yodo131 (^{131}I) administrado como dosis trazadora, en tanto que el resto del tejido tiroideo normal no evidencia captación dado que esta se halla abolida por supresión crónica del eje hipotálamo-hipofisario debido al exceso de hormonas tiroideas. Se han identificado mutaciones somáticas activadoras del gen del receptor de TSH en ambas entidades. Además, en el caso de los adenomas solitarios tóxicos, se han descrito mutaciones activadoras de la subunidad alfa de la proteína G. Tanto el bocio multinodular tóxico como el adenoma tóxico son más frecuentes en áreas con deficiencia yódica y más predominantes en pacientes añosos.

La asociación de enfermedad de Graves con al menos un nódulo funcionante autónomo se conoce como ***síndrome de Marine-Lenhart***. Este síndrome fue inicialmente descrito en 1911 y se considera en la actualidad una subentidad de la enfermedad de Graves. Su prevalencia es rara: representa en una serie el 2,7% de los pacientes con enfermedad de Graves. Estos son generalmente radiorresistentes y requieren dosis de radioyodo más altas que los pacientes con enfermedad de Graves clásica.

Otras causas mucho menos frecuentes de hipertiroidismo con captación alta de radioyodo son el ***adenoma tirotropo*** productor de exceso de TSH (o ***tirotropinoma***) y la ***enfermedad trofoblástica***, que incluye a la mola hidatiforme o coriocarcinoma en las mujeres y al tumor testicular de células germinales en el varón. En estas dos patologías, la producción excesiva de isoformas de la gonadotrofina coriónica humana induce hipertiroidismo con estimulación directa del receptor de TSH.

Entre las causas de hipertiroidismo que cursan con **captación baja o ausente** de radioyodo cabe recordar la ***tiroiditis subaguda de De Quervain*** y la ***tiroiditis silente***, que causan un cuadro de hipertiroidismo transitorio de resolución espontánea en el cual existe destrucción de folículos tiroideos con liberación de gran cantidad de hormonas a la sangre.

Otra causa frecuente de hipertiroidismo en este contexto que afecta a sujetos generalmente mayores de 60 años es la tirotoxicosis inducida por ***amiodarona***, por lo que es importante interrogar siempre acerca de la ingesta o no de este fármaco en la historia clínica del paciente. La tirotoxicosis inducida por amiodarona surge a través de dos mecanismos: por sobrecarga de yodo en pacientes con enfermedad tiroidea latente o subyacente (bocio multinodular tóxico o enfermedad de Graves) y por inducción de una tiroiditis química. Otros fármacos que pueden inducir tiroiditis químicas con inflamación y tirotoxicosis son el litio, inhibidores de la tirosina-cinasa (sunitinib, pazopanib, axitinib, entre otros), anticuerpos monoclonales anti-PD1 y anti-PDL-1 (pembrolizumab, nivolumab, avelumab) y el interferón alfa, entre otros.

Por último, siempre se debe tener en mente la posibilidad de una ***tirotoxicosis facticia*** (falso hipertiroidismo), producida por la ingesta, consciente o no, de hormonas tiroideas o derivados (ácido triyodotiroacético-TRIAC) habitualmente contenidas en preparados "magistrales" u "homeopáticos" mal indicados como terapias para adelgazar o en terapias "anticelulíticas".

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En el **cuadro 60-4-2** se enumeran los principales **síntomas y signos** del hipertiroidismo.

La situación que con mayor frecuencia se presenta al médico es la de una mujer joven, que consulta por astenia, pérdida de peso, nerviosismo y palpitaciones. La anamnesis puede revelar además insomnio, mala tolerancia al calor, sudoración, diarrea y cierto grado de temblor. Sus familiares pueden haber notado un cambio, sobre todo en sus reacciones, que a veces manifiestan agresividad e irritabilidad fácil. Una autodescripción habitual de las pacientes, muy expresiva, es la de que están "aceleradas".

Es común que la paciente solo tome conciencia de la anormalidad de alguno de dichos signos a través de la anamnesis en la primera consulta médica. En otras ocasiones, lo que lleva a consultar es la presencia de cambios oculares, percibidos por ella o sus allegados. Así, el lagrimeo fácil con epífora, la sensación de cuerpo extraño, la congestión conjuntival y la proptosis o exoftalmos, a veces asimétrico, producen gran inquietud y llevan a consultar a un médico clínico o a un oftalmólogo, quienes orientan el diagnóstico. El **caso clínico 60-4-1** es representativo de este modo común de presentación.

Los pacientes con hipertiroidismo tienen un aumento del gasto cardíaco, debido al mayor requerimiento de oxígeno periférico y al aumento de la contracción cardíaca. La frecuencia cardíaca está aumentada y la resistencia vascular periférica está disminuida. La hipertensión sistólica es común. La fracción de eyección del ventrículo izquierdo no aumenta apropiadamente durante el ejercicio, sugiriendo la presencia de una miocardiopatía. En casos de hipertiroidismo severo puede derivar en una insuficiencia cardíaca congestiva. La fibrilación auricular se describe en el 10 al 20% de los pacientes con hipertiroidismo y es más común en pacientes de mayor edad. Aun en el hipertiroidismo subclínico, el riesgo de fibrilación auricular es tres veces mayor.

Tanto mujeres como varones, pero en especial en los últimos, el hipertiroidismo puede presentarse con un cuadro de fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida manifestado por palpitaciones, disnea y fatigabilidad fácil, con pocos signos periféricos y sin signos oculares, en especial si se trata de un bocio nodular tóxico; esto puede inducir a confusión en el diagnóstico y a interpretar la situación como de origen puramente cardíaco. El cuadro es solapado y los pacientes pueden presentarse más bien deprimidos, por lo que se ha denominado a esta variante como ***hipertiroidismo apático*** (**caso clínico 60-4-2**). Otra característica del hipertiroidismo en el anciano es la atrofia de los músculos temporales. En el **cuadro 60-4-3** se detallan las diferencias entre los síntomas y signos del hipertiroidismo del adulto joven y del anciano.

+65

El **hipertiroidismo apático** es, en personas ancianas, una forma de enfermedad en la que predomina el enlentecimiento del paciente, combinando la presencia de: a) apatía, letargo, lentitud mental con un cuadro semejante a una depresión, b) debilidad, c) pérdida de peso con pérdida de apetito y d) síntomas cardiovasculares.

El hipertiroidismo induce osteoporosis con mayor pérdida de hueso cortical que trabecular y, en consecuencia, un mayor riesgo de fracturas. Con respecto al aparato reproductor, el hipertiroidismo puede acompañarse de trastornos menstruales con oligomenorrea o amenorrea e infertilidad en la mujer, y ginecomastia, disfunción sexual e infertilidad en el varón.

CUADRO 60-4-2. Manifestaciones clínicas del hipertiroidismo

	Síntomas	**Signos**
Sistémicos	Pérdida de peso pese al aumento del apetito; intolerancia al calor; sudoración; polidipsia; hiperfagia; anorexia (ancianos)	Pérdida de peso
Neuromuscular	Temblor; nerviosismo; ansiedad; fatiga; debilidad; insomnio; déficit de concentración	Temblor en extremidades; hiperactividad; hiperreflexia; debilidad muscular
Cardiovascular	Palpitaciones	Taquicardia; hipertensión sistólica; arritmias (fibrilación auricular)
Pulmonar	Disnea	Taquipnea
Gastrointestinal	Hiperdefecación; malabsorción; náuseas; vómitos; disfagia (bocio subesternal)	Dolor abdominal a la palpación
Piel y faneras	Hiperhidrosis; prurito*; urticaria*	Piel caliente y húmeda; onicólisis; hiperpigmentación; vitiligo*; alopecia; dermopatía infiltrativa*
Reproductivo	Disfunción eréctil y disminución de la libido (varón)	Trastornos menstruales e infertilidad (mujer); ginecomastia e infertilidad (varón)
Oftalmológico	Diplopía*; sensación de cuerpo extraño*; irritación conjuntival*; edema palpebral*; dolor retroocular*	Mirada de alerta y retracción palpebral por hiperactividad simpática); proptosis*; edema periorbitario*; inyección conjuntival*; quemosis*; oftalmoplejía*

*Signos y síntomas característicos de la enfermedad de Graves.

CASO CLÍNICO 60-4-1

Fortunato, de 58 años, comenzó a notar sensación de tensión ocular, más marcada en el ojo izquierdo, acompañada de "hinchazón" de los ojos, visión doble, lagrimeo y sensación de cuerpo extraño que motivó la consulta a un oftalmólogo. El especialista pudo objetivar alteraciones como gran congestión conjuntival, quemosis y proptosis bilateral acentuada con asimetría ocular, más acentuada en el ojo izquierdo que en el derecho. Luego de medicarlo sintomáticamente lo derivó a un endocrinólogo. En la anamnesis se registraron antecedentes familiares de cirugía tiroidea en su madre e hipotiroidismo en una hermana. Además de los signos oculares señalados, el paciente refería adelgazamiento de 4 kg, nerviosismo e insomnio que atribuía a problemas laborales. En el examen físico se constató discreto temblor distal de los dedos, taquicardia sinusal (105 por minuto), TA 145/65 mm Hg y disminución de la fuerza muscular evidenciada por un signo de Plummer positivo. Los exámenes complementarios mostraron: T_3 2,9 ng/mL (VN 0,7-1,8), T_4 18,0 µg/dL (VN 4,5-12,5), TSH < 0,001 µUI/mL (VN 0,4-4,5), ATG 9,8 UI/mL (VN < 40), ATPO 320 UI/mL (VN < 35) y los TRAb marcadamente elevados al 70% (VN < 15%).

¿Es común la presencia de anticuerpos antitiroideos en la enfermedad de Graves-Basedow?

¿Siempre se presentan simultáneamente el hipertiroidismo y la oftalmopatía?

¿Qué porcentaje de pacientes hipertiroideos por enfermedad de Graves-Basedow presentan oftalmopatía?

¿Es la oftalmopatía más frecuente en la mujer que en el varón hipertiroideo?

Comentario

En la enfermedad de Graves-Basedow es habitual la presencia de ATPO (antitiroperoxidasa) (80% de los casos) y ATG (antitiroglobulina) (50% de los casos). En este paciente, si bien lo que motivó la primera consulta fueron los signos oculares, el cuadro hipertiroideo parece haberse presentado simultáneamente con la oftalmopatía. Esto ocurre en aproximadamente el 50% de los casos en que aparecen ambas manifestaciones dentro de un lapso de unos 18 meses, precediendo la oftalmopatía al hipertiroidismo en el 20% de ellos o siguiéndolo en un 40%. En un reducido número de casos, la oftalmopatía constituye la única expresión de la enfermedad. Si bien la es más común en la mujer, los casos de mayor severidad son más frecuentes en el varón, por razones desconocidas.

CASO CLÍNICO 60-4-2

Vinicio, de 77 años, refiere el antecedente de algunos episodios de angina de pecho en los últimos meses, lo que motivó su consulta actual. Recibe además medicación por síndrome depresivo diagnosticado un año antes. Sin embargo, los signos depresivos se han acentuado en las últimas semanas, apareciendo el paciente somnoliento e indiferente a su entorno. En el examen físico se constata un peso de 74 kg para una talla de 177 cm, pulso rápido e irregular, TA 145/90 mm Hg, piel hipotrófica de temperatura y humedad sin particularidades y discreto temblor fino de los dedos. El examen tiroideo es dudoso pero parece palparse un nódulo en lóbulo derecho al hacer deglutir saliva al paciente. El ECG pone en evidencia una fibrilación auricular con una frecuencia de 115 por minuto. Una ecografía tiroidea muestra agrandamiento de la glándula con múltiples nódulos, uno de ellos dominante en el lóbulo derecho de 4,5 cm de diámetro máximo, parcialmente intratorácico. El laboratorio evidencia T_3 2,6 ng/mL (VN 0,7-1,8); T_4 14,5 µg/dL (VN 4,5-12,5); TSH < 0,005 µUI/mL (VN 0,4-4,5); ATG 8,2 UI/mL (VN < 40); ATPO 24 UI/mL (VN < 35). Se solicitaron nuevos estudios que mostraron una captación de ^{131}I moderadamente elevada a 9% en la 1.ª hora, 40% y 39% a las 24 y a las 48 horas, respectivamente; el centellograma mostró captación difusa, con distribución irregular del radioisótopo. Una tomografía computarizada de base de cuello y mediastino superior confirma un bocio parcialmente intratorácico con discreto desvío de la tráquea hacia la izquierda, sin reducción del calibre traqueal. Una punción aspirativa con aguja fina (PAAF) del nódulo dominante fue compatible con un bocio nodular, sin indicios de malignidad.

¿Existen diferencias en las formas de presentación clínica del hipertiroidismo entre jóvenes y adultos mayores?

¿Son excepcionalmente raros los bocios nodulares intratorácicos en los adultos mayores?

Ante una fibrilación auricular de origen inexplicado, ¿debe descartarse un hipertiroidismo clínico o subclínico?

Comentario

El anciano hipertiroideo puede presentar un cuadro clínico en el que algunos de los síntomas característicos del cuadro hipertiroideo se presentan con menos frecuencia o son raros. Se trata de formas escasamente sintomáticas de enfermedad. En ocasiones la sintomatología del anciano tiene matices como la presencia de alteraciones cognitivas o mentales que puedan simular un cuadro demencial o una depresión; pueden manifestar estreñimiento o pérdida de apetito en lugar de su aumento.

La descompensación de enfermedades cardiovasculares como insuficiencia cardíaca o angina de pecho y la producción de arritmias como la fibrilación auricular pueden ser expresión de hipertiroidismo en el anciano. Esto se debe a la especial sensibilidad del sistema cardiovascular al efecto de la hormona tiroidea en la edad avanzada. La búsqueda de esta alteración en pacientes ancianos con una fibrilación auricular de reciente aparición sin causa obvia es obligatoria.

En otras ocasiones es el estudio de una pérdida de peso inexplicable junto con debilidad el que, en ausencia de otra sintomatología, puede llevar al diagnóstico. En los años treinta, ya fue descrita una forma atípica de hipertiroidismo que es frecuente en el anciano, muy diferente de la forma clásica. Se la ha denominado **hipertiroidismo apático** y es una forma de enfermedad en la que predomina el enlentecimiento del paciente, combinando la presencia de: a) apatía, letargia, lentitud mental con un cuadro semejante a una depresión, b) debilidad, c) pérdida de peso con pérdida de apetito y d) síntomas cardiovasculares.

Otro comentario para recordar es que pueden existir cuadros de **hipertiroidismo subclínico** (TSH subnormal con T_3 y T_4 en rangos normales) en pacientes adultos mayores con bocios multinodulares intratorácicos, con aumento del riesgo de desarrollar arritmias cardíacas.

EXAMEN FÍSICO

En el examen físico, el paciente con la enfermedad de Graves-Basedow puede encontrarse inquieto, con desasosiego y protrusión de los globos oculares o ***exoftalmia*** (**fig. 60-4-1**). Puede existir hiperpigmentación cutánea moderada difusa en casi la mitad de los casos. La piel es fina, caliente y húmeda, el pelo es fino y las uñas pueden verse más despegadas del lecho ungueal (***uñas de Plummer***). En los casos de enfermedad de Graves con oftalmopatía, que es clínicamente evidente en el 20-25% de los casos, hay mayor tensión del globo ocular, a veces asimétrica, que se explora pidiendo al paciente que cierre los ojos y presionando suavemente con los pulgares, en forma comparativa. Existe retracción del párpado superior que deja al descubierto una banda de esclerótica por encima del iris y a veces otros signos de ***oftalmopatía basedowiana*** que van desde la mera congestión conjuntival y la quemosis (en la que se puede inducir la

CUADRO 60-4-3. Diferencias entre los síntomas y signos del hipertiroidismo del adulto joven y del anciano

Síntomas y signos	Jóvenes	Ancianos
Pérdida de peso	+++	++
Palpitaciones	+++	++
Debilidad	+++	++
Mareos-síncopes	+	++
Nerviosismo	+++	++
Intolerancia al calor	+++	+
Taquicardia	+++	+
Fibrilación auricular	+	+++
Aumento de la catarsis (sin diarrea)	+++	+
Diarrea	++	+
Temblor	+++	++
Exoftalmía	++	+
Aumento de la apertura palpebral	+++	++
Piel fina	+++	++
Miopatía	++	+++
Apatía	-	+
Pérdida de la memoria	-	++

+ Poco frecuente (10-20%).
++ Frecuencia moderada (20-60%).
+++ Muy frecuente (60-100%).

formación de un pliegue conjuntival edematoso presionando con un dedo el globo ocular a través del párpado inferior), hasta la aparición de signos inflamatorios muy notables y alteración visual. El examen puede poner de manifiesto asinergia oculopalpebral al hacer seguir con la mirada un dedo del observador en diferentes posiciones; lo más común es la dificultad para seguir el dedo hacia arriba y el trastorno en la convergencia de los ojos al aproximarlo hacia la nariz. La oftalmopatía, por mecanismos aún no del todo aclarados, es más frecuente en los pacientes fumadores. Y curiosamente, ¿será a partir de la reducción del consumo de cigarrillos que se vean actualmente menos casos de oftalmopatía tiroidea?

En raras ocasiones puede presentarse ptosis palpebral por parálisis compresiva del III par. En los grados importantes de oftalmopatía, el paciente presenta diplopía o visión doble de los objetos, debido a trastornos en la alineación de ambos globos y dificultad para el cierre de los párpados (***lagoftalmos***) durante el sueño, que puede ocasionar lesiones en la córnea. En el grado extremo se produce disminución notable de la agudeza visual o pérdida de la visión, ocasionada por la gran presión que el aumento del tejido adiposo y el edema retroocular ejercen sobre los nervios ópticos.

La **dermopatía** tiroidea es una manifestación rara de la enfermedad de Graves que ocurre en el 1-4% de los pacientes con oftalmopatía. Casi todos los pacientes tienen oftalmopatía coexistente. Se caracteriza por una infiltración dérmica pretibial pigmentada (***mixedema pretibial***) acompañada a veces por la presencia de dedos en palillo de tambor (***acropaquia tiroidea***) (**fig. 60-4-2**).

El ***temblor*** distal es fino y se pone en evidencia haciendo extender las manos del paciente con los dedos abiertos, colocando una hoja de papel sobre el dorso de estos, o se lo percibe colocando suavemente los pulpejos de los dedos del observador sobre los del paciente. El examen del pulso revela la mayoría de las veces ***taquicardia sinusal***, acompañada o no por extrasistolia, o arritmia franca por fibrilación auricular (ante el hallazgo de esta arritmia, siempre se debe pensar en el diagnóstico de hipertiroidismo). Puede hallarse hipertensión arterial sistólica con aumento de la tensión diferencial.

La ***disminución de la fuerza muscular*** se explora pidiendo al paciente que en decúbito dorsal se incorpore del plano de la camilla sin apoyarse en sus manos (la imposibilidad de hacerlo se denomina ***signo de Plummer***), o que suba a un banquito o que se incorpore desde la posición de cuclillas, siempre sin apoyo de sus manos. Estas pruebas aparecerán más o menos alteradas según la gravedad del cuadro. La enfermedad de Graves puede también asociarse a miastenia grave y agrandamiento del timo.

La ***parálisis periódica hipopotasémica*** es una manifestación neuromuscular infrecuente de la tirotoxicosis. Se describe con mayor incidencia en varones de origen asiático oriental (10 veces mayor que en la población

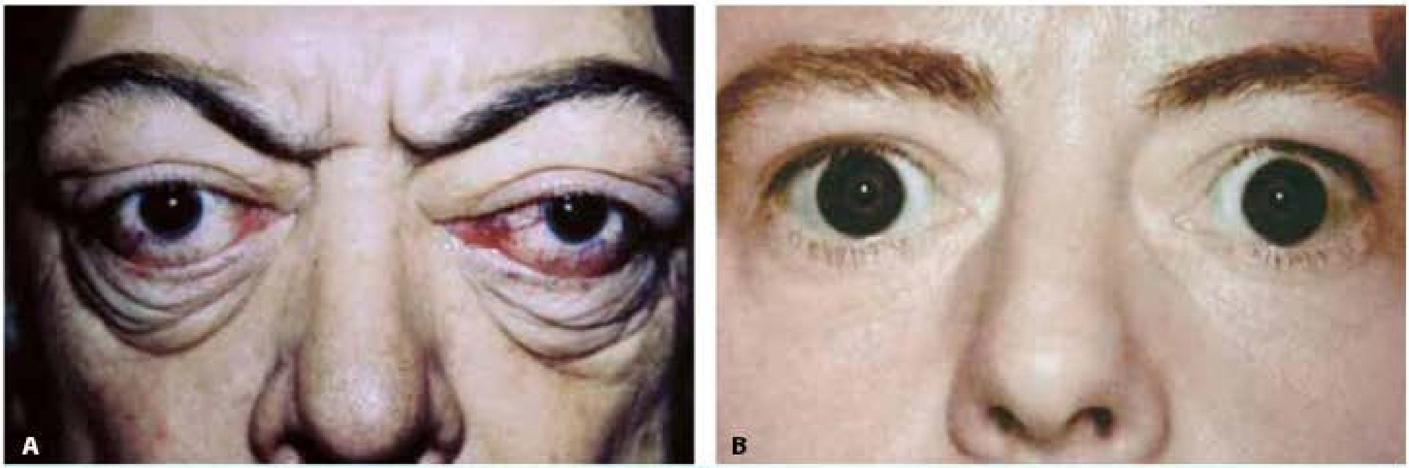


Fig. 60-4-1. A y **B.** Facies exoftálmicas.

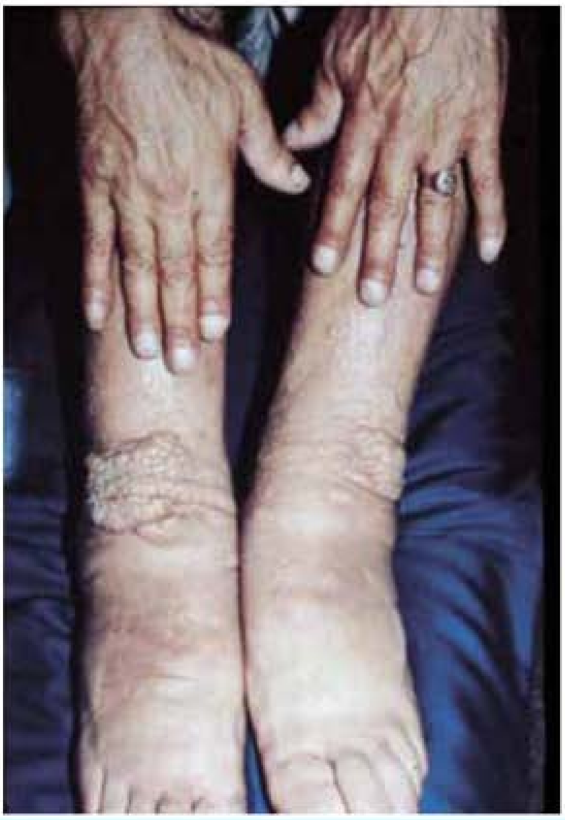


Fig. 60-4-2. Mixedema pretibial y acropaquia tiroidea.

caucásica). Los ataques aparecen de manera súbita con debilidad generalizada que afecta fundamentalmente la musculatura proximal de los miembros inferiores. El grado de hipopotasemia es variable durante los ataques, aunque no son infrecuentes valores menores de 1,5 mEq/L. Como factores precipitantes se describen el esfuerzo físico y la ingesta elevada de carbohidratos.

El examen del cuello suele evidenciar la presencia de hipertrofia tiroidea (***bocio***), aunque hasta en el 20% de los pacientes con hipertiroidismo de Graves-Basedow, el tamaño tiroideo es normal. De manera característica, en esta última enfermedad, el bocio es difuso, con superficie irregular, consistencia firme y un peso estimado de entre 30 y 100 gramos. Sin embargo, a veces coexisten nódulos que obligarán al médico a descartar una malignidad tiroidea mediante una punción con aguja fina y, en otras ocasiones, la tiroides es de tamaño normal (hasta en el 20% de los casos). La auscultación tiroidea puede presentar un sonido vascular o un frémito, o ambos, a la palpación. En estos pacientes se pueden escuchar dos tipos de sonidos vasculares en los cuales el flujo sanguíneo tiroideo está muy aumentado: un sonido continuo de tono bajo (zumbido venoso) o un murmullo sistólico o diastólico (soplo). La presencia de estos ruidos vasculares es casi patognomónica de la enfermedad de Graves. En ciertos casos la glándula tiroides de muchos pacientes tirotóxicos no es palpable. Esto se puede deber a la administración exógena de hormonas tiroideas (tirotoxicosis facticia), muy raramente a un ***struma ovárico***, aunque también se puede observar en la enfermedad de Graves o en el bocio multinodular tóxico de los ancianos, en este último caso ya sea por la presencia de cifosis o debido a una localización glandular más profunda en el tórax.

Precisamente cuando el crecimiento del bocio atraviesa la hendidura torácica se denomina ***subesternal***, ***retroesternal*** o ***endotorácico***. Entre las causas más frecuentes de bocios subesternales (más del 50% de los casos) se citan al bocio multinodular, un gran adenoma folicular y la tiroiditis crónica autoinmune. El 20 al 25% de los pacientes con grandes bocios multinodulares tienen ya sea hipertiroidismo subclínico (más frecuente) o hipertiroidismo clínico (menos frecuente). La prevalencia de hipertiroidismo en bocios obstructivos parecería ser similar. La desviación traqueal puede ser visible o palpable o evidenciarse simplemente con una placa de tórax. Muchas veces una radiografía de tórax de rutina es la llave diagnóstica que descubre un bocio subesternal previamente desconocido.

Otros hallazgos frecuentes del examen físico son: mirada en alerta, adelgazamiento, palmas de las manos calientes y húmedas, y reflejos osteotendinosos vivos. Pueden existir linfadenopatías hasta en la mitad de los casos (véase **cuadro 60-4-2**).

La ***crisis tirotóxica o "tormenta tiroidea"*** es una urgencia clínica y consiste en una exacerbación de todos los signos y síntomas de hipertiroidismo, acompañada por fiebre, vómitos, diarrea, deshidratación y deterioro del estado de conciencia que puede llegar al coma.

DIAGNÓSTICO

En los casos bien desarrollados, el diagnóstico es clínico, pero siempre debe ser confirmado por el laboratorio; este es fundamental en los casos dudosos u oligosintomáticos. Son los que se denominan hipertiroidismo "subclínico" y que suelen plantear situaciones difíciles en cuanto a la toma de decisiones terapéuticas.

La medición de mayor utilidad para definir un estado hipertiroideo es la de la ***tirotrofina*** (TSH), realizada mediante técnicas ultrasensibles, ya que siempre existen concentraciones subnormales, originadas en la supresión del eje tirotrofo por el exceso crónico de hormonas tiroideas.

Si la TSH es baja con niveles séricos de tiroxina (T_4) y triyodotironina (T_3) libres normales, se está en presencia de un hipertiroidismo subclínico. Si las concentraciones de ***T_4 y T_3 libres están elevadas*** con una ***TSH suprimida*** se confirma el diagnóstico de hipertiroidismo clínico.

Es importante volver a señalar que las hormonas tiroideas totales pueden estar fisiológicamente elevadas en el embarazo (por aumento de la globulina transportadora, TBG), y en ese caso se deberá recurrir a la medición de T_4 libre. En algunas situaciones, solo se encuentra elevada la concentración de T_3 (hipertiroidismo a T_3).

El estudio puede completarse con la determinación de ***anticuerpos antitiroideos*** (antitiroglobulina [ATG] y antitiroperoxidasa [ATPO]) que suelen hallarse elevados hasta en el 85% de los casos de enfermedad de Graves, pero también en cierto número de pacientes con adenoma tóxico. La sensibilidad de la medición de ATPO en la tiroiditis de Hashimoto es mayor del 95%; su especificidad es de interpretación más confusa, dado que hasta el 12% de los individuos sin disfunción tiroidea pueden presentar positividad con métodos ultrasensibles, sin que se haya establecido hasta ahora si ello está aún en los límites de la normalidad, es una situación que preludia el desarrollo de una tiroiditis o se trata de un problema técnico. La sensibilidad y la especificidad de los ATG para el diagnóstico de tiroiditis autoinmune son inferiores a las de los ATPO y no tienen ventajas adicionales; se emplean sobre todo, junto con la medición de tiroglobulina, en el seguimiento del cáncer diferenciado de tiroides.

La presencia de ***anticuerpos antirreceptor de TSH*** (*thyrotropin receptor antibody* [TRAb]) es característica de la enfermedad de Graves. Su sensibilidad es del 95% y su especificidad en controles sanos, del orden del 99%.

La medición de **tiroglobulina sérica** es útil para diferenciar la causa de hipertiroidismo, en especial en ausencia de bocio y oftalmopatía. La presencia de una tiroglobulina baja indicará una tirotoxicosis facticia o la ingesta inadvertida (preparados magistrales) de hormonas tiroideas, por falta de aumento de su precursor.

Ante la presencia de niveles séricos elevados de hormonas tiroideas con un valor no suprimido o elevado de TSH, deberá considerarse la posibilidad diagnóstica de un tirotropinoma, tumor hipofisiario productor de TSH, el que podrá evidenciarse mediante una resonancia magnética de hipófisis.

En los exámenes de rutina de laboratorio puede haber ***aumento de la fosfatasa alcalina*** y las ***transaminasas, hipercalcemia*** (en casos severos) y ***descenso del colesterol***. Es común que pacientes con hipertiroidismo no diagnosticado inicialmente, por presentar valores elevados de fosfatasa alcalina, sean sometidos a distintos estudios como punción hepática, centellografía ósea, tomografía, resonancia magnética, por sospecha de hepatopatía crónica, osteopatía o enfermedad maligna. Estos pacientes normalizan sus niveles de fosfatasa alcalina dentro del año de alcanzar el eutiroidismo, aunque puede demandar más tiempo.

La medición de la ***captación tiroidea de yodo131 (^{131}I)*** no es imprescindible en la mayoría de los casos, salvo cuando se sospecha un cuadro hipertiroideo por tiroiditis destructiva, en la tiroiditis subaguda de De Quervain, o cuando existen dudas sobre la posible toma subrepticia de hormonas tiroideas (hipertiroidismo facticio). En todas estas situaciones la captación se encontrará baja o suprimida. En la enfermedad de Basedow o en la de Plummer, solo será útil para efectuar el cálculo de una dosis terapéutica de yodo131. Del mismo modo, un centellograma tiroideo únicamente servirá para demostrar la presencia de un nódulo "caliente" (autónomo) en esta última enfermedad (**fig. 60-4-3**).

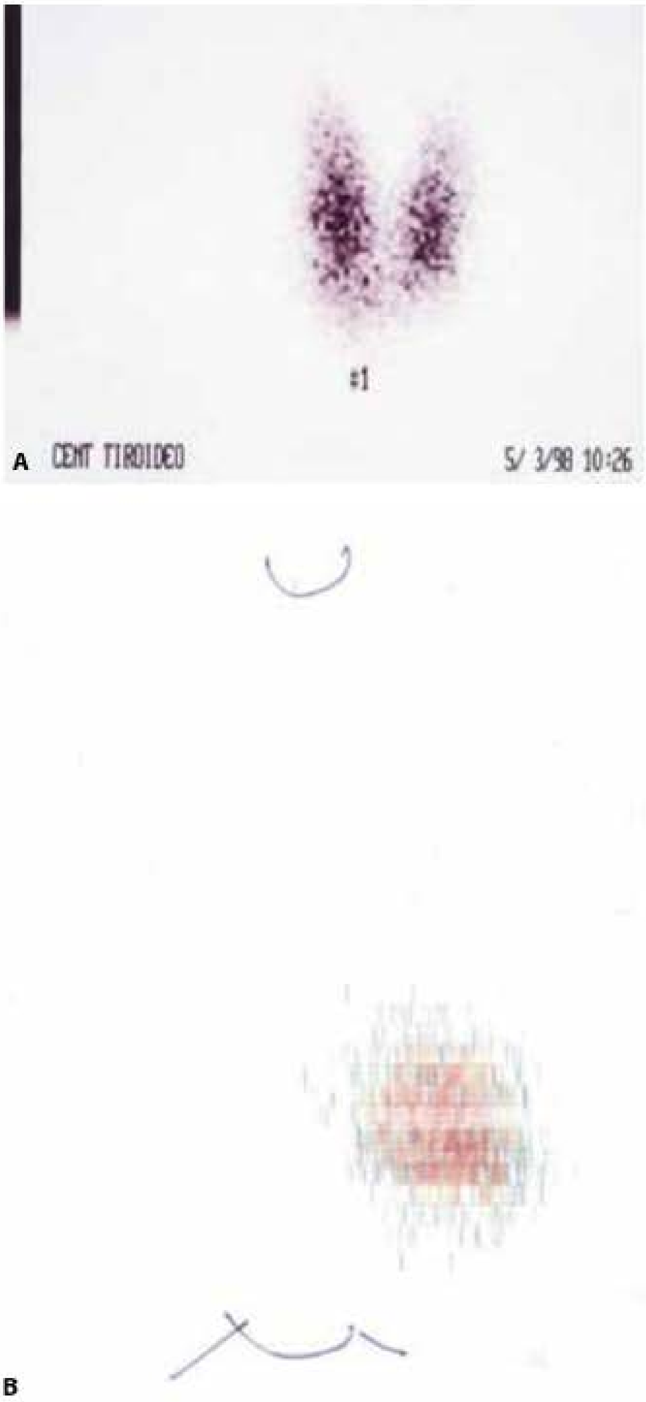


Fig. 60-4-3. Centellograma con un bocio difuso (**A**) y con un nódulo caliente (**B**).

La ***ecografía tiroidea*** será de utilidad para evaluar con mayor sensibilidad el tamaño y características de un nódulo; confirmar la presencia de uno o más nódulos tiroideos y la aplicación del Doppler color será de utilidad para demostrar la presencia (aumentada en la enfermedad de Graves) o ausencia (tiroiditis destructivas) de flujo vascular.

En el caso de tratarse de un bocio subesternal, el mejor método de visualización es la ***tomografía de cuello, mediastino y tórax sin contraste*** (esto es muy importante porque el contraste yodado puede desencadenar un hipertiroidimo en presencia de hipertiroidismo subclínico o agravar un hipertiroidismo clínico ya instalado). Este estudio debe solicitarse siempre en pacientes ancianos con hipertiroidismo y tiroides no palpable (**fig. 60-4-4**). De ser necesario realizar la tomografía con contraste se deberá tratar al paciente previamente con antitiroideos comenzando por lo menos dos horas antes de administrar el contraste (10 mg de metimazol) y continuarlo durante dos semanas. De lo contrario se puede optar por la resonancia magnética. La ecografía de cuello no sirve para evaluar el bocio subesternal. La centellografía con radioyodo puede definir áreas de autonomía funcional y puede identificar en casos de duda una masa subesternal como tejido tiroideo. Sin embargo, muchos bocios subesternales captan pobremente el radioyodo.

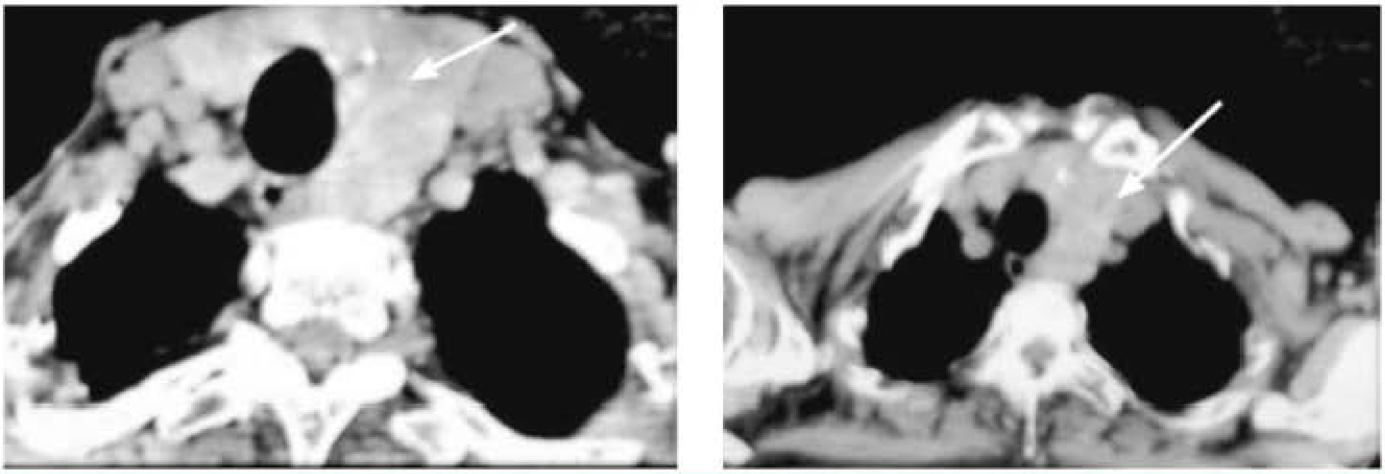


Fig. 60-4-4. Tomografía computarizada de cuello y tórax, sin contraste, que muestra un bocio subesternal (flecha) en un paciente que desarrolló una tirotoxicosis inducida por amiodarona.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial del hipertiroidismo debe hacerse principalmente con otras situaciones clínicas caracterizadas por pérdida de peso (enfermedades consuntivas crónicas, infecciosas u oncológicas, diabetes) o acompañadas por hipertensión arterial, taquicardia, sudoración, palpitaciones y temblor (feocromocitoma); también los ataques de pánico pueden acompañarse de estos signos y simular un hipertiroidismo.

Véase **Bibliografía** cap. 60-4 *Hipertiroidismo.*

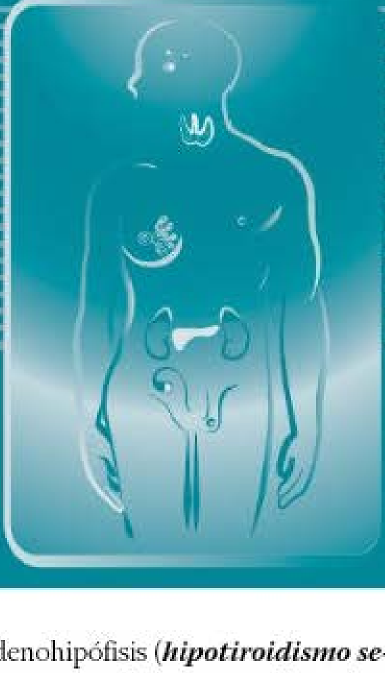
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-4 *Hipertiroidismo.*

Véase **Autoevaluación** cap. 60-4 *Hipertiroidismo.*

60-5

Hipotiroidismo

Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno



DEFINICIÓN

El hipotiroidismo es una situación clínica cuya causa más frecuente deriva de una disminución, en grado variable, en la producción y secreción de hormonas tiroideas (***hipotiroidismo primario***). En situaciones mucho más raras surge a partir de una menor secreción de tirotrofina (TSH) desde la adenohipófisis (***hipotiroidismo secundario***) o por menor secreción de hormona liberadora de tirotrofina (TRH) desde el hipotálamo (***hipotiroidismo terciario***). En estas dos últimas situaciones no siempre es simple diferenciar una de otra, por lo que comúnmente se define en la literatura como hipotiroidismo central. A pesar de ser en general una situación de diagnóstico y tratamiento simple, el hipotiroidismo de no ser tratado puede evolucionar a situaciones críticas y de extrema morbimortalidad como es el caso del coma mixedematoso.

Debido a su amplio espectro de presentación clínica y a la inespecificidad de sus síntomas, la definición actual del hipotiroidismo es predominantemente bioquímica. Así el ***hipotiroidismo primario clínico o manifiesto*** se define por una concentración elevada de TSH con niveles bajos de T_4 libre. Por su parte se habla de ***hipotiroidismo leve o subclínico*** cuando solamente el nivel de TSH está alterado por encima del rango de referencia y los niveles de T_4 libre permanecen dentro de los valores séricos normales.

EPIDEMIOLOGÍA

Se trata del **trastorno funcional endocrino más frecuente**, sobre todo en la mujer, con cifras de prevalencia para el hipotiroidismo clínico de aproximadamente 0,3 a 2%. La prevalencia de hipotiroidismo subclínico es más alta, con rangos de 4 al 10% en la población adulta (proporción mujer/varón: 4/1). De allí la importancia de su conocimiento.

Diferencias en el estatus yódico afectan la prevalencia del hipotiroidismo, que ocurre con más frecuencia tanto en poblaciones expuestas a una ingesta relativamente alta de yodo como a poblaciones con deficiencia severa de este. Ocurre más frecuentemente en mujeres con una relación 4-8:1 en relación con el hombre y en adultos mayores. Además, el hipotiroidismo es más común en pacientes con enfermedades autoinmunes, como diabetes tipo 1 y celiaquía y puede ocurrir como parte del síndrome pluriglandular autoinmune tipo 2. Las personas con síndrome de Down y síndrome de Turner tienen también mayor riesgo de presentar hipotiroidismo.

ETIOPATOGENIA

Como se mencionó, puede producirse en forma ***primaria***, por alteración de la biosíntesis hormonal ocasionada sobre todo por enfermedad o daño de la glándula tiroides o inducida por fármacos (casi 90% de los casos). La causa más frecuente de hipotiroidismo primario en áreas con suficiencia yódica es la tiroiditis crónica autoinmune (enfermedad de Hashimoto) (**Epónimos**). Pero en el mundo, la causa más frecuente es el déficit de yodo, definido por una ingesta inferior a los 100 µg/día y que afecta aproximadamente a dos mil millones de personas. Otras causas de hipotiroidismo primario son el tratamiento del hipertiroidismo con radioyodo, la cirugía tiroidea, la radioterapia de cuello y fármacos como la amiodarona, el litio, los inhibidores de la tirosina-cinasa, entre otros. Varios estudios epidemiológicos más recientes han informado mayor riesgo de hipotiroidismo por exposición a ciertos contaminantes y tóxicos ambientales como los polibromodifenil éteres (PBDE), compuestos bromados retardantes de llama en plásticos y espuma.

En cuanto a los trastornos a nivel ***hipotálamo-hipofisario***, la causa más frecuente son los tumores hipofisarios y, más recientemente con la introducción y uso creciente de la inmunoterapia antineoplásica (ipilimumab, pembrolizumab, nivolumab), se describen casos de hipofisitis con alteración predominante del eje tirotropo y corticotropo. En conjunto, el hipotiroidismo central representa menos del 1% de las causas hipotiroidismo.

Mucho menos frecuente es el llamado hipotiroidismo de causas ***periféricas*** que incluye el síndrome de resistencia a las hormonas tiroideas o a tumores con actividad deyodinasa tipo 3 que inactiva a las hormonas tiroideas circulantes, como por ejemplo el caso del hemangioma masivo de hígado. Finalmente cabe mencionar que el hipotiroidismo puede ocurrir transitoriamente durante el curso de varios tipos de tiroiditis como es el caso de la llamada tiroiditis silente y su variante la tiroiditis posparto y en la fase de recuperación de la tiroiditis subaguda, entre otras etiologías. En el **cuadro 60-5-1** se enumeran las múltiples causas de hipotiroidismo.

Sea cual fuere su causa, la disminución o falta de hormonas tiroideas repercute en todos los órganos y sistemas. Esto se debe al importante papel fisiológico que desempeñan, como por ejemplo, la producción de calor y su participación en la regulación de múltiples procesos biológicos, como la formación de sustratos energéticos, los procesos catabólicos, el funcionamiento del músculo estriado voluntario y cardíaco, la actividad del sistema nervioso central y el metabolismo del agua y del sodio.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El cuadro clínico de hipotiroidismo posee gran riqueza semiológica pero, considerados en forma aislada, sus signos y síntomas son muy inespecíficos y muy frecuentes en la población general, por lo que el diagnóstico suele ser difícil si no se ha pensado en esta posibilidad.

Con mayor frecuencia se trata de una mujer, de entre 30 y 50 años, cuyos principales motivos de consulta, habitualmente al generalista o al internista, pero también a nutricionistas, ginecólogos, dermatólogos o psiquiatras, son: aumento moderado de peso o dificultad para adelgazar, cansancio fácil, agotamiento, mayor sensibilidad al frío, piel seca, caída de pelo, uñas frágiles, abotagamiento facial y edema palpebral matutino ("se levanta con los ojos hinchados") (**fig. 60-5-1**) o generalizado, constipación, calambres y dolores musculares, somnolencia, lentitud en la ideación, trastornos en la capacidad de concentración y en la memoria, y tendencias depresivas.

+65 En los adultos mayores el hipotiroidismo puede manifestarse como depresión o demencia.

Una razón para consultar al ginecólogo puede ser infertilidad o menstruaciones muy abundantes con coágulos, es decir, hipermenorrea. Asimismo, en mujeres posmenopáusicas pueden existir síntomas que sugieran distiroidismo. Es importante recabar antecedentes de trastornos tiroideos previos y de su tratamiento (**caso clínico 60-5-1**). En general, se consulta directamente al endocrinólogo cuando el motivo es un intento de descenso ponderal en pacientes que "buscan algo que explique la falta de resultados de un tratamiento para adelgazar". En ocasiones, los pacientes hipotiroideos consultan al clínico, al reumatólogo o al ortopedista por tener dolores

CUADRO 60-5-1. Etiología del hipotiroidismo

A. Hipotiroidismo secundario o central (hipotalámico/hipofisario)

Pérdida de tejido funcional hipotalámico-hipofisario

- Tumores (adenoma hipofisario, craneofaringioma, meningioma, disgerminoma, glioma, metástasis)
- Cirugía o radioterapia hipofisaria, traumatismo de cráneo
- Necrosis isquémica por hemorragia posparto, apoplejía hipofisaria, sección del tallo, aneurisma de la carótida interna
- Infecciones (abscesos, tuberculosis, sífilis, toxoplasmosis, micosis)
- Enfermedades infiltrantes (sarcoidosis, histiocitosis, hemocromatosis)
- Hipofisitis linfocítica crónica
- Congénitas (hipoplasia hipofisaria, displasia septoóptica, encefalocele basal)

Defectos funcionales en la biosíntesis y secreción de TSH

- Mutaciones de genes que codifican el receptor de TRH, la subunidad beta de TSH, o el PIT-1
- Fármacos: bexaroteno, suspensión de dosis supresivas de levotiroxina

B. Hipotiroidismo primario (tiroideo)

Pérdida funcional de tejido tiroideo

- Tiroiditis crónica autoinmune
- Hipotiroidismo autoinmune reversible (tiroiditis silente y posparto)
- Terapia radiactiva del hipertiroidismo con ^{131}I
- Radioterapia del cuello (cáncer de laringe, linfoma Hodgkin y no Hodgkin, etc.)
- Tiroidectomía total o subtotal (hipertiroidismo, bocio nodular, cáncer de tiroides)
- Enfermedades infiltrativas (tiroiditis de Riedel, amiloidosis, sarcoidosis, histiocitosis, hemocromatosis, esclerodermia, cistinosis, tiroides "negra")
- Tiroiditis infecciosas, tiroiditis subaguda
- Disgenesia tiroidea (tiroides "lingual")

Defectos funcionales en la biosíntesis y secreción de hormonas tiroideas

- Errores congénitos en la biosíntesis hormonal
- Déficit de yodo
- Ingesta excesiva de yodo en pacientes susceptibles (amiodarona, material de contraste)
- Fármacos: metilmercaptoimidazol, propiltiouracilo, etionamidad, litio, talidomida, antiepilépticos, bociógenos naturales y sintéticos, antirretrovirales, inmunomoduladores (interferón alfa, citocinas), inhibidores de la tirosina-cinasa, inmunoterapia antineoplásica

C. Hipotiroidismo "periférico"

Tumores que expresan actividad de yodinasa tipo 3

- Hemangiomas, hemangioendoteliomas, fibrosarcomas

Síndromes de menor sensibilidad o de hiposensibilidad a las hormonas tiroideas (HT)

Defectos en la acción de las HT

- Resistencia a las HT: defectos en el gen del receptor beta (*RTH-beta*)
- Resistencia de etiología desconocida

Defectos en el gen del receptor alfa (RTH-alfa)

- Defectos en el transporte de membrana celular de HT (síndrome de Allan-Herndon-Dudley)
- Defectos en el metabolismo de las HT (mutación del gen *SBP2* [*selenocysteine insertion sequence-binding protein2*])

musculares, artralgias, rigidez o parestesias en las manos por síndrome del túnel carpiano, producido por edema a ese nivel. Todos estos signos y síntomas se presentan combinados de manera diferente. Asimismo, la presencia de vitiligo o melasma suelen asociarse por su naturaleza autoinmune a la tiroiditis de Hashimoto.

EXAMEN FÍSICO

El examen clínico suele mostrar cierto grado de hipertensión arterial y bradicardia, y es común el hallazgo de hipertrofia tiroidea, irregular, seudonodular, bastante típica de la tiroiditis autoinmune, su principal factor etiológico. Sin embargo, muchos casos cursan sin bocio, especialmente en los estadios evolutivos finales del hipotiroidismo. No es raro palpar en el cuello la hipertrofia de las glándulas submaxilares.

En los casos de hipotiroidismo secundario, hay asociación con otras manifestaciones de patología hipofisaria: amenorrea u oligomenorrea, galactorrea, disfunción sexual, disminución del vello pubiano y axilar, gran decaimiento e hipotensión arterial; además, la glándula tiroides no es palpable.

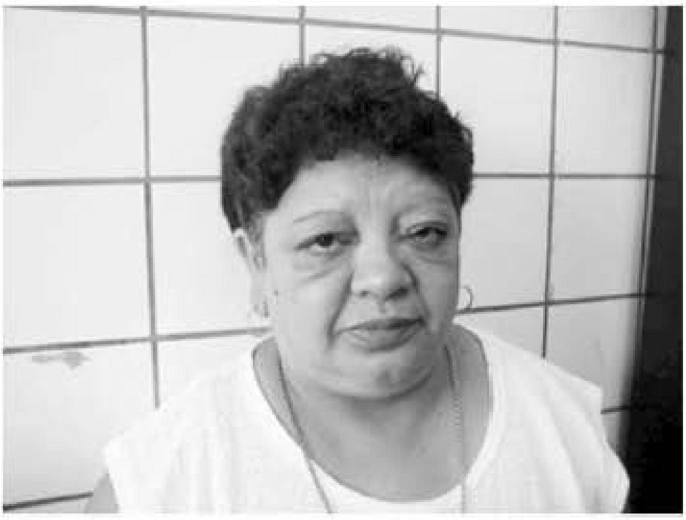


Fig. 60-5-1. Facies abotagada en una paciente hipotiroidea postratamiento de hipertiroidismo con ^{131}I.

En los casos graves pueden existir la facies típica (abotagada), macroglosia con la característica impronta dentaria, rodete miotónico (contracción de un grupo de fibras musculares consecuente al estímulo mecánico del pellizco, visualizada como un abultamiento transversal al eje del músculo), derrame pericárdico, ascitis y derrame en la caja del tímpano con hipoacusia.

En el **cuadro 60-5-2** se resumen los principales componentes del síndrome hipotiroideo. Debe destacarse que los síntomas que originan la consulta se observan ya con grados menores de insuficiencia tiroidea y se agravan con la profundización de la insuficiencia. Por el contrario, los signos característicos recogidos por el examen físico son observables especialmente en insuficiencias graves.

Una forma de presentación, que es una emergencia clínica con alta mortalidad, afortunadamente infrecuente, pero que no es raro encontrar, sobre todo en unidades de terapia intensiva, es el hipotiroidismo descompensado o coma mixedematoso (**caso clínico 60-5-2**).

CUADRO 60-5-2. Síndrome hipotiroideo

Síntomas y motivos de consulta	*Signos*
Astenia, cansancio fácil	Facies abotagada
Calambres, parestesias	Palidez
Dolores musculares, artralgias	Palmas y plantas amarillentas
Aumento de peso, edema	Depilación de la cola de las cejas
Caída del cabello	Piel fría, rugosa, seca y descamativa
Uñas frágiles	Reflejos lentos
Constipación	Rodete miotónico
Somnolencia	Distensión abdominal, meteorismo
Intolerancia al frío	Voz ronca, palabra lenta
Disfunción sexual eréctil	Macroglosia
Hipermenorrea, amenorrea	Bradicardia, hipertensión arterial
Infertilidad	Bocio, o tiroides no palpable

CASO CLÍNICO 60-5-1

Claribel, de 54 años, con antecedentes de hipertiroidismo por enfermedad de Graves-Basedow 8 años antes, tratada con una dosis terapéutica de ^{131}I, consultó por decaimiento, dificultad para perder peso, cansancio fácil e intolerancia al frío de algunos meses de duración. Ella presentaba también algunos calambres nocturnos que habían sido interpretados como relacionados con su menopausia acaecida a la edad de 51 años. El examen clínico no demostró signos de hipertiroidismo ni hipotiroidismo, la glándula tiroides no era palpable y no existían signos de oftalmopatía endocrina. Se le solicitó un estudio hormonal que evidenció: T_3 8,5 ng/mL (VN 0,7-1,8); T_4 5,3 μg/dL (VN 4,5-12,5); TSH 18 μUI/mL (VN 0,4-4,5); ATG 175 UI/mL (VN < 40); ATPO 628 UI/mL (VN < 35). Se indicó tratamiento de reposición con T_4 75 μg/día.

¿Es frecuente el hipotiroidismo luego de una dosis terapéutica de ^{131}I?

Cuando aparece, ¿se manifiesta siempre con todos los signos clínicos de hipotiroidismo?

¿Su aparición es inmediata o puede suceder muchos años más tarde?

Comentario

Una de las causas de hipotiroidismo es la administración terapéutica de ^{131}I como tratamiento del hipertiroidismo de la enfermedad de Graves-Basedow. Debido al daño inducido para controlar la hipersecreción hormonal con dicho tratamiento, puede aparecer hipotiroidismo en un plazo que varía desde algunas semanas hasta más de 10 años luego de haberse realizado, con un porcentaje acumulado de aproximadamente más del 70% de los casos. Un factor que contribuye a la mayor precocidad y gravedad del hipotiroidismo es la presencia de una tiroiditis autoinmune que se encuentra en más del 80% de los pacientes con enfermedad de Graves-Basedow. Por lo antedicho, en todo paciente que haya recibido ^{131}I terapéuticamente, se aconseja seguimiento y control cada 6-12 meses, crónicamente.

Se trata de un cuadro grave, con una alta tasa de mortalidad histórica del 40-60%, que ha disminuido en los últimos años a un 20-25% dados los avances en terapia intensiva y su reconocimiento más temprano. Se observa por lo general en invierno, en pacientes ancianos, especialmente mujeres, en situación de calle y con hipotiroidismo grave, de larga duración, no tratado, y que es precipitado por algún factor desencadenante (frío intenso, fármacos, cirugía, anestesia, infección). El paciente está estuporoso o en coma, hipotenso y bradicárdico. Presenta además depresión respiratoria, hipotermia (temperatura rectal < 35 °C) e hiponatremia por intoxicación hídrica (dilución del Na en el líquido extracelular por mala eliminación del agua a nivel renal), que es la responsable del deterioro en el nivel de conciencia.

DIAGNÓSTICO

En pacientes en quienes se sospecha enfermedad tiroidea, los hallazgos con mayor cociente de probabilidad (CP) positivo para el diagnóstico de hipotiroidismo son: piel gruesa (CP 5,6), voz ronca y palabra lenta (CP 5,4), piel seca y fría (CP 4,7) y bradicardia (CP 4,1). La confirmación diagnóstica del hipotiroidismo suele ser sencilla.

El signo bioquímico más sensible para la detección de hipotiroidismo primario es la elevación del nivel sérico de TSH (valor de referencia 0,4-4,0 μUI/mL o

CASO CLÍNICO 60-5-2

A Berenice, de 63 años, con antecedentes de tiroidectomía total por carcinoma papilar tiroideo un año antes y tratada con levotiroxina (I-T_4) 150 μ/día, le fue indicado suspender la medicación con hormona tiroidea para realizar un estudio de rastreo corporal con ^{131}I para detección de eventual remanente tumoral. Tres semanas más tarde, la paciente desarrolló una infección urinaria acompañada de fiebre y fue tratada con antibióticos luego de realizarse un urocultivo con desarrollo de *Escherichia coli*. A partir de ese momento, desarrolló astenia progresiva, cansancio fácil, algunos calambres, sensación de frío, adormecimiento de dedos y somnolencia. Su médico tratante decidió prolongar la espera hasta resolver la infección, y perdió el contacto con la paciente. Luego de la 6.ª semana de la suspensión de I-T_4, la somnolencia se acentuó marcadamente, la paciente pasaba la mayor parte del tiempo en su lecho y se agregaron palabra lenta, incoherente, trastornos de memoria y severo deterioro del nivel de conciencia hasta llegar al coma que motivó su internación en una unidad de terapia intensiva. Se comprobó allí la presencia de hiponatremia marcada (118 mEq/L) con volumen del LEC normal. El laboratorio mostró además: T_3 5,0 ng/mL (VN 0,7-1,8); T_4 1,9 μg/dL (VN 4,5-12,5); TSH 113 μUI/mL (VN 0,4-4,5); ATG 64 UI/mL (VN < 40); ATPO 178 UI/mL (VN < 35). El cuadro fue catalogado como coma mixedematoso y la paciente se recuperó luego de reposición de hormona tiroidea por vía intravenosa.

¿Es común el coma mixedematoso?
¿En cuánto tiempo se desarrolla luego de suspender el tratamiento en un paciente con hipotiroidismo de grado severo?
¿Qué rasgos clínicos hacen pensar en el diagnóstico de coma mixedematoso?
¿Hubo en este caso descuido por parte del médico?

Comentario

El coma mixedematoso no es un evento común pero, además, es subdiagnosticado con frecuencia por no pensarse en su diagnóstico. Este debe sospecharse en todo paciente estuporoso o en coma, con hiponatremia y depresión respiratoria de causa no especificada. En esos casos, debe buscarse la hipotermia midiendo temperatura central (rectal), en lo posible con un termómetro de baja temperatura. El coma puede aparecer en un tiempo variable (algunas semanas) que depende de la severidad del hipotiroidismo, presencia de otras enfermedades o factores desencadenantes. En esta paciente con hipotiroidismo grado IV, la suspensión de hormona tiroidea se prolongó indebidamente (la vida media biológica de la T_4 es de alrededor de 7 días) a lo que se añadió un factor intercurrente, desencadenante, como la infección urinaria. Cierto número de casos de coma mixedematoso informados en la literatura médica se desarrollaron en pacientes hospitalizados por diversas razones y por lapsos prolongados, a quienes se les indicó suspender la medicación sustitutiva con hormona tiroidea y que sufrieron diferentes intervenciones como anestesia, cirugía, medicación sedante o infección, que obraron como desencadenantes de la complicación.

mUI/L), Es importante recalcar que la medición de TSH debe realizarse con técnicas ultrasensibles que implican el uso de sistemas inmunorradiométricos con anticuerpos monoclonales.

En el hipotiroidismo primario, a la elevación de TSH se añaden cambios variables en las concentraciones séricas de T_3 y T_4 totales y libres, según el progreso del daño tiroideo. Los pacientes con hipotiroidismo subclínico se subclasifican de acuerdo con el nivel de TSH. En general aquellos con valores menores de 10 μUI/mL no suelen manifestar síntomas ni signos y cursan con concentraciones séricas de hormonas tiroideas (T_3 y T_4) dentro de rangos normales, mientras que los que presentan valores de TSH mayores de 10 μUI/mL suelen referirlos y presentan disminuciones variables de hormonas tiroideas circulantes.

La medición de autoanticuerpos antitiroideos antitiroperoxidasa (ATPO) y antitiroglobulina (ATG) determinan la naturaleza autoinmune del hipotiroidismo. Cuanto mayor el título de anticuerpos mayor será el riesgo de progresión del hipotiroidismo y menor la probabilidad de remisión.

Entre otras alteraciones del laboratorio que pueden acompañar al hipotiroidismo, merece destacarse la hipercolesterolemia (por reducción del catabolismo del colesterol), la anemia macrocítica no megaloblástica y, a veces, hipergammaglobulinemia.

El electrocardiograma puede evidenciar bradicardia, con bajo voltaje y aplanamiento de la onda T, y el ecocardiograma, derrame pericárdico en los casos más importantes.

Véase **Bibliografía** cap. 60-5 *Hipotiroidismo.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-5 *Hipotiroidismo.*
Véase **Autoevaluación** cap. 60-5 *Hipotiroidismo.*

60-6

Tiroiditis

Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

DEFINICIÓN

El término tiroiditis comprende un grupo de enfermedades de la glándula tiroides caracterizado por la presencia de inflamación. Esta inflamación es, en la mayoría de los casos, de naturaleza autoinmunitaria (presencia de autoanticuerpos antitiroideos circulantes, en la *tiroiditis de Hashimoto*), más rara vez, de etiopatogenia viral (*tiroiditis subaguda de De Quervain*) y, en casos excepcionales, infecciosas (*tiroiditis aguda y crónica*) (**cuadro 60-6-1**). Existe otro tipo muy infrecuente, la *tiroiditis fibrosa de Riedel,* caracterizada por una extensa infiltración fibrosa de la glándula.

El modo o forma de presentación de las diversas variantes de tiroiditis varía según su naturaleza y la preponderancia de la alteración anatómica o funcional a que den lugar. Por ello, se las describirá por separado.

TIROIDITIS CRÓNICA AUTOINMUNE (ENFERMEDAD DE HASHIMOTO)

Es la variedad más común de tiroiditis y la causa más frecuente de hipotiroidismo en áreas con suficiencia yódica. Clásicamente se describen dos variantes anatómicas: bociosa y atrófica. La primera la describió Hakaru Hashimoto en 1912 (**Epónimos**), y la variante atrófica, Paul Auguste Bastenie, en 1937. La destrucción del tejido tiroideo está mediada por mecanismos inmunitarios celulares y humorales. Prácticamente todos los pacientes tienen títulos séricos elevados de anticuerpos contra uno o más antígenos tiroideos (peroxidasa, tiroglobulina, receptor de TSH); infiltración linfocitaria del tejido tiroideo que involucra células B y T; y destrucción folicular, que es la característica distintiva de la tiroiditis. La tiroiditis autoinmune suele tener una evolución insidiosa con pérdida gradual de la función tiroidea que puede transcurrir en meses a años. Se cree que la causa de la tiroiditis de Hashimoto es una combinación de susceptibilidad genética y factores ambientales. En ciertas circunstancias, como el embarazo; la administración de ciertos fármacos como interferón, litio, amiodarona; o una gran exposición al yodo, puede acelerarse el proceso de evolución final hacia el hipotiroidismo. La asociación familiar con la enfermedad de Graves y el hecho de que esta muchas veces evolucione hacia la tiroiditis de Hashimoto (y viceversa) indican que ambos procesos están fisiopatológicamente muy relacionados, aunque no funcionalmente. Es más frecuente en la mujer que en el varón, con una relación 7/10 a 1, y su diagnóstico se puede realizar en cualquier momento de la vida, desde la infancia hasta la vejez, aunque la mayoría de los casos se diagnostican entre los 20 y los 50 años, aproximadamente. En el **cuadro 60-6-2** se detallan los mecanismos responsables de la autoinmunidad en la tiroiditis autoinmune.

El **modo de presentación** de la tiroiditis crónica autoinmune es variable. Puede ser el hallazgo de un bocio de consistencia aumentada, por lo general difuso, irregular y seudonodular a la palpación, aunque a veces es de tipo multinodular y puede coexistir, en ocasiones, con un tumor benigno o un carcinoma tiroideo. Más rara vez puede cursar con dolor a la palpación, que puede ser intenso. El curso usual de la tiroiditis autoinmune es la pérdida gradual de la función tiroidea. En los pacientes con formas subclínicas de hipotiroidismo que exhiben niveles discretamente elevados de TSH y presencia de

CUADRO 60-6-1. Formas etiopatogénicas de la tiroiditis

Tiroiditis crónica de Hashimoto (autoinmume)
Tiroiditis subaguda granulomatosa de De Quervain (probablemente viral)
Tiroiditis infecciosa aguda (bacteriana) y crónica (micobacterias, micótica, parasitaria)
Tiroiditis fibrosa de Riedel

CUADRO 60-6-2. Mecanismos responsables de autoinmunidad en la tiroiditis autoinmune

Mecanismos mediadores de la lesión tiroidea
Mimetismo molecular
Activación inespecífica
Expresión de antígenos HLA en la célula tiroidea
Factores precipitantes
Susceptibilidad genética
Noxas sobre el tejido tiroideo: infección, fármacos, radiación
Estrés
Esteroides sexuales
Embarazo y microquimerismo fetal
Yodo

anticuerpos antitiroideos, la tasa de progresión hacia el hipotiroidismo clínico es de alrededor del 5% por año. Menos a menudo, la tiroiditis autoinmune puede cursar con períodos de *hipertiroidismo* que alternan con otros de *hipotiroidismo* (*Hashi-Graves o Hashi-toxicosis*).

La mayoría de los casos de hipotiroidismo espontáneo se deben a una tiroiditis autoinmune y, en alrededor del 85% o más de los casos de hipertiroidismo de la enfermedad de Basedow, hay una tiroiditis autoinmune con anticuerpos antitiroideos positivos, además de los anticuerpos estimuladores del receptor de TSH (TRAb).

Otras formas de presentación son la tiroiditis destructiva y la silente, o la variedad posparto, en las que el proceso es transitorio, de resolución espontánea, con variabilidad de las manifestaciones funcionales (hipertiroidismo, hipotiroidismo o eutiroidismo) y, en ocasiones, con paso de uno a otro estado. En el **cuadro 60-6-3** se detallan las variantes clínicas de presentación de la tiroiditis autoinmune. Si bien la oftalmopatía tiroidea es un signo cardinal de la enfermedad de Graves-Basedow, puede observarse en alrededor del 5% de los pacientes con tiroiditis autoinmune acompañada de eutiroidismo o hipotiroidismo.

La forma de presentación más común es el hallazgo de un nivel discretamente elevado de TSH en un estudio de rutina que se confirma al repetirlo, acompañado de anticuerpos antitiroideos positivos, particularmente antiperoxidasa (hipotiroidismo "subclínico"; véase **cap. 60-5** *Hipotiroidismo*) (**caso clínico 60-6-1**).

CUADRO 60-6-3. Variantes clínicas de presentación de la tiroiditis autoinmune

- Eutiroidismo y bocio difuso o nodular
- Hipotiroidismo subclínico y bocio
- Hipotiroidismo y bocio
- Hipotiroidismo sin bocio (mixedema idiopático o espontáneo)
- Bocio del adolescente
- Tiroiditis silente o indolora
- Tiroiditis posparto
- Hashi-Graves o Hashi-toxicosis

Otro escenario es la revelación de un bocio en el curso de un examen médico o, a veces, su observación por el paciente o por un familiar, lo que motiva la consulta. En otros casos mediante una ecografía tiroidea (cada vez más frecuente) puede visualizarse una hipoecogenicidad difusa con presencia o no de micronódulos.

Dado que las enfermedades tiroideas suelen tener una gran impronta familiar, cada vez se llega al diagnóstico de tiroiditis con mayor frecuencia mediante el examen sistemático de familiares con riesgo de padecerla, en particular las hijas de mujeres con ese diagnóstico a quienes se lleva a la consulta para su detección precoz. Otro modo de presentación es la aparición de signos de hipotiroidismo que motivan la consulta, como dificultad para adelgazar, edema palpebral matutino, sequedad de la piel, caída del pelo, uñas frágiles, calambres, dolores musculares, que corresponden muchas veces a un grado más avanzado de hipotiroidismo. En muchas circuns-

CASO CLÍNICO 60-6-1

En una evaluación por dislipidemia crónica e hipertensión arterial y con el objetivo de establecer el riesgo vascular, a Zulma, de 59 años, le indicaron la realización de un eco-Doppler de los vasos del cuello. El estudio mostró una placa de ateroma en la carótida derecha, con reducción de calibre escasa y no significativa. Por otra parte, el informe detalla la presencia de una irregularidad ecográfica de la glándula tiroides con múltiples pequeños nódulos, por lo que es derivada al endocrinólogo. La paciente registra antecedentes de trastornos tiroideos en una tía y una prima hermana paternas, se presenta asintomática y no se encuentran, en el examen físico, signos de enfermedad tiroidea. La palpación del cuello no evidencia agrandamiento de la glándula. Se solicitan nuevos exámenes, entre los que una ecografía tiroidea orientada específicamente corrobora un discreto agrandamiento de la glándula, de trama irregular, con múltiples nodulillos en ambos lóbulos, los mayores de 5 y 6 mm. Los estudios de laboratorio evidencian los siguientes datos: T_3 1,8 ng/mL (VN 0,7-1,8); T_4 8,9 µg/dL (VN 4,5-12,5); TSH 1,3 µUI/mL (VN 0,4-4,5); ATG 6,4 UI/mL (VN < 40); ATPO 178 UI/mL (VN < 35).

¿Es común el hallazgo de un agrandamiento tiroideo en la ecografía?

¿Se debe efectuar la punción de los nódulos en este caso?

¿Cuál de los anticuerpos es positivo con mayor frecuencia: ATG o ATPO?

Comentario

Se ven cada vez más casos como el de esta paciente, dada la gran frecuencia con que se solicita un eco-Doppler de los vasos del cuello, en el que también se detectan alteraciones de la morfología tiroidea. La frecuencia de nódulos tiroideos descubiertos en la ecografía es extremadamente elevada en la población adulta y llega a alrededor del 20% en promedio, con un incremento progresivo con la edad. Ello obliga a tener más mesura en el estudio y en la conducta por asumir con los hallazgos realizados, sobre todo en pacientes mayores, pues con gran frecuencia el diagnóstico se realiza en pacientes asintomáticos. Por otra parte, la realización de una punción no está indicada, dado el tamaño de los nódulos (< 10 mm), en especial si no son palpables. La única alteración clínica de esta paciente es un pequeño bocio difuso y la única alteración bioquímica, la de sus ATPO positivos, hallazgo mucho más común que la positividad de los ATG. En situaciones de este tipo, lo único que se debe hacer es llevar a cabo un control periódico, sin iniciar tratamiento.

tancias el diagnóstico llega a través del estudio de rutina de una mujer en busca de fertilidad o que consulta por antecedentes de abortos espontáneos, evidenciándose la presencia de autoinmunidad tiroidea con disfunción tiroidea o sin ella.

En consecuencia, el **diagnóstico** es clínico-bioquímico y se realiza sobre la base de los antecedentes familiares, el tipo de hipertrofia tiroidea a la palpación, los signos ecográficos y la presencia de autoanticuerpos positivos acompañados de una función tiroidea normal o disminuida. Es innecesario hacer una punción tiroidea para confirmar el diagnóstico. Esta solo debe realizarse cuando coexista un nódulo, por lo general único o dominante, con características ecográficas o clínicas sospechosas de malignidad. La aparición o el crecimiento abrupto de un nódulo o de bocio obliga a descartar la presencia de un linfoma, ya que los pacientes con tiroiditis autoinmune tienen un riesgo mayor de padecer este tipo de tumor.

La tiroiditis autoinmune puede asociarse a otras entidades autoinmunes endocrinas y conformar un síndrome poliendocrino autoinmune, como también asociarse a otras entidades autoinmunes no endocrinas (**cuadro 60-6-4**).

TIROIDITIS SUBAGUDA GRANULOMATOSA DE DE QUERVAIN

En 1895, el médico danés Holger Mygind describió esta enfermedad como *tiroiditis acuta simplex*, pero fueron las publicaciones posteriores del cirujano suizo Fritz de Quervain (1904 y 1936, respectivamente), que detallaron las características patológicas de esta entidad (presencia de células gigantes y granulomas), las que motivaron la adopción final del nombre de esta patología. Afecta más a menudo a las mujeres que a los varones (3-5:1) entre los 30 y los 60 años, con una incidencia en algunas series de alrededor de 12 casos cada 100.000 personas/año. Si bien es infrecuente, no se trata de un cuadro excepcional y el hipertiroidismo que con frecuencia induce tiene una relación con respecto a la enfermedad de Graves de un caso cada 5 a 10. Sin embargo, es probable que las formas más leves o atípicas no se reconozcan o bien se las confunda con otras entidades nosológicas como la faringitis y permanezcan sin diagnóstico y con resolución espontánea luego de un período variable de enfermedad. Aunque se trata de un cuadro benigno que suele curarse espontáneamente sin mayores secuelas, la intervención médica mediante un diagnóstico oportuno acorta de manera notable la evolución y el paciente puede retomar sus actividades al cabo de unos días. Su incidencia es mayor en el verano, suele aparecer pocas semanas después de un cuadro de tipo infeccioso de las vías aéreas superiores, por lo que se presume que es causada por una infección viral o que se trata de un proceso inflamatorio posviral. Así, se describieron casos asociados con virus Coxsackie, adenovirus, virus del sarampión, virus de la parotiditis y otras infecciones virales.

CUADRO 60-6-4. Asociación de la tiroiditis autoinmune con otras patologías autoinmunes endocrinas y no endocrinas

Síndromes poliendocrinos

- Tipo 1: hipoparatiroidismo, insuficiencia suprarrenal, candidiasis mucocutánea
- Tipo 2: insuficiencia suprarrenal, diabetes tipo 1

Otras manifestaciones endocrinas autoinmunes: falla gonadal (ovárica y testicular), hipofisitis autoinmune, hipoparatiroidismo de comienzo tardío

Enfermedades autoinmunes no endocrinas

- Vitiligo, gastritis atrófica, anemia perniciosa, celiaquía, lupus, hepatitis crónica, Sjögren, artritis reumatoide, esclerosis múltiple, encefalitis de Hashimoto

La autoinmunidad tiroidea parece no cumplir una función primaria en esta entidad, aunque se observa una fuerte asociación entre la tiroiditis subaguda con el antígeno leucocitario humano (HLA)-B35 en varios grupos étnicos (60-70% de los casos). La hipótesis sugerida es que la tiroiditis subaguda resultaría de una infección viral que provee de antígenos, ya sea de origen viral o del daño tisular resultante, que se unen a moléculas de HLA-B35 en los macrófagos. Este complejo antígeno-HLA-B35 activa a los linfocitos T citotóxicos, con la consecuente agresión y lesión de las células foliculares. Esto produce la liberación masiva de hormonas tiroideas a la circulación, con el correspondiente cuadro de tirotoxicosis. Este cuadro perdura hasta que se agotan los depósitos de tiroglobulina, ya que la síntesis hormonal se interrumpe no solo por el daño celular, sino también por la inhibición de la TSH, producto de los niveles elevados circulantes de T_4 y T_3. Una vez superado el proceso inflamatorio, se regeneran los folículos tiroideos y se reinstauran la síntesis y la secreción hormonal. A diferencia de la enfermedad tiroidea autoinmune, esta reacción inmunitaria no se autoperpetúa, con resolución *ad integrum* del cuadro patológico. El cuadro inflamatorio y el hipertiroidismo casi siempre remiten al cabo de 2 a 8 semanas, aun en los pacientes no tratados. Puede seguirse de un período de hipotiroidismo transitorio que suele durar otras 2 a 8 semanas, con recuperación total en la mayoría de los casos. Se describe un 15% de hipotiroidismo permanente.

La presentación habitual es la de un paciente que, 2 o 3 semanas después de un cuadro infeccioso de las vías aéreas superiores, desarrolla dolor en la región anterior del cuello, irradiado al oído y acompañado de fiebre alta con escalofríos, malestar, decaimiento y quebrantamiento general, con dolores musculoarticulares. Pueden aparecer signos de hipertiroidismo: nerviosismo, insomnio, taquicardia con palpitaciones, sudoración, temblor, etc. El examen físico en el período de estado confirma los signos hipertiroideos y muestra la presencia de una glándula tiroides aumentada de tamaño, irregular, muy tensa y dura, extremadamente sensible y dolorosa, hasta el punto de producir el rechazo de la palpación por parte del paciente.

En el período de estado de la enfermedad se constata la elevación de T_3 y T_4 con TSH suprimida si existe una fase hipertiroidea, aunque estos análisis pueden aparecer normales. La captación de ^{131}I está característicamente abolida o es muy baja y la eritrosedimentación se encuentra muy acelerada (cerca o más de 100 mm en la primera hora). Otros datos de laboratorio son la proteína

C-reactiva elevada y el aumento de las enzimas hepáticas, que pueden corresponder al proceso viral o tal vez al propio hipertiroidismo. La ecografía con Doppler color muestra la ausencia de flujo vascular durante la fase hipertiroidea, diferenciándose de lo que se observa en la enfermedad de Graves, que suele acompañarse de un flujo vascular muy aumentado.

Los elementos más sensibles para el diagnóstico son el dolor espontáneo y el provocado por la palpación de una glándula tiroides que se percibe agrandada, en una persona con un cuadro febril y con una eritrosedimentación muy acelerada. En casos de esta naturaleza es importante saber qué se debe y qué no se debe hacer para confirmar el diagnóstico (**caso clínico 60-6-2**).

El diagnóstico diferencial se establecerá con otras causas de dolor intenso en el cuello e irradiado, o con la presencia de una tumoración tiroidea dolorosa. Ello puede obedecer a situaciones diferentes como:

- Tiroiditis aguda infecciosa.
- Hemorragia intranodular sobre un bocio uninodular o plurinodular.
- Crecimiento rápido de un carcinoma tiroideo.
- Arteritis temporal.
- Tiroiditis de Hashimoto dolorosa.
- Quiste tirogloso infectado.

El diagnóstico diferencial más frecuente de la tiroiditis subaguda es la hemorragia intranodular. Típicamente, mientras que en la primera toda la glándula suele estar agrandada, es muy firme y dolorosa, y el cuadro se acompaña de fiebre y eritrosedimentación acelerada, en la segunda se palpa un nódulo cuyo tamaño se ha incrementado bruscamente, es doloroso (pero no el resto de la glándula), no hay fiebre, la eritrosedimentación es normal y la ecografía muestra contenido líquido (sangre) dentro del nódulo.

En los últimos años se describieron de manera creciente formas atípicas de tiroiditis subaguda, caracterizadas por ser también de naturaleza aparentemente viral y cursar con hipertiroidismo, pero sin dolor cervical. Puede presentar dificultades diagnósticas, en particular en las variantes que cursan con hipertiroidismo subclínico. En estos casos, la expresión clínica puede ser de difícil interpretación, ya que puede manifestarse como un síndrome febril de origen desconocido o presentarse como un nódulo tiroideo indoloro. El diagnóstico diferencial se establece con la tiroiditis silente, que cursa también con baja captación de radioyodo y se requieren en ocasiones la punción aspirativa con aguja fina y el examen citológico para establecer el diagnóstico de tiroiditis subaguda mediante el hallazgo de las células gigantes multinucleadas. Las claves diagnósticas de la tiroiditis subaguda atípica para diferenciarla de una tiroiditis silente son:

- Antecedentes de infección viral.
- Sexo predominante: masculino.
- Eritrosedimentación usualmente elevada.
- Ausencia de anticuerpos antiperoxidasa.
- Ausencia de historia familiar de autoinmunidad tiroidea.
- Citología: granulomas, células gigantes multinucleadas.

CASO CLÍNICO 60-6-2

Úrsula, de 44 años, comenzó a experimentar, hace 3 semanas, dolor en la cara anterior derecha del cuello irradiado al oído homolateral. Había presentado un episodio catarral de las vías aéreas superiores 4 semanas antes del inicio de los síntomas. Consultó a un médico quien, al examinarla, constató un dolor exquisito a ese nivel y solicitó una captación de ^{131}I que evidenció valores normales bajos (1%, 12% y 10% a las 1, 24 y 48 horas), medición de hormonas tiroideas con una T_3 1,5 ng/mL (VN 0,7-1,8); T_4 10,6 μg/dL (VN 4,5-12,5); TSH < 0,1 μUI/mL (VN 0,4-4,5); ATG 8,5 UI/mL (VN < 40); ATPO 16 UI/mL (VN < 35). La ecografía mostró un agrandamiento de la glándula tiroides, mucho más acentuado del lado derecho. Se le pidió una punción que la paciente se realizó, pero que fue extremadamente dolorosa y penosa; el estudio histológico mostró una imagen de inflamación inespecífica. Con el diagnóstico de tiroiditis subaguda de De Quervain, la paciente fue medicada con antiinflamatorios pero no mejoró, lo que motivó una consulta con otro profesional. Durante todo el proceso, había registrado por momentos una febrícula de 37,3 a 37,5 ºC. En esta ocasión se solicitó una eritrosedimentación que resultó elevada, de 56 mm en la primera hora, lo que confirmó el diagnóstico de tiroiditis subaguda en actividad. La paciente fue medicada con glucocorticoides y su cuadro mejoró en el lapso de 2 días.

Ante el cuadro clínico de esta paciente, ¿cuál es el mejor parámetro confirmatorio?

¿Qué dato es el más significativo en el examen físico?

¿Qué estudios de los realizados podrian haberse obviado?

Comentario

El diagnóstico de tiroiditis subaguda en esta paciente fue bastante claro. Sin embargo, la confirmación se pudo haber realizado simplemente por la historia, la palpación de la glándula (que a veces es imposible por el gran dolor que induce) y por la eritrosedimentación, casi siempre muy elevada. En el período de estado no es necesario realizar estudios radioisotópicos, ecografía y, mucho menos, una punción, que es extremadamente dolorosa en esa situación. El diagnóstico es **clínico** y se confirma meramente con la **eritrosedimentación**, lo que permite tratar al paciente casi de inmediato, sin esperar los resultados de los estudios, que demoran mucho más tiempo.

Otras causas de tirotoxicosis que cursan con baja captación de radioyodo son la tirotoxicosis inducida por amiodarona u otros agentes yodados, la radiotiroiditis (por radioyodo o radiación externa), la tirotoxicosis facticia y el *struma ovarii*, entre otras.

TIROIDITIS INFECCIOSAS

Se trata de una entidad infrecuente hasta tal punto que los endocrinólogos de amplia experiencia pueden llegar a asistir solo a 1 o 2 pacientes durante su vida profesional, aunque en los últimos años ha habido un aumento de casos publicados con afección fundamentalmente en niños y adolescentes. Una posible explicación de su rareza es que la tiroides es un tejido muy resistente a las infecciones debido a sus características anatómicas, la presencia de cápsula, su gran vascularización, el alto contenido de yodo y la generación de agua oxigenada que ofrecen un microambiente hostil para los gérmenes. Así, los individuos inmunodeprimidos (con SIDA, quimioterapia antineoplásica, trasplante, diabetes mal controlada, tuberculosis) son los más predispuestos a contraer tiroiditis infecciosas. Otras condiciones predisponentes son el bocio nodular o multinodular y ciertas neoplasias (tiroides, esófago, colon) y, recientemente, se describió en el contexto del lupus eritematoso sistémico juvenil.

La **tiroiditis aguda supurativa**, que es la forma más frecuente de las tiroiditis infecciosas, es una verdadera emergencia endocrina con elevada morbilidad y potencialmente mortal. Su incidencia estimada es de 0,1-0,7% de las tiroideopatías. Desde las primeras descripciones de Bauchet en 1857 y de Robertson en 1911, la evolución de esta entidad varía desde la resolución completa con eutiroidismo hasta una mortalidad de 10-15% en ausencia de intervención inmediata. En el **cuadro 60-6-5** se muestra la clasificación de las tiroiditis infecciosas.

CUADRO 60-6-5. Clasificación de las tiroiditis infecciosas

Agudas
- *Staphylococcus aureus*
- *Streptococcus pyogenes*
- *Streptococcus pneumoniae*
- *Streptococcus viridans*
- *Salmonella* spp.
- *Klebsiella pneumoniae*

- *Bacterianas (supurativas)*
- *Acinetobacter*
- *Pasteurella*
- *Haemophilus influenzae*
- *Escherichia coli*
- *Bacteroides*
- *Eikenella corrodens*
- *Enterobacteriaceae*
- *Peptostreptococcus* spp.
- *Actinomyces* spp.

Crónicas

- *Bacterianas*
- *Mycobacterium tuberculosis*
- *Mycobacterium avium*
- *Mycobacterium chelonae*
- *Treponema pallidum*

- *Micóticas*
- *Aspergillus* spp.
- *Coccidioides immitis*
- *Histoplasma capsulatum*
- Blastomicosis
- *Allescheria boydii*
- *Pneumocystis jirovecii*

- *Parasitarias*
- Hidatidosis (*Echinococcus granulosus*)
- Estrongiloidiosis (*Strongyloides stercoralis*)
- Cisticercosis (*Taenia solium*)
- Tripanosomiasis
- Filariasis

La infección llega a la tiroides a través de una fístula desde el seno piriforme o de una fístula desde el seno del cuarto arco branquial, o bien mediante una fístula de un conducto tirogloso persistente. Otras vías de entrada de infección a la tiroides son la vía hemática a partir de faringitis, parotiditis, mastoiditis, otitis, infecciones del tracto respiratorio inferior, endocarditis, absceso periapical de un molar, etc., o la vía linfática. Asimismo, las tiroiditis infecciosas pueden desarrollarse como complicación posterior a una cirugía del cuello o de ciertos procedimientos diagnósticos como la fibroendoscopia de la vía digestiva superior y la punción aspirativa con aguja fina (PAAF) de tiroides. La fístula desde el seno piriforme es la forma más común de tiroiditis supurativa y se observa en los niños, aunque en raras ocasiones también en los adultos.

A las tiroiditis infecciosas se las clasifica en agudas o crónicas; las primeras son las más frecuentes y causadas por gérmenes grampositivos y gramnegativos. Las formas crónicas incluyen las tiroiditis por micobacterias, micóticas, por *Pneumocystis jirovecii* y parasitarias, que afectan casi siempre a las personas inmunodeprimidas. Las formas agudas suelen presentarse como una tumoración extremadamente dolorosa, de rápido crecimiento, en la cara anterior del cuello, acompañada de fiebre (38-39 °C). En ciertas circunstancias, puede haber odinofagia, disfagia, disnea, estridor, ronquera, disfonía y tos. En el examen físico, la tumoración puede ser muy dura o fluctuante y existe rubor y gran sensibilidad a la palpación, que se vuelve intolerable para el paciente. En la evolución del proceso, se desarrolla una colección purulenta que busca abrirse camino hacia el exterior, de manera que la tumoración, como se mencionó, puede fistulizarse (**fig. 60-6-1**). Puede haber diseminación del proceso infeccioso a tejidos u órganos adyacentes como mediastino, tráquea, esófago y nervios simpáticos regionales. Otra complicación grave es la tromboflebitis séptica de la vena yugular interna (*síndrome de Lemièrre*), que se caracteriza por tumefacción dolorosa de la región submaxilar y de la región laterocervical paralela al músculo esternocleidomastoideo. La neumonía, obstrucción o perforación traqueal, la mediastinitis necrosante, la pericarditis y la septicemia son otras complicaciones graves con alta morbimortalidad. Las formas crónicas tienen una evolución más solapada con menor sintomatología y un curso evolutivo más prolongado y también afectan

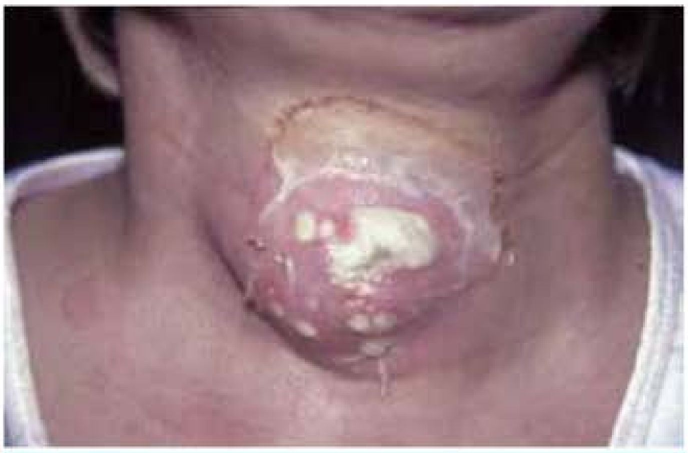


Fig. 60-6-1. Tiroiditis aguda purulenta en fase de drenaje espontáneo.

sobre todo a pacientes diabéticos e inmunodeprimidos (fundamentalmente con HIV y leucemia).

Entre los exámenes complementarios, lo más significativo es la eritrosedimentación muy elevada con leucocitosis y neutrofilia. Siempre se debe descartar la presencia del HIV. Los estudios de hormonas tiroideas carecen de valor, las cifras de captación de ^{131}I son variables y no orientadoras, y el centellograma mostrará de manera inespecífica un nódulo "frío". La ecografía tiroidea pone en evidencia la colección unilocalada o multiloculada. La punción aspirativa con aguja fina con cultivo del material es clave para tipificar el germen causal. La presencia de gas en la tomografía computarizada o la resonancia magnética del cuello y el mediastino, así como la presencia de pus fétido sugieren infección por gérmenes anaerobios. Asimismo, la tomografía computarizada es útil para visualizar las fístulas del seno piriforme. El tránsito esofágico con bario o la laringoscopia directa son herramientas también empleadas para visualizar las fístulas y divertículos. El centellograma con ^{67}Ga puede ser de utilidad en presencia de un síndrome febril de origen desconocido para reconocer una tiroiditis aguda como causa del proceso.

TIROIDITIS DE RIEDEL

El cirujano alemán Bernhardt Riedel la describió en 1896 como *eisenharte strumitis* (estrumitis dura como el hierro) debido a la peculiar consistencia pétrea de la glándula. De ahí también su denominación de tiroiditis leñosa. Se trata de una entidad sumamente rara en la que el parénquima tiroideo es reemplazado por un tejido fibroso denso, que a menudo invade los tejidos peritiroideos. Si bien su etiología ha sido materia de debate y controversia durante décadas, últimamente se considera que la tiroiditis de Riedel puede ocurrir como parte de una enfermedad sistémica relacionada con la inmunoglobulina G4 (IgG4). Esta entidad se caracteriza por una reacción inflamatoria difusa o con formación tumoral, única o múltiple, que afecta distintos órganos y que presenta un infiltrado linfoplasmocitario rico en células plasmáticas IgG4^{+} asociado a fibroesclerosis y flebitis obliterativa, y que puede acompañarse de elevación de los niveles séricos de IgG4. Puede presentarse de forma aislada (70% de los casos) como una tumoración tiroidea muy dura, compresiva, con rechazo y retracción de los órganos vecinos, como la tráquea. También puede comprometer las paratiroides y provocar hipoparatiroidismo e, incluso, interesar la cadena simpática con el consecuente *síndrome de Horner* y ronquera por afección del nervio laríngeo recurrente. La forma sistémica o fibroesclerosis multifocal cursa con fibrosis mediastínica (*síndrome de la vena cava superior*), retroperitoneal (con obstrucción ureteral), pulmonar (neumonía obstructiva), lagrimal, parotídea, miocárdica, retroorbitaria con compresión del seno cavernoso anterior y oftalmoplejía dolorosa *(síndrome de Tolosa-Hunt)*, del tracto biliar *(colangitis esclerosante)*, vascular (vasculitis oclusiva) y con la enfermedad de La Peyronie, con fibrosis de cuerpos cavernosos. Esta variedad de la tiroiditis de Riedel con fibrosis multisistémica se describe en un 30% de los casos.

Los datos de laboratorio revelarán hipotiroidismo subclínico o clínico en el 25-30% de los pacientes debido a la destrucción del parénquima tiroideo por el proceso fibrótico. Siempre debe acompañarse el perfil tiroideo de medición de calcio y fósforo para identificar la coexistencia de un hipoparatiroidismo. El centellograma tiroideo puede mostrar un patrón de captación heterogénea o muy baja, de acuerdo con el grado de compromiso parenquimatoso. La extensión de la fibrosis se define claramente mediante la tomografía computarizada o la resonancia magnética, que muestran el grado de infiltración tiroidea y a órganos vecinos, como también a la vasculatura del cuello. La ecografía revela áreas focales hipoecoicas que pueden infiltrar los músculos peritiroideos y el Doppler color, ausencia del flujo vascular en las áreas afectadas. La PET/CT con fluorodesoxiglucosa (FDG) muestra actividad hipermetabólica en la tiroiditis de Riedel, lo que puede ser de utilidad para el seguimiento de la actividad clínica de la enfermedad. La punción aspirativa con aguja fina es muy dificultosa y, de obtenerse algo de material, puede mostrar células mononucleares y tejido fibroso. El diagnóstico se establece más adecuadamente por biopsia tisular con aguja Tru-Cut® o biopsia a cielo abierto. Su diagnóstico diferencial principal se plantea con el cáncer anaplásico o indiferenciado de tiroides y el linfoma de células B. Con frecuencia, en estos pacientes se realiza el diagnóstico luego de una cirugía en la que se encuentra un tejido fibroso, duro, leñoso, que invade los músculos pretiroideos y que es irresecable.

Véase **Bibliografía** cap. 60-6 *Tiroiditis.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-6 *Tiroiditis.*

Véase **Autoevaluación** cap. 60-6 *Tiroiditis.*

60-7

Hiperparatiroidismo

Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

INTRODUCCIÓN

Si bien la **osteítis fibrosa quística** la describió por primera vez Von Recklinghausen en 1891, la asociación del **hiperparatiroidismo primario** (HPTP) con las neoplasias de las paratiroides la estableció, en la década de 1920, Felix Mandl en Viena, Austria. El fenotipo de esta entidad ha variado a lo largo de las décadas, de ser una enfermedad devastadora –que tan bien Fuller Albright reflejó con su descripción de la enfermedad de los "huesos, piedras, quejidos y gemidos"– a formas asintomáticas (hiperparatiroidismo asintomático con hipercalcemia) e incluso diagnosticadas incidentalmente en la medición de rutina de la hormona paratiroidea (PTH) (hiperparatiroidismo normocalcémico).

DEFINICIÓN

El **hiperparatiroidismo primario** es una afección endocrina caracterizada por la presencia de hipercalcemia, producto de una secreción inapropiadamente normal o excesiva de PTH por una o más glándulas paratiroides.

EPIDEMIOLOGÍA

El HPTP es la causa más frecuente de hipercalcemia en el paciente ambulatorio y su pico de incidencia se observa preferentemente en los primeros años de la menopausia (relación mujer-hombre 4:1). Con respecto a la variante normocalcémica del HPTP, su prevalencia ha ido en aumento en las últimas décadas, tal vez por la mayor medición rutinaria de la PTH en presencia de osteopenia u osteoporosis reconocidas por densitometría ósea.

En la mayoría de los casos (80%) se debe a la presencia de un adenoma paratiroideo benigno. La enfermedad multiglandular, en la cual la hiperplasia de las cuatro glándulas es la forma predominante, se observa en 15-20% de los casos. La enfermedad multiglandular también puede manifestarse por dos o, más rara vez, tres adenomas. La forma más infrecuente de HPTP es el **carcinoma paratiroideo**, que constituye menos del 1% y se caracteriza, a diferencia de su contraparte benigna, por niveles mucho más altos de calcemia y de PTH con gran compromiso de los órganos blanco. El HPTP puede acontecer de forma esporádica (alrededor del 95%), que corresponde más a menudo a la presencia de adenomas, y de forma familiar (alrededor del 5%), que surge particularmente por afección pluriglandular (hiperplasia) (**cuadro 60-7-1**).

FISIOPATOLOGÍA

Las paratiroides detectan cambios mínimos en los niveles séricos de calcio a través de los **receptores sensores del calcio (CaSR)** que ocasionan cambios significativos en la secreción de PTH. Como resultado de este mecanismo de regulación se mantienen los niveles séricos normales de calcio. En el HPTP se desarrolla una

CUADRO 60-7-1. Formas de presentación del hiperparatiroidismo

Adenoma paratiroideo
Hiperplasia paratiroidea
Carcinoma paratiroideo
Formas hereditarias:
Neoplasia endocrina múltiple de tipo 1 (NEM1)
Neoplasia endocrina múltiple de tipo 2 (NEM2)
Neoplasia endocrina múltiple de tipo 4 (NEM4)
Hiperparatiroidismo primario neonatal severo
Hipercalcemia hipocalciúrica benigna familiar
Hiperparatiroidismo y tumores mandibulares
Hiperparatiroidismo aislado familiar

pérdida del control del *feedback* debido a la secreción autónoma de PTH por una o más glándulas paratiroideas, lo que determina un nivel persistentemente alto o inadecuado de calcemia (**hipercalcemia**). Los efectos de esta producción autónoma de PTH promueven un incremento de la reabsorción renal de calcio, aumento de la síntesis renal de 1,25$(OH)_2D_3$ (calcitriol), fosfaturia y aumento de la reabsorción ósea.

ETIOLOGÍA

En los pacientes que presentan hipercalcemia y niveles elevados de PTH es importante excluir otras causas de hipercalcemia como insuficiencia renal, tratamiento con litio o tiazidas e hipercalcemia hipocalciúrica familiar. Una vez excluidas estas causas de hipercalcemia se determinará la causa del HPTP. La mayoría de los casos son esporádicos debido a la presencia de uno o dos adenomas, hiperplasia glandular y, rara vez, un carcinoma paratiroideo.

Los ***adenomas paratiroideos*** son de origen clonal, producto de mutaciones en el DNA que afectan a un grupo de células paratiroideas, con mayor proliferación con respecto al resto del parénquima normal. Se describieron múltiples alteraciones cromosómicas en las células paratiroideas de los adenomas que reflejan la probable deleción de genes supresores tumorales. Entre las alteraciones en los genes que controlan el crecimiento celular (protooncogenes o genes supresores tumorales), las alteraciones incluyen mutaciones con ganancia de función, como es el caso del gen de la *ciclina D1/ PRAD1* (*parathyroid adenomatous 1*) en los tumores esporádicos y del *RET* en los tumores familiares, o las mutaciones con pérdida de función en genes como el *MEN1* o el *CDC73* (o *HRPT2*) en las formas esporádicas y familiares. La radioterapia cervical se describió como un factor de riesgo para la aparición de adenomas paratiroideos. Sin embargo, muchos pacientes con HPTP no presentan antecedentes de irradiación en el cuello. También el antecedente de tratamiento con radioyodo en el tratamiento de la patología tiroidea benigna o maligna se ha asociado con la aparición ulterior de hiperparatiroidismo. La expresión de la proteína del CaSR varía en los adenomas con un rango que va desde la normalidad hasta una reducción marcada. Tanto en los adenomas como en la hiperplasia coexisten células normales y con expresión alterada del CaSR. Las mutaciones inactivadoras del gen del CaSR están comúnmente presentes en la hipercalcemia hipocalciúrica familiar. Estas mutaciones se observaron también en un pequeño grupo de pacientes con hiperparatiroidismo familiar aislado. En los pacientes con adenomas paratiroideos también se hallaron alteraciones en el gen del receptor de vitamina D (VDR), aunque parecería no desempeñar un papel principal en la tumorigénesis paratiroidea.

Con respecto a la ***hiperplasia paratiroidea***, es una entidad proliferativa policlonal cuyo origen persiste desconocido en la forma esporádica.

Formas familiares

Neoplasia endocrina múltiple de tipo 1 (NEM1): es un síndrome de herencia autosómica dominante caracterizado por mutaciones en la línea germinal en el gen supresor tumoral *MEN1*, localizado en el cromosoma 11q. El HPTP es la endocrinopatía más frecuente del NEM1, con una penetrancia del 95% en los sujetos afectados. Otros tumores característicos del síndrome afectan la adenohipófisis (30%), el páncreas endocrino (40%) y otros tumores como los adrenocorticales y carcinoides, lipomas, angiofibromas cutáneos y colagenomas.

Neoplasia endocrina múltiple de tipo 2 (NEM2): este síndrome neoplásico múltiple se caracteriza por la presencia de carcinoma medular de tiroides (99%), feocromocitoma (50%) e HPTP, que usualmente es de aparición tardía y menos frecuente (20%). Es de herencia autosómica dominante y causado por mutaciones activadoras del *gen RET,* que se ubica en 10q.

Neoplasia endocrina múltiple de tipo 4 (NEM4): este síndrome presenta un fenotipo que reúne características del NEM1 y del NEM2, es decir, tumores hipofisarios (40%); HPTP (80%); tumores pancreáticos, y otros tumores suprarrenales, tiroideos, gonadales y renales. Se debe a mutaciones del gen supresor tumoral *CDKN1B* localizado en 12p13, que codifica la expresión de la *proteína p27*, un inhibidor de la cinasa dependiente de la ciclina.

Hiperparatiroidismo neonatal severo: se debe a mutaciones del gen del CaSR y puede ser de herencia autosómica dominante o recesiva. Puede surgir en familias con hipercalcemia hipocalciúrica familiar (HHF) como consecuencia de uniones consanguíneas. Aparece en los primeros días de vida y se caracteriza por hipotonía, poliuria, deshidratación y fracturas múltiples.

Hipercalcemia hipocalciúrica familiar (HHF): es un trastorno autosómico dominante debido a mutaciones inactivadoras del gen *CaSR* que codifica al receptor sensor del calcio. Otros genes involucrados en formas menos frecuentes son el *GNA11* y el *AP2S1*. Se caracteriza por hipercalcemia leve, hipofosfatemia moderada, hipermagnesemia leve, excreción baja de calcio (< 100 mg/día o una relación *clearance* de calcio/*clearance* de creatinina < 0,01) y valores normales/altos de PTH.

Hiperparatiroidismo y tumores mandibulares: es un trastorno raro autosómico dominante caracterizado por HPTP y tumores óseos fibrosos (fibromas osificantes) de la mandíbula o del maxilar superior. Más del 15% de estos pacientes desarrollan tumores de Wilms, carcinoma papilar renal, poliquistosis renal, quistes renales y tumores uterinos. El HPTP en general es muy agresivo y frecuentemente debido a un carcinoma paratiroideo. El gen responsable de este síndrome es el *CDC73,* un gen supresor tumoral localizado en 1q25-q31 que codifica la proteína *parafibromina*.

Hiperparatiroidismo aislado familiar: esta entidad, descrita en 1936, es de herencia autosómica dominante, de rara aparición y con expresión variable y penetrancia incompleta. Se asocia a mutaciones en la línea germinal que pueden afectar distintos genes como *MEN1, CDC73, CaSR, GCM2* y *CDKN1B*. Se caracteriza por la presencia de un adenoma único o por hiperplasia pluriglandular con mayor riesgo de progresión a la malignidad (8-18% de riesgo de desarrollar un carcinoma paratiroideo).

CLASIFICACIÓN FISIOPATOLÓGICA

El hiperparatiroidismo puede ser: a) primario, b) secundario y c) terciario.

Hiperparatiroidismo primario

Como ya se describió, el HPTP surge de una alteración en la función de las paratiroides por presencia de un adenoma, hiperplasia o carcinoma, producto de distintas mutaciones en el DNA de las células paratiroideas.

Hiperparatiroidismo secundario

El hiperparatiroidismo secundario (HPTS) se desarrolla cuando las paratiroides responden apropiadamente a un descenso de la calcemia. La mayor concentración sérica de PTH promueve, a través del calcitriol, un aumento de la absorción intestinal del calcio y una mayor reabsorción ósea con el objeto de normalizar los valores circulantes de calcio. El HPTS puede afectar a pacientes con ***insuficiencia renal crónica*** y menor producción de calcitriol, así como a individuos con ***ingesta o absorción inadecuada de calcio,*** como ocurre en los estados de déficit de calcio y en los trastornos gastrointestinales que cursan con ***malabsorción***. La evaluación de la función renal (creatininemia), la determinación de vitamina D (25-hidroxivitamina D) y la calciuria orientarán para diferenciar un HPTP normocalcémico de un HPTS.

Con respecto al HPTS de origen renal, se promueve una afección esquelética denominada genéricamente ***osteodistrofia renal***, condicionada por la hipersecreción de PTH, así como por las alteraciones de la vitamina D, en especial, la disminución de la síntesis de $1,25(OH)_2D_3$ y la hiperfosfatemia. La osteopatía puede agravarse debido al depósito anormal de aluminio en el esqueleto (vinculado a hemodiálisis repetidas) y, al prolongarse la vida del paciente, aparecen con mayor frecuencia las manifestaciones clínicas de la osteodistrofia renal, que se desarrolla de forma lenta, pero progresiva. Histológicamente, en la osteodistrofia renal pueden distinguirse cuatro tipos de lesiones óseas: osteítis fibrosa quística, osteomalacia, osteoesclerosis y osteoporosis.

Otras causas de HPTS se detallan en el **cuadro 60-7-2**.

Hiperparatiroidismo terciario

En casos raros, el hiperparatiroidismo secundario con alteraciones prolongadas en el metabolismo mineral que generan hiperplasia de las glándulas paratiroides puede conducir a la transformación en un adenoma autónomo, cuyo resultado es el incremento de la secreción de PTH que, a su vez, produce niveles elevados de calcemia y semeja un hiperparatiroidismo primario. A esta entidad se la conoce como hiperparatiroidismo terciario (HPTT). Esto puede observarse en diversas alteraciones del metabolismo mineral, en particular asociadas a estadios avanzados de la insuficiencia renal crónica y otras como déficit crónico de vitamina D, tratamientos con altas dosis de fosfatos en enfermedades que evolucionan con hipofosfatemia crónica, varios raquitismos dependientes de la vitamina D o algunas enfermedades hepatobiliares, como la cirrosis biliar primaria.

CUADRO 60-7-2. Causas de hiperparatiroidismo secundario

Insuficiencia renal: - Menor producción de calcitriol - Hiperfosfatemia - Hipocalcemia
Ingesta inadecuada de calcio
Malabsorción de calcio: - Por déficit de vitamina D - Cirugía bariátrica - Celiaquía - Enfermedad pancreática (malabsorción de las grasas)
Pérdida renal de calcio: - Hipercalciuria idiopática - Diuréticos del asa
Inhibición de la resorción ósea: - Bisfosfonatos - Denosumab - Síndrome del hueso "hambriento" (luego de extirpación de un adenoma productor de HPTP)

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los síntomas correspondientes a esta enfermedad dependerán del grado del hiperparatiroidismo. En la actualidad, un 80% de los pacientes se hallan asintomáticos y el resto refieren síntomas inespecíficos (**caso clínico 60-7-1**). Los tejidos blanco más comúnmente afectados son el óseo y el renal. Las manifestaciones que puede ocasionar el hiperparatiroidismo, producto del grado de hipercalcemia (casi siempre con niveles > 12 mg/dL) y del exceso de PTH, son:

- **Musculoesqueléticas:** debilidad muscular, dolor óseo, osteopenia/osteoporosis.
- **Neurológicas y psiquiátricas:** astenia, depresión, confusión, letargo, somnolencia, pesadillas, irritabilidad, labilidad emocional, hiporreflexia, estupor, coma.
- **Renales:** poliuria, polidipsia, nicturia, nefrocalcinosis, nefrolitiasis, acidosis tubular renal, diabetes insípida nefrogénica, insuficiencia renal aguda y crónica (**caso clínico 60-7-2**).
- **Gastrointestinales:** anorexia, náuseas, vómitos, constipación, úlcera péptica, pancreatitis.
- **Cardiovasculares:** hipertensión arterial, acortamiento del intervalo QT, bradicardia, depósito de calcio en las arterias coronarias, miocardio y válvulas cardíacas. Mayor sensibilidad a los digitálicos.
- **Otras:** hipofosfatemia, mayor producción de calcitriol, anemia, hiperuricemia, gota, hipomagnesemia, insulinorresistencia.

La **litiasis renal** (cálculos de oxalato o fosfato cálcico, o mixtos) como forma de presentación predominante se describe en 15-20% de los pacientes. Sin embargo, solo 2-5% de los pacientes con litiasis renal padecen hiperparatiroidismo (véase **cap. 54-6** *Litiasis urinaria*).

CASO CLÍNICO 60-7-1

Soraya, de 42 años, presenta antecedentes de más de 3 años de duración de un síndrome ácido-sensitivo catalogado como gastritis crónica y signos depresivos, por los que se encuentra en tratamiento con especialistas en gastroenterología y psiquiatría. Desde hace 2 meses experimenta un dolor sordo, profundo, en la fosa lumbar derecha y, en los últimos días, ardor miccional con polaquiuria, lo que motiva su consulta a un médico clínico, quien le solicita estudios de laboratorio. El sedimento de orina fue patológico y mostró abundantes leucocitos, eritrocitos y piocitos y un urocultivo evidenció crecimiento de *Escherichia coli*, > 100.000 colonias/mL. La paciente fue tratada con antibióticos y se curó de la infección urinaria. El médico clínico decidió profundizar el estudio para tratar de individualizar la causa de los trastornos de la paciente.

¿Cree que el cuadro actual puede vincularse a los antecedentes que presentaba la paciente?

¿Pueden la gastritis y la depresión formar parte del cuadro clínico del HPTP?

¿Qué estudios adicionales hubiera solicitado?

Comentario

Aunque todos los signos que presenta la paciente sean muy frecuentes como motivo de consulta y, por ende, de muy baja especificidad, con un espíritu unicista una infección urinaria, junto con el antecedente de depresión y síndrome ácido-sensitivo, deben hacer evocar al médico la posibilidad de un hiperparatiroidismo primario. Esto es tanto más importante cuanto que la confirmación diagnóstica puede basarse simplemente en la medición de la calcemia, procedimiento fácil, de bajo costo y al alcance de todo laboratorio de análisis clínicos. En este caso se deberían solicitar estudios completos que incluyan calcemia, fosfatemia y una ecografía abdominal para intentar visualizar imágenes de litiasis urinaria. De resultar positivos estos estudios iniciales, deberá completarse la evaluación realizando otros procedimientos que pueden incluir la repetición de los anteriores más la de calcio iónico, fosfatasa alcalina, PTH, depuración de creatinina y densitometría.

CASO CLÍNICO 60-7-2

Perla, ama de casa de 62 años, con antecedentes de cólicos renales y litiasis de repetición, había sido sometida a dos litotricias por ultrasonido, con buena respuesta y evolución. Cuatro años más tarde, en el control por ecografía abdominal, se detectó un nuevo cálculo de 7 mm a nivel pielocalicial. Su médico clínico le solicitó nuevos análisis que mostraron: calcemia total 11 mg/dL; fosfatemia 2 mg/dL; hipercalciuria 570 mg/24 horas.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

Comentario

El diagnóstico presuntivo es el de hiperparatiroidismo primario. En este, la litiasis renal tiene una incidencia de 15-20%. La hipercalciuria está presente en un 35-40% de los casos.

También puede haber nefrocalcinosis en los estadios más avanzados. La hipercalciuria está presente en el 40% de los pacientes y favorece el desarrollo de litiasis.

Con respecto al compromiso óseo, lo más frecuente es la **osteopenia** difusa. La osteítis fibrosa quística se observa actualmente en menos de 2-5% de los casos y suele asociarse a adenomas paratiroideos más grandes, hipercalcemia severa, clínica ósea grave y progresiva con dolores locales y difusos. Rara vez se describe la osteoesclerosis, que es mucho más frecuente en el HPTS.

DIAGNÓSTICO

La historia clínica y el examen físico no suelen proporcionar datos concluyentes de hiperparatiroidismo primario, aunque pueden ayudar a sospechar su existencia.

El signo más evidente de la hiperfunción paratiroidea es la **hipercalcemia total** (valores superiores a 10,5 mg/dL). También se encuentra sistemáticamente elevado el **calcio iónico** (libre, no ligado a la albúmina). En ocasiones, un paciente puede presentar normocalcemia, por lo que se deben solicitar repetidas muestras de calcemia y descartar las distintas causas de hiperparatiroidismo secundario.

Es importante considerar que el déficit de vitamina D frecuentemente puede coexistir con un HPTP. Cuando esto ocurre, la calcemia puede estar "normal" debido al déficit concomitante de vitamina D. Sin embargo, la fracción de calcio iónico estará elevada. El fósforo se encuentra por debajo del rango normal (2 mg/dL). La fosfatasa alcalina está elevada por la alta remodelación ósea (**caso clínico 60-7-3**).

En cuanto a los niveles de PTH, estos pueden estar francamente elevados o "inapropiadamente" normales. Un valor de PTH dentro del rango normal no es un valor normal en presencia de hipercalcemia. Ahora bien, ¿cuán bajo puede ser el nivel de PTH en presencia de hipercalcemia y con un diagnóstico compatible de HPTP? Un nivel de 20-25 pg/mL (valor de referencia 10-65 pg/mL) o mayor en el marco de la hipercalcemia se considera compatible con el diagnóstico de HPTP. Es muy importante descartar que el paciente evaluado no esté recibiendo suplementos a base de biotina, ya que en ciertos ensayos que la emplean (biotinilados) los niveles de PTH pueden resultar falsamente bajos. En estos casos se debe suspender la biotina y repetir la medición de PTH unas semanas

CASO CLÍNICO 60-7-3

A Teodora, de 68 años, de peso normal y normotensa, sin antecedentes familiares ni personales significativos, se le detectó una calcemia de 10,9 mg/dL durante un examen periódico de salud; el resto de los exámenes, incluidos hemograma, hepatograma, glucemia, creatinina, urea, ionograma y orina completa, fueron normales. La paciente se encontraba asintomática y una repetición de los análisis confirmó la hipercalcemia moderada, de 10,7 mg/dL (VN 8,5-10,5) acompañada de un fósforo sérico de 2,8 mg/dL (VN 3,0-4,5), fosfatasa alcalina 189 U/L (VN 30-120), PTH 88 pmol/L (VN < 65) y calcio iónico 6,0 mg/dL (VN 4,5-5,6).

¿Cree que esta es una situación clínica infrecuente?

¿Cuál es el diagnóstico más probable?

¿Indicaría la realización de otros estudios? ¿Cuáles?

Comentario

Se trata de una situación cada día más común, dada la proliferación de estudios de "chequeo" en salud en ambos sexos y la realización de densitometrías óseas rutinarias en mujeres posmenopáusicas. Frente a una calcemia elevada y una fosfatemia disminuida, la presunción del diagnóstico de hiperparatiroidismo primario es muy alta. Se debe solicitar una densitometría ósea y una ecografía nefroureterovesical para evaluar la repercusión del HPTP. El centellograma con SESTAMIBI no es indispensable, salvo que se plantee operar a la paciente.

después. El estudio inmunorradiométrico (IRMA) y la inmunoquimioluminiscencia (ICMA) que miden la molécula intacta han reemplazado al radioinmunoanálisis. Esta determinación permite diferenciar otras causas de hipercalcemia, como la sarcoidosis, la ingesta excesiva de vitamina D y el síndrome de leche y alcalinos.

La **densitometría ósea** confirma la pérdida ósea y en la actualidad, dada su aplicación de rutina, es la puerta de entrada para el diagnóstico final de un hiperparatiroidismo primario asintomático. La pérdida ósea corresponde principalmente al hueso cortical (tercio distal del radio). Por el efecto anabólico de la PTH, la desmineralización del hueso trabecular (columna lumbar) suele ser menor, aunque en las series recientes se describe también el compromiso de la columna lumbar e, incluso, fracturas vertebrales. Por tal motivo, se recomienda la lectura de tres sitios en la densitometría ósea: el tercio distal del radio, el cuello femoral y la columna lumbar. Además, se puede estudiar la columna vertebral mediante espinograma o tomografía computarizada, o evaluar las fracturas vertebrales (*vertebral fracture assessment,* VFA) por densitometría.

La **radiografía simple de abdomen** puede detectar la presencia de litiasis renal y nefrocalcinosis. La **ecografía nefro-uretero-vesical** puede ser más sensible para detectar calcificaciones anómalas. Las radiografías óseas pueden evidenciar una desmineralización ósea generalizada. El aumento de la remodelación provoca en algunas zonas del esqueleto la formación de quistes óseos, lo que se conoce como **osteítis fibrosis quística**, cuyos signos radiológicos son:

- Resorción o erosión subperióstica en las falanges medias de las manos, en especial en su lado radial. Puede haber destrucción de las falanges terminales, en el tercio distal de la clavícula, sínfisis pubiana, articulaciones sacroilíacas y cuello femoral.
- Cráneo: aspecto moteado característico en "sal y pimienta" (véase **fig. 54-4-4**).
- Quistes y "tumores pardos" en los huesos largos y la mandíbula (épulis).
- En casos de calciuria de 24 horas superiores a 400 mg/día, se recomienda completar con un perfil urinario por el riesgo de litiasis (citraturia, oxaluria, urocosuria, magnesuria, fosfaturia, etc.).

Los **métodos por imágenes de localización paratiroidea** se obtendrán una vez lograda la confirmación bioquímica del HPRP y se emplean fundamentalmente para asistir al cirujano si se decide la conducta quirúrgica. Estos comprenden la ***ecografía del cuello,*** realizada de preferencia con un equipo de 7,5 MHz, que presenta mayor sensibilidad diagnóstica y que suele ser positiva en una proporción importante de adenomas. Actualmente se emplea el ***centellograma con talio-tecnecio,*** conocido como SESTAMIBI, combinado con SPECT (tomografía computarizada por emisión de fotón único). Para detectar adenomas, la sensibilidad de este método es de 70-80%, según las series. Si resulta negativo, se puede recurrir a la tomografía computarizada o a la resonancia magnética del cuello, que podrían ser útiles para diagnosticar la hiperplasia de la paratiroides. Otras técnicas son el SPECT combinado con tomografía computarizada (MIBI-SPECT-CT), TC-4D y PET-CT con 11C-metionina.

CONCLUSIÓN

Se describen tres formas de HPTP cuya frecuencia depende de varios factores: la pesquisa bioquímica realizada en los estudios rutinarios; la deficiencia de vitamina D; la determinación de PTH en la evaluación de rutina de la osteopenia y la osteoporosis, aun en presencia de una calcemia normal. Incluso en aquellos casos en que el HPTP se descubra incidentalmente, se esté en presencia de la variante asintomática o normocalcémica, es fundamental reconocer sus posibles complicaciones esqueléticas y renales.

Véase **Bibliografía** cap. 60-7 *Hiperparatiroidismo.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-7 *Hiperparatiroidismo.*

Véase **Autoevaluación** cap. 60-7 *Hiperparatiroidismo.*

60-8

Hipoparatiroidismo

Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

DEFINICIÓN

El **hipoparatiroidismo** engloba un grupo de enfermedades que cursan con un déficit en la síntesis o secreción de la hormona paratiroidea (PTH) biológicamente activa. Cuando la alteración radica en una resistencia de los órganos periféricos a la acción de la PTH, el cuadro se denomina **seudohipoparatiroidismo**.

La función paratiroidea inadecuada o insuficiente ocasiona una reducción de los niveles séricos de calcio (**hipocalcemia**) por disminución de la absorción intestinal de calcio, de la reabsorción ósea y de la reabsorción tubular renal de calcio. Primero se observa una elevación aguda concomitante de la calciuria, pero a medida que disminuyen los niveles de calcemia se reduce también la eliminación urinaria de calcio. En ausencia de PTH, aumenta la reabsorción tubular y disminuye la excreción renal de fósforo, lo que induce **hiperfosfatemia** que, junto con el déficit de PTH, conlleva una menor síntesis de 1,25 $(OH)_2 D_3$ (calcitriol).

ETIOPATOGENIA

Existen muchas causas de hipoparatiroidismo que pueden clasificarse en 1) posquirúrgico, 2) por infiltración o destrucción paratiroidea, 3) neonatales, 4) autoinmunes, 5) por defectos genéticos o del desarrollo de las paratiroides, 6) por resistencia periférica a la acción de la PTH, 7) otras causas (**cuadro 60-8-1**).

Posquirúrgico

La forma de hipoparatiroidismo más frecuente es la **posquirúrgica**, producida por la lesión de las paratiroides durante una cirugía del cuello (en especial de tiroides y paratiroides). Esta situación suele ocurrir cuando se realizan resecciones bilaterales extensas, como las que se necesitan en el carcinoma de tiroides, o bien en los carcinomas laríngeos y esofágicos.

Con menor frecuencia, puede aparecer después de la cirugía del hipertiroidismo, y menos a menudo, de la de nódulos tiroideos unilaterales. La incidencia global del hipoparatiroidismo secundario a la cirugía de la tiroides varía según las series, pero es de 1-5% de todas las cirugías de la glándula tiroides y tiene relación no solo con la razón de la tiroidectomía (cáncer tiroideo, bocios de gran tamaño), sino con la experiencia previa del cirujano. El hipoparatiroidismo puede ser transitorio o permanente y, a veces, se desarrolla luego de varios años. Puede ser consecuencia de la lesión directa de las glándulas, de una extirpación inadvertida o de isquemia posquirúrgica (**caso clínico 60-8-1**). El **hipoparatiroidismo transitorio** se presenta en el posoperatorio inmediato y se recupera espontáneamente al cabo de 1-2 semanas o, a lo sumo, de 6 meses. Se observa en un 20% de los pacientes sometidos a una tiroidectomía total por carcinoma de tiroides; los niveles de calcemia descienden 24 a 48 horas después de la cirugía. Un factor de riesgo de hipoparatiroidismo transitorio posquirúrgico es la deficiencia de vitamina D, que siempre se debe descartar y corregir antes de la cirugía de tiroides, paratiroides o, idealmente, antes de toda cirugía del cuello en general que pudiera comprometer las paratiroides. El **hipoparatiroidismo permanente** postiroidectomía total ocurre particularmente en los bocios extensos con un desplazamiento importante de los márgenes anatómicos que dificulta la cirugía y en el vaciamiento del compartimiento central del cuello en los pacientes con cáncer de tiroides y compromiso ganglionar. En los pacientes con cáncer de tiroides que tengan tiroideopatía autoinmune asociada (enfermedad de Graves o tiroiditis autoinmune), el riesgo de hipoparatiroidismo postiroidectomía sería mayor. En el **cuadro 60-8-2** se describen los factores de riesgo de hipoparatiroidismo poscirugía de tiroides. Otra causa de hipoparatiroidismo permanente es la cirugía del hiperparatiroidismo en la hiperplasia paratiroidea que

CUADRO 60-8-1. Causas de hipoparatiroidismo
Posquirúrgico
Infiltración o destrucción paratiroidea
Hemocromatosis Tiroiditis fibrosa de Riedel
Sarcoidosis
Talasemia
Enfermedad de Wilson
Amiloidosis
Carcinoma metastásico
Neonatales
Secundario a hiperparatiroidismo materno
Secundario a hipercalcemia hipocalciúrica familiar
Secundario a diabetes mellitus materna
Autoinmunes
Síndrome poliglandular autoinmune de tipo 1
Aislado
Defectos genéticos o del desarrollo de las paratiroides
Síndrome de DiGeorge de tipos 1 y 2
Síndrome HDR (hipoparatiroidismo primario familiar-sordera neurosensorial-displasia renal)
Hipoparatiroidismo asociado a talla baja, retraso mental y crisis convulsivas: - Síndrome de Sanjad-Sakati - Síndrome de Kenny-Caffey de tipo 1
Hipoparatiroidismo aislado ligado al cromosoma X
Hipoparatiroidismo aislado autosómico recesivo
Enfermedades mitocondriales: - Síndrome de Kearns-Sayre - MELAS (encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica, diabetes mellitus y episodios similares a ACV)
Mutaciones activadoras del gen del receptor sensor del calcio
Mutaciones del gen de prepro-PTH
Resistencia periférica a la PTH
Seudohipoparatiroidismo
Otras
Radioterapia cervical
Radioyodo
Hipomagnesemia

CUADRO 60-8-2. Factores de riesgo de hipoparatiroidismo permanente poscirugía de tiroides
Cirugía tiroidea bilateral (simultánea o secuencial)
Enfermedad tiroidea autoinmune (enfermedad de Graves, tiroiditis linfocítica crónica)
Vaciamiento central del cuello (profiláctico o terapéutico)
Bocio subesternal
Cirugía de cabeza y cuello de bajo volumen
Antecedentes de *bypass* gástrico u otros estados malabsortivos (p. ej. celiaquía)
Tiroidectomía y paratiroidectomía simultáneas

afecta a todas las glándulas, como suele observarse en los síndromes de neoplasia endocrina múltiple de tipos 1 (en especial) y 2A. La paratiroidectomía mínimamente invasiva del hiperparatiroidismo primario es una técnica más preservadora que redujo de modo notable el riesgo de hipocalcemia permanente.

En los pacientes con osteítis fibrosa quística prequirúrgica por hiperparatiroidismo severo (de observación muy infrecuente en la actualidad), puede surgir un síndrome de hipocalcemia posquirúrgico tras la paratiroidectomía exitosa. Es el llamado "**síndrome del hueso hambriento**", resultante de la captación ávida de calcio y fósforo por el tejido óseo afectado. Este síndrome se observa en especial en los pacientes con niveles elevados de fosfatasa alcalina prequirúrgicos o en el hiperparatiroidismo severo secundario a una falla renal. Puede distinguirse fácilmente del hipoparatiroidismo posquirúrgico por el nivel sérico de fósforo, que se encuentra bajo en el "síndrome del hueso hambriento" y elevado en el hipoparatiroidismo.

Hipoparatiroidismo por infiltración o destrucción paratiroidea

Los pacientes con **hemocromatosis**, así como los que reciben transfusiones reiteradas por talasemia, presentan

CASO CLÍNICO 60-8-1

Valdemar, de 62 años, fue intervenido; se le realizó la resección de un gran bocio multinodular, parcialmente intratorácico, que producía compresión de la vía aérea superior y del esófago con disnea, estridor y disfagia. La resección fue dificultosa y sangrante, pero logró completarse satisfactoriamente. Luego de la recuperación anestésica, el paciente comenzó a experimentar hormigueos en las manos y parestesias peribucales con signos de Chvostek y de Trousseau (**Epónimos**) positivos. La calcemia a las 24 horas fue de 7,8 mg/dL. El paciente fue tratado con infusiones de calcio y se comenzó luego la administración de calcitriol (1,25-dihidroxicolecalciferol). El estudio anatomopatológico mostró un bocio coloide multinodular (benigno) de 150 g y dos glándulas paratiroideas normales.

¿Era esperable el desarrollo de hipocalcemia?
¿Por qué cree que el paciente tiene hipocalcemia si solo se extirparon dos de las cuatro paratiroides?

Comentario

La hipocalcemia luego de la cirugía tiroidea es esperable y más probable en casos de extirpación de grandes bocios compresivos o en cirugías amplias por carcinoma tiroideo con vaciamiento ganglionar extenso del cuello, así como en cirugías por cáncer laríngeo. Otro factor de riesgo de hipocalcemia por hipoparatiroidismo posquirúrgico es la inexperiencia del cirujano. En este caso, la cirugía del gran bocio fue dificultosa por su tamaño y por el sangrado profuso, que dificultó la visión y obligó a realizar múltiples ligaduras hemostáticas. Si bien se extirparon solo dos paratiroides, es muy probable que las restantes sufrieran disminución del flujo sanguíneo con la consiguiente alteración de su funcionamiento.

depósitos de hierro en las glándulas paratiroides que pueden conducir al hipoparatiroidismo. Debido a igual mecanismo, también se lo observa en los pacientes con enfermedad de Wilson por depósito de cobre. El compromiso de las paratiroides también se ve en enfermedades como la tiroiditis fibrosa de Riedel, la tuberculosis miliar, la amiloidosis y la sarcoidosis. Asimismo, se describió el hipoparatiroidismo sintomático asociado a la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (HIV). Las metástasis de carcinomas no son infrecuentes, pero excepcionalmente producen manifestaciones clínicas de hipoparatiroidismo.

Hipoparatiroidismo neonatal

En los primeros días tras el nacimiento puede presentarse un cuadro de hipoparatiroidismo neonatal, sobre todo en prematuros y en hijos de madre con hiperparatiroidismo o diabetes mellitus. Se debe a la menor secreción de PTH fetal, disminución posparto de la calcemia, aumento de la calcitonina y pérdida renal de calcio. El 50% de los recién nacidos de madre con diabetes pueden presentar hipocalcemia a las 24-72 horas de nacer, con frecuencia asociada a hiperfosfatemia. En la madre con hiperparatiroidismo, el pasaje transplacentario de calcio (elevado) suprime las paratiroides del feto. Otras causas de hipoparatiroidismo neonatal son las genéticas, que se describen más adelante.

Hipoparatiroidismo autoinmune

La destrucción autoinmune de las paratiroides es una causa de hipoparatiroidismo permanente. Esta entidad puede ser aislada o asociarse a otras deficiencias endocrinas. El cuadro pluriglandular se asocia a insuficiencia suprarrenal y candidiasis mucocutánea, cuadro que se conoce como **APECED** (poliendocrinopatía autoinmune, candidiasis y distrofia ectodérmica) o **síndrome pluriglandular autoinmune de tipo 1**. Otras asociaciones menos comunes son la diabetes tipo 1, el hipogonadismo primario, la tiroiditis autoinmune, la anemia perniciosa, la *alopecia areata*, la miastenia grave, la hepatitis crónica activa y el vitiligo. El gen responsable se localiza en el cromosoma 21q22.3 y codifica una proteína llamada AIRE (*autoimmune regulator*), de la que se han informado muchas mutaciones. Si bien se manifiesta por lo general en la infancia, en ocasiones se presenta en adultos jóvenes. Habitualmente aparece primero la **candidiasis**, a la edad de 5 años, seguida del **hipoparatiroidismo** entre los 5 y 9 años y, luego, de la **insuficiencia suprarrenal** a los 14 años; algunos pacientes no presentan algún componente de la tríada. La presencia de autoanticuerpos circulantes es común tanto en la forma pluriglandular como aislada de hipoparatiroidismo. Muchos pacientes tienen anticuerpos contra el receptor sensor del calcio (CaSR) o reaccionan con la NALP5 (proteína NACHT rica en leucina 5), molécula de señalización intracelular que se expresa en las paratiroides. Más importante desde el punto de vista de la patogenia de la forma pluriglandular son los autoanticuerpos contra los interferones de tipo 1 (IFN alfa y omega). Los anticuerpos contra estos interferones están presentes en cerca del 100% de los pacientes con APECED, incluso años antes de la aparición de la enfermedad y pueden persistir en el tiempo; son los mejores marcadores para esta entidad. Otra causa autoinmune es el hipoparatiroidismo resultante de mutaciones activadoras del CaSR. Estas formas raras pueden remitir espontáneamente y se han detectado junto con otros trastornos autoinmunes como la enfermedad de Addison y la tiroiditis de Hashimoto. Si bien estos anticuerpos suprimen la secreción de PTH, no parecen destructivos.

Hipoparatiroidismo por defectos genéticos o del desarrollo de las paratiroides

El hipoparatiroidismo por agenesia o disgenesia de las glándulas paratiroides se manifiesta en el período neonatal. Se conoce como *síndrome de DiGeorge* cuando la agenesia o hipoplasia de las paratiroides se asocia con aplasia o hipoplasia del timo con inmunodeficiencia y alteraciones conotroncales cardíacas congénitas. Se debe a la anomalía de la tercera y la cuarta bolsa branquial. Los pacientes presentan una facies peculiar con micrognatia, ojos rasgados, orejas de implantación baja, hipertelorismo, labio leporino y anomalías cardíacas como tetralogía de Fallot y del arco aórtico. Padecen infecciones virales y fúngicas graves y de repetición por fallas en la inmunidad celular. Muchos casos son esporádicos, pero se describieron formas familiares con herencia autosómica dominante. El tipo 1 se debe a deleciones que afectan al cromosoma 22q11.2 y el gen responsable es el *TBX1* que codifica la proteína T-box 1, que es un factor de transcripción implicado en el desarrollo de las paratiroides y el timo. En el síndrome de DiGeorge de tipo 2 las deleciones comprometen el cromosoma 10p13-14 y el gen responsable es el *NEBL*, que codifica la proteína *Nebulette*, la cual interactúa con la actina, la tropomiosina y otras proteínas del músculo cardíaco.

Otro síndrome de herencia autosómica dominante es el HDR (***h**ypoparathyroidism, sensorineural **d**eafness and **r**enal dysplasia*), hipoparatiroidismo asociado con sordera y displasia renal debido a mutaciones del gen *GATA 3* localizado en la región del cromosoma 10p14-15. El gen *GATA 3* codifica una proteína esencial para el desarrollo del sistema auditivo, el riñón y las paratiroides. La hipocalcemia autosómica dominante (ADH) por mutaciones activadoras del CaSR (ADH de tipo 1) puede presentarse en el período neonatal y los afectados pueden estar asintomáticos con hipocalcemia leve a moderada. En situaciones de estrés como enfermedades febriles, los pacientes pueden presentar síntomas de irritabilidad neuromuscular e incluso convulsiones. Así, es importante medir el calcio sérico en todo niño que presente convulsiones febriles. Si bien es una entidad rara, puede confundirse con el hipoparatiroidismo aislado. Estos pacientes suelen tener hipocalcemia con niveles de PTH inapropiadamente normales e hipercalciuria relativa. La variante ADH de tipo 2 se debe a mutaciones activadoras del *GNA11* (*guanine nucleotide-binding protein alpha 11gene*), una GTPasa que media la señal corriente abajo del CaSR. Se conocen otras formas de hipoparatiroidismo de muy rara aparición, de herencia autosómica recesiva (síndromes de Sanjad-Sakati y de Kenny-Caffey de tipo 1) y otras ligadas al cromosoma X, así como variantes relacionadas con enfermedades mitocondriales como el síndrome de Kearns-Sayre, entre otros (véase **cuadro 60-8-1**).

Hipoparatiroidismo por resistencia periférica a la PTH

El **seudohipoparatiroidismo** comprende un grupo de trastornos que cursan con hipocalcemia, hiperfosfatemia, hipoprolactinemia y **resistencia tisular a la PTH** con concentraciones elevadas resultantes de esta hormona. En el **tipo 1a**, los pacientes presentan hipocalcemia, aumento de PTH y talla baja con alteraciones esqueléticas (cara redondeada, cuello corto, obesidad, braquidactilia, acortamiento del cuarto metacarpiano), lo que se conoce como *osteodistrofia hereditaria de Albright*. A menudo coexiste con retardo mental y anosmia, radio incurvado y falanges cortas con presencia de calcificaciones subcutáneas. La herencia es autosómica dominante con mutaciones del gen *GNAS1* localizado en el cromosoma 20q13.3 que codifica la subunidad alfa de las proteínas G, necesarias para el acoplamiento del receptor y la hormona. Como el *GNAS1* se expresa predominantemente del alelo materno en la tiroides, las gónadas y la hipófisis, estos pacientes muestran también resistencia a otras tantas hormonas que acoplan a la proteína G como TSH, LH, FSH y GnRH. En contraposición con estos pacientes con herencia materna, aquellos con mutaciones transmitidas por el padre tienen el fenotipo de la osteodistrofia hereditaria de Albright, pero con calcemia normal y sin resistencia renal a la PTH; este patrón se denomina seudo-seudohipoparatiroidismo. En estos pacientes la transmisión paterna del gen *GNAS1* mutado produce el fenotipo característico, pero el alelo materno normal mantiene la respuesta renal a la PTH. En el **tipo 1b**, la herencia es autosómica dominante con transmisión preferencial materna y cursa con hipocalcemia, concentraciones séricas elevadas de PTH y respuesta defectuosa a la excreción de AMPc y de fosfato tras la administración de PTH. La resistencia a la PTH está limitada al riñón. En esta variante se encuentran defectos en la metilación en las regiones corriente arriba de *GNAS* que motivan la resistencia al PTH y, en ocasiones, al TSH y el fenotipo es normal. En el **tipo 1c**, además de la hipocalcemia y la disminución de la excreción urinaria de AMPc y fosfato tras la infusión de PTH, los pacientes presentan fenotipo de osteodistrofia hereditaria de Albright. La actividad de *GNAS* no está afectada in vitro. En el **tipo 2**, cuyo gen responsable se desconoce, se observa una respuesta normal a la infusión de PTH con excreción urinaria o aún elevada de AMPc, pero no de la fosfaturia y el fenotipo es normal.

Otras causas de hipoparatiroidismo

El daño por radiación de las paratiroides es raro y se observó luego de la administración de radioyodo para el tratamiento de las enfermedades tiroideas. Es excepcional el hipoparatiroidismo asociado a radioterapia del cuello y del mediastino.

El magnesio se requiere para la secreción de PTH y, a su vez, por su efecto sobre los órganos blanco. Así, la hipomagnesemia puede inducir hipocalcemia por falta de respuesta periférica a la PTH, alteración en su secreción y, como resultado de ambos efectos, disminución en la síntesis renal de calcitriol. La hipomagnesemia puede ser primaria de carácter autosómico recesivo por mutaciones del gen *TRPM6* (que expresa una proteína con doble función: la de proteína-cinasa y la de canal de sodio y magnesio a nivel intestinal y renal) o la debida a causas gastrointestinales (diarreas agudas o crónicas, esteatorrea, malabsorción) o renales (uso de diuréticos, nefrotoxinas o enfermedad tubular renal).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los signos y síntomas derivados de la **hipocalcemia** constituyen las principales manifestaciones del hipoparatiroidismo (**cuadro 60-8-3**). Los síntomas de la **hipocalcemia aguda** son la ***tetania latente o clínica***, el ***edema de papila*** y las ***crisis convulsivas***. En la **hipocalcemia crónica** predominan las ***alteraciones dentales*** y ***dermatológicas***, las ***cataratas***, la ***calcificación de los ganglios basales*** y el ***síndrome extrapiramidal*** (síndrome de Fahr). La hipocalcemia provoca hiperexcitabilidad neuromuscular que se expresa como ***tetania***. Esta puede ser latente y ponerse de manifiesto con maniobras de provocación que dan origen al **signo de Chvostek** (contracción de la musculatura facial homolateral tras la percusión del nervio facial a la altura del arco cigomático) y el **signo de Trousseau** (**Epónimos**) (espasmo carpopedal tras inflar un manguito de presión arterial por encima de la presión arterial sistólica durante 3 minutos). La tetania puede ser espontánea o aparecer en determinadas situaciones, como el esfuerzo, las emociones, la menstruación o la lactancia, y no es específica, ya que además puede ser una manifestación de hipopotasemia, hipomagnesemia e hiperventilación. La tetania manifiesta suele empezar con ***parestesias*** peribucales y en las manos y los pies, extenderse progresivamente y aumentar en intensidad, con ***calambres*** y ***espasmos***. Si se afectan los músculos craneales aparecen cefaleas. La ***hiperventilación***, por la alcalosis respiratoria que provoca, agrava la tetania al disminuir el calcio iónico. Puede haber ***broncoespasmo*** y ***laringoespasmo*** con estridor respiratorio. En los niños puede manifestarse con ***crisis convulsivas*** de tipo gran mal sin pérdida del conocimiento. Otras veces se presentan ausencias sin crisis epilépticas. En los casos de larga evolución pueden desarrollarse calcificaciones de los pequeños vasos sanguíneos y de los ganglios basales, además de edema de papila y síntomas diversos, como pérdida de la memoria, irritabilidad, neurosis y psicosis (véase también **cap. 62-3** *El paciente con hipocalcemia*).

Las **manifestaciones cardíacas** más frecuentes son alteraciones del ECG, sin repercusión clínica, como prolongación del intervalo QT y del segmento ST. La hipocalcemia reduce la actividad inotrópica y puede provocar insuficiencia cardíaca congestiva. Pueden aparecer arritmias y bloqueos cardíacos reversibles.

Las **lesiones dermatológicas** asociadas al hipoparatiroidismo de larga evolución incluyen cabello áspero y frágil, alopecia focal, piel gruesa y uñas quebradizas. La candidiasis afecta a los pacientes con el síndrome pluriglandular de tipo 1.

Entre las **alteraciones dentarias** se describen la aplasia o la hipoplasia de los dientes, que aparecen luego del

CUADRO 60-8-3. Manifestaciones clínicas asociadas con la hipocalcemia

Alteraciones neuromusculares
- Fatigabilidad
- Debilidad muscular generalizada
- Calambres musculares (muchas veces dolorosos), manifestados por espasmos carpopedales
- Irritabilidad neuromuscular
- Tetania
- Espasmos y estridor laríngeos
- Espasmos bronquiales y sibilancias
- Disnea
- Signo de Chvostek
- Signo de Trousseau
- Ansiedad
- Polimiositis
- Alteraciones electromiográficas
- Elevación de la creatina-fosfocinasa

Signos y síntomas neurológicos y psiquiátricos
- Parestesias y entumecimiento en especial peribucal y en los dedos de manos y pies
- Convulsiones (focales, *petit mal*, gran mal)
- Signos extrapiramidales por calcificación de los ganglios de la base (síndrome de Fahr):
  - Parkinsonismo
  - Coreoatetosis
- Calcificaciones de la corteza cerebral o el cerebelo
- Trastornos de la personalidad
- Disminución de la memoria y de la concentración
- Irritabilidad
- Trastornos cognitivos
- Cambios electroencefalográficos inespecíficos
- Hipertensión endocraneal
- Espasmos distónicos
- Confusión
- Desorientación
- Psicosis
- Psiconeurosis

Alteraciones dermatológicas
- Piel seca
- Pelo áspero
- Uñas quebradizas
- Alopecia
- Eccema atópico
- Dermatitis exfoliativa
- Psoriasis
- Impétigo herpetiforme
- Candidiasis (síndrome poliglandular autoinmune)

Alteraciones dentarias
- Hipoplasia del esmalte dental
- Retraso en la erupción dentaria
- Dentina irregular
- Aumento de aparición de caries
- Engrosamiento de la lámina dura dentaria

Trastornos gastrointestinales
- Constipación
- Disfagia
- Calambres abdominales
- Cólico biliar
- Esteatorrea

Manifestaciones oftalmológicas
- Cataratas subcapsulares
- Edema de papila
- Calcificación de la córnea

Cardíacas
- Prolongación del intervalo QT en el ECG
- Insuficiencia cardíaca congestiva
- Arritmias
- Precordialgia

comienzo de la enfermedad, la hipoplasia del esmalte dental, el retraso en la erupción dentaria y el aumento de las caries, entre otras.

Un tercio de los pacientes pueden presentar **cataratas**, que se observan mediante el examen con lámpara de hendidura. Son más frecuentes en los pacientes con hipoparatiroidismo de larga evolución.

Se describieron cuadros de **disfagia** o **abdomen agudo** seudoobstructivo por irritación de los ganglios autónomos y de la musculatura lisa del tracto digestivo secundaria a la hipocalcemia. En el hipoparatiroidismo mal controlado puede haber malabsorción y esteatorrea, que agravan la hipocalcemia. También aclorhidria debida a la hipocalcemia, o bien auténtica anemia perniciosa asociada a las formas autoinmunes.

Con respecto a las **repercusiones esqueléticas** del hipoparatiroidismo, se ha demostrado un recambio *(turnover)* óseo bajo que genera en el tiempo un incremento de la masa ósea. Se desconoce aún en qué grado esto se debe al déficit de PTH o al tratamiento crónico con suplementos de calcio y análogos de la vitamina D. Asimismo, no se sabe si los efectos a largo plazo de este aumento de la masa ósea (probablemente beneficioso) y del bajo recambio óseo (posiblemente perjudicial para la calidad ósea) repercuten sobre la fuerza del tejido óseo y el riesgo de fracturas.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Los análisis de laboratorio revelan la presencia de **hipocalcemia**. En el hipoparatiroidismo esporádico, la calcemia puede oscilar entre 5 y 6,5 mg/dL. Cabe recordar que la calcemia casi nunca desciende por debajo de 5 mg/dL, ya que el depósito esquelético puede mantener estos niveles sin necesidad de la PTH. En el hipoparatiroidismo posquirúrgico, la calcemia puede oscilar entre 5 y 8 mg/dL, según la magnitud del daño quirúrgico.

La **fosfatemia**, a la inversa de la calcemia, por lo general aumenta y excede los 4,5 mg/dL (que es el límite superior de la normalidad en los adultos). En ocasiones, los pacientes con hipoparatiroidismo presentan fosfatemia normal.

La **calciuria** suele estar muy reducida, habitualmente por debajo de 80 mg/24 horas.

La **fosfatasa alcalina** por lo común se encuentra dentro los límites inferiores de la normalidad y el calcitriol está disminuido.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial del hipoparatiroidismo se plantea cuando un paciente tiene manifestaciones de tetania o aparece hipocalcemia en los análisis de laboratorio. Uno de los hallazgos principales que permiten sospechar el **déficit de PTH** como causa de la hipocalcemia es el nivel de la **fosfatemia**. En el déficit de vitamina D y en las pérdidas tubulares renales de calcio, como el síndrome de Fanconi o la acidosis tubular renal, la fosfatemia suele estar **disminuida**. Por el contrario, en el hipoparatiroidismo posquirúrgico o idiopático y en la insuficiencia renal se encuentra aumentada.

La **alcalosis respiratoria** es quizá la causa más frecuente del síndrome tetánico en la práctica clínica. Se observa comúnmente en mujeres jóvenes con una historia clínica de "tensión nerviosa". La tetania se debe a que el incremento de la frecuencia respiratoria por la ansiedad produce una alcalosis respiratoria que hace que el calcio se "adhiera" a las proteínas, con disminución relativa del calcio iónico. Los análisis de laboratorio muestran valores normales de calcemia y fostatemia (**caso clínico 60-8-2**).

La combinación de PTH baja o inapropiadamente normal con hipocalcemia puede observarse también en los pacientes con **hipomagnesemia** y en aquellos con mutaciones activadoras del CaSR. Como se mencionó, la hipomagnesemia (concentración sérica de magnesio menor de 0,8 mEq/L (1 mg/dL) produce hipocalcemia al inducir resistencia o deficiencia de PTH.

Aunque la **enfermedad renal, la deficiencia de vitamina D y la pancreatitis** pueden cursar con hipocalcemia, en estas entidades los niveles de PTH estarán en general elevados en asociación con los niveles séricos bajos de calcio.

CASO CLÍNICO 60-8-2

Wendy, de 26 años, con antecedentes de ansiedad y crisis de pánico, es conducida a un servicio de emergencias por presentar parestesias acrales y faciales intensas y espasmo de las manos que comenzaron una hora antes, luego de una intensa discusión con su madre. El médico de guardia encontró a una paciente extremadamente ansiosa, con respiración agitada, taquicardia y contracturas espontáneas de las manos de tipo "mano de partero"; el signo de Chvostek era positivo. Pensando en descartar la posibilidad de una tetania por hipocalcemia realizó una extracción de sangre y solicitó la medición urgente de la calcemia. Luego de ello, efectuó un procedimiento.

¿Cuál es su interpretación de este cuadro clínico?
¿Cómo espera que sea el resultado de la calcemia?
¿Qué habrá hecho el médico luego de la extracción de sangre?

Comentario

La semiología del episodio corresponde claramente a un síndrome tetánico. El comienzo agudo en circunstancias de estrés emocional, en una mujer joven con trastornos psicológicos y sin otros antecedentes significativos, y la comprobación de disnea sugieren el diagnóstico de tetania por alcalosis respiratoria que conduce a la disminución del calcio ionizado en la sangre. Es esperable que la calcemia total sea normal, y así fue en este caso (9,8 mg/dL). El médico de guardia, con buen criterio, procedió inmediatamente a hacer respirar a la paciente dentro de una bolsa de papel con el objetivo de revertir la alcalosis respiratoria, que consiguió en algunos minutos, con el cese posterior de las parestesias y los espasmos de las manos.

Véase **Bibliografía** cap. 60-8 *Hipoparatiroidismo.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-8 *Hipoparatiroidismo.*

Véase **Autoevaluación** cap. 60-8 *Hipoparatiroidismo.*

60-9

Síndrome de Cushing

Karina Danilowicz y Oscar D. Bruno

DEFINICIÓN

El síndrome de Cushing (**Epónimos**) es una entidad clínica producida por la exposición prolongada del organismo a cantidades suprafisiológicas de glucocorticoides. Puede tener diferentes causas y la más frecuente es la provocada por la administración **exógena** de glucocorticoides. De acuerdo con su mecanismo de producción, el síndrome de Cushing **endógeno** puede clasificarse como *dependiente de ACTH* o *independiente de ACTH* (**cuadro 60-9-1**). El nombre de ***enfermedad de Cushing*** se reserva para la secreción hipofisaria autónoma de ACTH y el de ***síndrome de Cushing***, para el resto de las etiologías. El síndrome puede presentarse a cualquier edad, aunque es más común entre los 15 y los 60 años y más frecuente en la mujer que en el varón, en una proporción de 8 a 2. La enfermedad de Cushing puede verse en el contexto de una neoplasia endocrina múltiple de tipo 1 (NEM1), aunque no es muy frecuente. Con independencia de sus diversas causas, la mayoría de sus síntomas y signos son comunes.

MOTIVOS DE CONSULTA Y FORMAS DE PRESENTACIÓN

Una situación frecuente en el síndrome de Cushing, al igual que en otras patologías endocrinas, es que los pacientes consultan por síntomas que no se interpretan inicialmente de forma correcta, lo que demora el diagnóstico, con el consiguiente deterioro progresivo de la condición clínica. En una evaluación retrospectiva, efectuada sobre un grupo de pacientes de nuestro servicio de Endocrinología del Hospital de Clínicas José de San Martín, esta demora fue de hasta 5 años y se obtuvo a menudo el relato de la minimización de los signos por parte de los primeros médicos consultados.

Si bien el síndrome de Cushing es poco frecuente, muchas de sus manifestaciones, que constituyen los primeros motivos de consulta, tienen alta prevalencia en la población. Estas incluyen la ***obesidad*** (hasta 30% en las mujeres), la ***hipertensión arterial*** (20-25%), la ***diabetes*** (4-5%), la ***osteoporosis*** (15% en posmenopáusicas), los ***trastornos del ciclo menstrual*** (20-25%) y la ***depresión***, todos muy habituales en la población general. La probabilidad de que dos o más de estas manifestaciones se presenten combinadas es también elevada; de ahí que el mejor modo de realizar el diagnóstico de síndrome de Cushing es pensar en esa posibilidad ante la presencia de uno o más de los motivos de consulta mencionados. En la mayoría de los casos, no son los endocrinólogos quienes sospechan el diagnóstico sino que, debido a la naturaleza proteiforme del síndrome, son los clínicos generalistas, internistas, cardiólogos, ginecólogos, dermatólogos, psiquiatras, cirujanos u otros médicos los que detectan el cuadro y derivan al paciente a un especialista.

Con frecuencia, se trata de una mujer de mediana edad cuyo primer motivo de consulta ha sido un **aumento de peso inexplicado** acompañado por **astenia** y **debilidad progresiva**, que la ha llevado hasta tener dificultad para subir un escalón o a la imposibilidad de hacerlo (p. ej., en un ómnibus). Otras veces es el hallazgo de **hipertensión arterial** con **hipopotasemia, astenia y edemas** lo que inicia el cuadro (**caso clínico 60-9-1**) y, por último, no es raro encontrar a pacientes con síndrome de Cushing dentro de una población de personas tratadas por cuadros depresivos (estos tratamientos suelen estar acompañados por aumento de peso).

Otras formas de presentación con motivos diferentes de consulta, en este caso al dermatólogo, son las constituidas por ***úlceras tórpidas en los miembros inferiores***, que no terminan de cicatrizar, en pacientes sin alteraciones vasculares periféricas arteriales ni venosas, o el desarrollo de ***acné*** e ***hirsutismo***.

Por último, el primer paso de la orientación diagnóstica puede ser el hallazgo accidental en un estudio por imágenes (ecografía o tomografía computarizada abdominal) realizado con otra finalidad, de una tumoración suprarrenal (***"incidentaloma" suprarrenal***). En estos casos, el error más común es extirpar las tumoraciones sin haber estudiado antes al paciente.

CUADRO 60-9-1. Clasificación y causas comunes del síndrome de Cushing

Dependiente de ACTH	Independiente de ACTH
- Enfermedad de Cushing - Secreción ectópica de ACTH	- Adenoma suprarrenal - Carcinoma suprarrenal - Displasia suprarrenal nodular primaria pigmentada; síndrome de Carney - Hiperplasia suprarrenal macronodular bilateral

CASO CLÍNICO 60-9-1

Tiziano, de 26 años, sin antecedentes patológicos ni familiares de importancia, es derivado de un hospital rural por presentar un cuadro de reciente desarrollo (4 meses) de hipertensión arterial severa con cifras de TA de hasta 190/120 mm Hg, acompañada de gran postración, debilidad muscular y edemas en los miembros inferiores. A su ingreso, el paciente presenta una facies redondeada y rubicunda, ha experimentado aumento de 4-5 kg de peso, TA 185/105 mm Hg, presenta dificultad en la marcha por pérdida de fuerza muscular, también objetivable con una maniobra de Plummer (no logra incorporarse del lecho sin ayuda de sus brazos) y manifiesta gran nerviosismo e insomnio. Los exámenes sanguíneos iniciales muestran: glucemia 155 mg/dL, Na^+ 146 mEq/L y K^+ 2,1 mEq/L. El paciente comienza a recibir antihipertensivos y reposición con potasio y, en pocos días, mejora su astenia y se obtiene cierto grado de control de la TA (150/95 mm Hg). Se solicitan estudios endocrinos que muestran: ACTH en el plasma 125 pg/mL (VN < 65), cortisol sérico 41 µg/dL, cortisol luego de la prueba de Nugent 39 µg/dL, cortisol después de recibir 8 mg de dexametasona 30 µg/dL, CLU 980 µg/24 h.

¿Cuál es la causa más probable de este cuadro clínico?
La prueba de supresión con 8 mg ¿es patognomónica de un tipo de etiología en especial?
¿Qué estudios solicitaría para orientar rápidamente el diagnóstico etiológico?

Comentario

La rapidez del desarrollo del cuadro y su severidad clínica, junto con la hipertensión arterial marcada, la hipopotasemia y los valores muy elevados de cortisol sérico y urinario, hacen pensar inicialmente en la posibilidad de un carcinoma suprarrenal o de un síndrome de secreción ectópica de ACTH. Sin embargo, la presencia de ACTH elevada excluye la primera posibilidad, ya que en los casos de origen suprarrenal primario, la ACTH no es detectable o está extremadamente baja. La segunda posibilidad es verosímil y también la falta de supresión adecuada en la prueba con 8 mg apunta en esa dirección. Sin embargo, nada es patognomórico y puede observarse un cuadro similar en su gravedad clínica y en el tipo de alteración hormonal en casos de enfermedad de Cushing. En este paciente se solicitó inmediatamente una resonancia magnética de hipófisis y una tomografía helicoidal de tórax y abdomen con cortes finos para tratar de identificar la lesión causal pero, muy probablemente, será necesaria la realización de un cateterismo de los senos petrosos inferiores.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La producción excesiva de glucocorticoides causa alteraciones en casi todos los órganos y tejidos del cuerpo. En una persona sana, la producción diaria de cortisol es de 10-15 mg y en el síndrome de Cushing puede alcanzar valores de hasta 400-500 mg diarios.

El mecanismo de producción de los signos y síntomas se relaciona con el incremento del *catabolismo proteico*, la acción ***diabetógena*** y los ***efectos inmunosupresores*** y sobre el ***metabolismo hidromineral*** de los glucocorticoides. La gravedad de las manifestaciones se relaciona con la duración y la magnitud de la elevación de los glucocorticoides por encima de los valores normales.

A continuación se detallan las manifestaciones clínicas más comunes del síndrome de Cushing (**cuadro 60-9-2**).

- ***Obesidad:*** hay un aumento de la grasa corporal, con la consiguiente ganancia de peso. La distribución es de tipo centrípeto, con mayor acumulación en el peritoneo, el mediastino y el tejido celular subcutáneo de la cara, el cuello y el abdomen. En las mejillas, estos depósitos de grasa dan el aspecto de "facies de luna llena". También pueden acumularse en el área cervical ("giba de búfalo") o en los huecos supraclaviculares.
- ***Piel:*** existe atrofia cutánea y separación de las fibras colágenas y elásticas, debilitamiento de la fascia muscular y exposición del tejido vascular subcutáneo. Se pueden observar telangiectasias y púrpura, junto con erupciones de tipo rosácea caracterizadas por un eritema facial central. Un signo característico es la presencia de estrías violáceas mayores de 1 cm de diámetro, sobre todo en pacientes jóvenes, cuya localización más común es el abdomen, pero que también pueden encontrarse en sitios diferentes, como la raíz de los miembros superiores e inferiores y los flancos (**fig. 60-9-1**). El acné, la dermatitis perioral y la *acantosis nigricans* son otros signos frecuentes.
- ***Pelo:*** hay aumento del vello facial (hirsutismo), también mayor fragilidad del cabello y aumento del receso frontal, que se atribuyen al exceso de andrógenos.
- ***Tejido muscular:*** puede existir atrofia muscular. Todos los músculos están afectados, aunque el impacto

CUADRO 60-9-2. Signos y síntomas del síndrome de Cushing

Aumento de peso no explicado
Acné, hirsutismo
Cansancio
Pérdida de fuerzas
Piel seca
Equimosis, hematomas fáciles
Depresión, nerviosismo
Oligoamenorrea, impotencia
Atrofia de los músculos proximales
Obesidad troncular, centrípeta
Facies de luna llena, rubicundez
Relleno de huecos supraclaviculares
Giba de búfalo
Atrofia cutánea
Hipertensión arterial
Diabetes
Osteoporosis

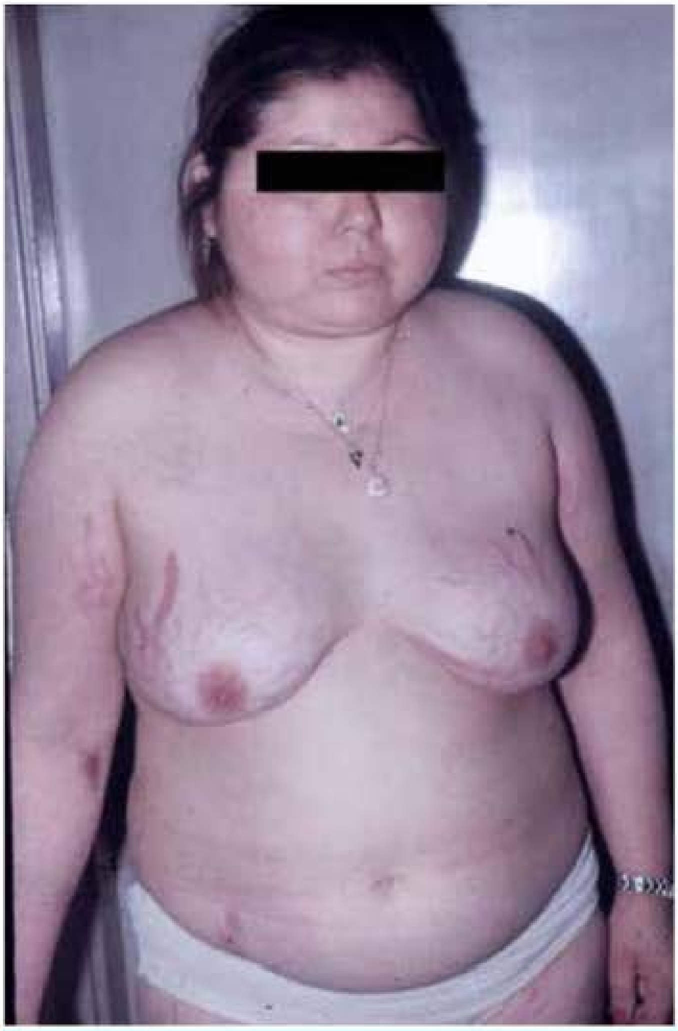

[redacted]

Fig. 60-9-1. Estrías cutáneas en una paciente con síndrome de Cushing.

varía según el tipo de fibra muscular. Por lo general, la primera manifestación es la debilidad proximal de los músculos de la cintura pélvica.

- ***Huesos y articulaciones:*** en el esqueleto en desarrollo, los glucocorticoides producen una marcada supresión de la velocidad de crecimiento como consecuencia de la inhibición en la secreción de GH, de la elaboración de inhibidores de la somatomedina C (*insulin growth factor 1*; IGF-1) y de efectos directos sobre el cartílago del crecimiento. Además, inducen una disminución de la absorción intestinal de calcio, disminución de la reabsorción tubular renal de calcio e hiperparatiroidismo secundario. La densidad mineral ósea está disminuida en grado variable (osteopenia, osteoporosis).
- ***Ojos:*** pueden presentarse elevaciones moderadas en la presión intraocular y cataratas subcapsulares posteriores, casi exclusivamente en la variante medicamentosa o exógena.
- ***Aspectos psicológicos y neurológicos:*** los pacientes pueden referir fatiga, irritabilidad, ansiedad, disminución de la libido, insomnio, pérdida de la memoria, falta de concentración, cambios en el apetito y alucinaciones. El seudotumor cerebral es una complicación reconocida del hipercortisolismo, en especial el iatrogénico.
- ***Aspectos hematológicos e inmunitarios:*** hay destrucción del tejido linfoide (timo, bazo y ganglios linfáticos). Como las células madre no son afectadas, una vez resuelto el hipercortisolismo el sistema linfático mantiene su capacidad para reconstituirse. Tanto las células T como las B están comprometidas. La capacidad fagocítica de los neutrófilos y del sistema retículo-endoplásmico se halla reducida y la respuesta inflamatoria, atenuada. En consecuencia, estos eventos llevan a una mayor predisposición a las infecciones micóticas de la piel, como candidiasis mucocutánea, tiña versicolor o pitiriasis, y otras infecciones oportunistas.
- ***Sistema cardiovascular:*** la hipertensión arterial en el hipercortisolismo es multifactorial: sobrecarga de volumen, efecto directo sobre los receptores mineralocorticoideos, aumento de esteroides intermediarios con acción mineralocorticoide, aumento de la sensibilidad de las arteriolas al efecto presor de las catecolaminas.
- ***Aparato gastrointestinal:*** la úlcera péptica y la pancreatitis aguda son más frecuentes en el síndrome de Cushing iatrogénico.
- ***Aspectos metabólicos y endocrinológicos:*** el aumento de la producción diaria de cortisol y la abolición de la variación diurna normal tienen como consecuencia diferentes alteraciones metabólicas y endocrinológicas. Aumentan la gluconeogénesis y la síntesis de glucógeno, con la consiguiente hiperglucemia. Además, el catabolismo proteico muscular está estimulado, lo que produce hiperalaninemia, que es el sustrato necesario para la gluconeogénesis y que además estimula la secreción de glucagón. Las alteraciones en los electrolitos incluyen hipopotasemia con alcalosis metabólica, más evidente en el síndrome de Cushing ectópico que en la enfermedad de Cushing. Puede haber un aumento de colesterol, VLDL, LDL, HDL y de los triglicéridos. Es posible detectar grados variables de supresión del eje tiroideo con disminución de las concentraciones de T_3, T_4, T_4 libre y TBG con niveles normales de TSH, aunque también es más frecuente que en la población general la existencia de una patología tiroidea primaria. Las mujeres pueden presentar oligomenorrea, amenorrea e infertilidad. La alteración estaría en el generador pulsátil hipotalámico de LHRH y de la respuesta hipofisaria a este. En los hombres hay disminución de la testosterona y disfunción sexual eréctil.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

La sospecha clínica de hipercortisolismo endógeno debe confirmarse bioquímicamente (**fig. 60-9-2**). Una de las pruebas de gran utilidad para evaluar el aumento en la producción diaria de cortisol es la medición del **cortisol libre urinario (CLU) en la orina de 24 horas**, que habitualmente estará elevado dos a tres veces por encima de los valores de referencia. Sin embargo, en los pacientes con obesidad, alcoholismo o enfermedades neuropsiquiátricas, es posible hallar también concentraciones de CLU moderadamente elevadas (falsos positivos). Por ello, se recurre a la realización de otras pruebas. Otra de

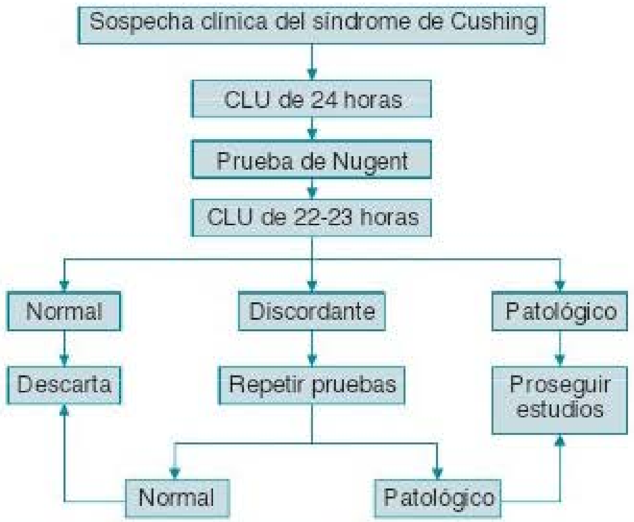


Fig. 60-9-2. Algoritmo de diagnóstico bioquímico del síndrome de Cushing. CLU: cortisol libre urinario.

las alteraciones del síndrome de Cushing es la **pérdida de la supresibilidad** del eje hipotálamo-hipófiso-suprarrenal por los corticosteroides, que se pone en evidencia con la **prueba de Nugent**. Esta consiste en administrar 1 mg de dexametasona a las 23:00 y obtener una muestra de sangre para la medición del cortisol a las 8:00 del día siguiente; en condiciones normales, el cortisol sérico residual debe ser **menor de 1,8 μg/dL**. También se pueden ver resultados falsos positivos en los pacientes obesos, en los que reciben fármacos que aceleran el metabolismo de la dexametasona (fenitoína, fenobarbital, rifampicina), en quienes están en tratamiento con estrógenos o tamoxifeno (porque aumenta la globulina transportadora de corticosteroides) o en los que presentan depresión endógena. Además del aumento de la producción diaria de cortisol y de la alteración en el mecanismo de *feedback*, en el síndrome de Cushing **se pierde el ritmo circadiano** normal de secreción del cortisol. Esto puede comprobarse con la medición del **cortisol salival nocturno** (23:00 a 24:00) o de **CLU en una muestra de orina de una hora, recolectada de 22:00 a 23:00**, momento en el que los niveles de cortisol son normalmente muy bajos.

Una vez confirmado el diagnóstico de síndrome de Cushing, es necesario realizar el diagnóstico etiológico o de localización. Para este fin, es útil medir el nivel de **ACTH plasmática**, lo que permitirá establecer la diferencia entre el síndrome de Cushing dependiente de ACTH (niveles inapropiadamente "normales" o elevados) y el síndrome de Cushing independiente de ACTH (niveles muy bajos o suprimidos). Sin embargo, una medición elevada de ACTH no puede establecer si esta hipersecreción proviene de la hipófisis o de otro sitio (secreción ectópica). En estos casos, puede ser orientadora la **prueba de supresión nocturna con dosis altas de dexametasona**; se realiza administrando 8 mg de dexametasona a las 23:00 y midiendo el cortisol sérico a las 8:00 del día siguiente. La supresión del cortisol plasmático a menos del 50% del valor basal es compatible con la enfermedad de Cushing (hipofisaria). La falta de este grado de supresión sugiere un origen ectópico de la secreción de ACTH. La mayor dificultad de esta prueba es que en el 25% de los pacientes con Cushing ectópico se suprimirá el cortisol plasmático a menos del 50% del valor basal (falsos positivos) y que en el 25% de los pacientes con enfermedad de Cushing fallará esta supresión (falsos negativos). Sin embargo, dada la simplicidad de su realización y teniendo en cuenta que la mayoría de los casos de hipercortisolismo endógeno se deben a la presencia de un adenoma hipofisario productor de ACTH, esta prueba se puede hacer cuando no se pueda realizar el cateterismo de los senos petrosos inferiores (véase más adelante).

Una vez confirmada la presencia del síndrome de Cushing dependiente de ACTH y teniendo en cuenta la mayor probabilidad de **enfermedad de Cushing**, se debe realizar una **resonancia magnética (RM) de hipófisis** con gadolinio y sin él para intentar visualizar el adenoma (**caso clínico 60-9-2**). Este procedimiento tiene una sensibilidad del 50%. En la mayoría de los casos se trata de microadenomas (< 10 mm) hipointensos, aunque en ocasiones pueden ser isointensos o de mayor tamaño; en menos del 10% se trata de macroadenomas. A veces no es posible evidenciar el adenoma, pero sí se pueden ver signos indirectos de su presencia, como asimetría glandular o desviación del tallo hipofisario. La situación

CASO CLÍNICO 60-9-2

Noemí, de 48 años, fue derivada a un servicio de endocrinología para la toma de una decisión terapéutica acerca de un síndrome de Cushing dependiente de ACTH (ACTH 48 y 60 pg/mL), probado mediante la determinación de cortisol en la orina elevado de 465 μg/24 h (VN 20-90) y la falta de supresión en la prueba de inhibición nocturna con 1 mg de dexametasona (Nugent), que mostró un valor residual de 12 μg/dL. La resonancia magnética (RM) de hipófisis evidenciaba una imagen hipointensa de 3 mm en la hemihipófisis derecha que no se realzaba con gadolinio. La prueba de supresión nocturna con alta dosis de dexametasona (8 mg) indujo disminución del cortisol sérico de 22,4 a 8,6 μg/dL (↓ a 38,4% del basal), compatible con un origen hipofisario del trastorno, pero hubo discrepancia entre los médicos del equipo sobre este último punto.

¿Considera suficientes los datos reunidos para diagnosticar enfermedad de Cushing?

Una supresión mayor del 50% en la prueba de 8 mg, ¿es patognomónica de enfermedad de Cushing?

¿Repetiría la resonancia magnética?

¿Qué otra prueba podría efectuarse para confirmar el diagnóstico etiológico?

Comentario

Los datos obtenidos son altamente sugestivos de un origen hipofisario. Sin embargo, puede haber algunas trampas: 1) aunque el grado de supresión obtenido es bueno, también un carcinoide bronquial con secreción ectópica de ACTH puede responder de ese modo, 2) por otra parte, aunque en la RM se visualiza una imagen compatible con un microadenoma, es muy pequeña, < 6 mm, y podría tratarse de una mera coincidencia, dado el porcentaje significativo de personas de la población general (hasta alrededor del 10%) que en RM solicitadas por otras razones presentan imágenes similares dentro de ese tamaño ("incidentalomas" hipofisarios). Una nueva RM no agregaría nada y, entonces, el procedimiento indicado es realizar un cateterismo selectivo de senos petrosos que, en este caso, fue positivo y confirmó el origen hipofisario del problema.

que presenta mayor dificultad es aquella en la cual la RM muestra escasa o ninguna alteración (± 50% de los casos) a pesar de que las pruebas bioquímicas sean compatibles con la enfermedad de Cushing. Es probable que en estos casos se trate de **microadenomas extremadamente pequeños** (< 5 mm) que escapan al poder de resolución de la RM o de **síndromes ocultos de producción ectópica de ACTH** (p. ej., carcinoides de bronquio, timo o páncreas), que simulan una enfermedad de Cushing. Salvo cuando se visualiza una imagen mayor de 6 mm en la hipófisis, el procedimiento aconsejado es el **cateterismo selectivo de ambos senos petrosos inferiores**, en el que se drenan las venas hipofisarias, midiendo el ACTH antes y después (2, 5 y 10 minutos) de la inyección de **CRH** (*corticotropin-releasing hormone*, antes conocido como *corticotropin-releasing factor*) o de **desmopresina** (análogo de la vasopresina que se usa en nuestro medio). Se trata de procedimientos complejos que deben realizar equipos especializados. El muestreo se hace simultáneamente en ambos senos y en una vena periférica; si se comprueba un gradiente central/periférico mayor de 3, es indicativo de origen hipofisario. En caso contrario, se debe iniciar la búsqueda de un origen ectópico, principalmente en el tórax (pulmón, timo) y el abdomen (páncreas), mediante una tomografía computarizada (TC) helicoidal, con contraste y sin él.

Los **tumores suprarrenales** (dos tercios adenomas y un tercio carcinomas) productores de cortisol representan un 20% de todas las causas. Son tumores de origen monoclonal que asientan sobre la corteza suprarrenal. Si se trata de un **adenoma**, las manifestaciones clínicas se limitan a las del hipercortisolismo y no suelen acompañarse de signos de hiperandrogenismo, ya que secretan solo cortisol. El comienzo de los síntomas es insidioso y en el momento del diagnóstico es frecuente comprobar que tiene más de un año de evolución. En los estudios bioquímicos de los adenomas productores de cortisol se encuentran en forma característica los *niveles de ACTH suprimidos*, con *niveles de cortisol aumentados*; en los estudios por imágenes es común observar una imagen redondeada, por lo general única, cuyo tamaño no suele sobrepasar los 4 cm de diámetro, que deforma la glándula; es habitual que el resto de esta y la glándula contralateral estén atrofiadas.

En el caso del **carcinoma suprarrenal**, los hallazgos clínicos pueden ser de dos tipos: los causados por la masa tumoral y los que se deben al exceso hormonal. La mayoría de los tumores son de gran tamaño, comúnmente de más de 6 cm en el momento de la presentación (**fig. 60-9-3**) y suelen comprimir e invadir las estructuras vecinas. Además, la presentación típica puede incluir *dolor abdominal, masa palpable y pérdida de peso*. Las metástasis aparecen en el pulmón (70%), el hígado (40%), los ganglios linfáticos (40-70%) y el hueso (30%). Los carcinomas suprarrenales secretores de cortisol presentan los signos y síntomas típicos del síndrome de Cushing y su evolución tiende a ser rápida debido al crecimiento tumoral. La *virilización* es un signo característico por la gran cantidad de andrógenos que secreta el tumor. La *hipertensión y la hipopotasemia* son más comunes que en el adenoma corticotropo, debido a la actividad mineralocorticoide de los altos niveles de cortisol y sus precursores. Los datos típicos de laboratorio en un carcinoma productor de cortisol incluyen *niveles muy aumentados de CLU, ACTH suprimida, ausencia de supresión con 8 mg de dexametasona* y, de modo característico, un nivel de *S-DHEA muy elevado*. La evaluación por imágenes (TC, RM) suele descubrir grandes masas, con invasión de las estructuras vecinas, necrosis, degeneración quística o calcificaciones.

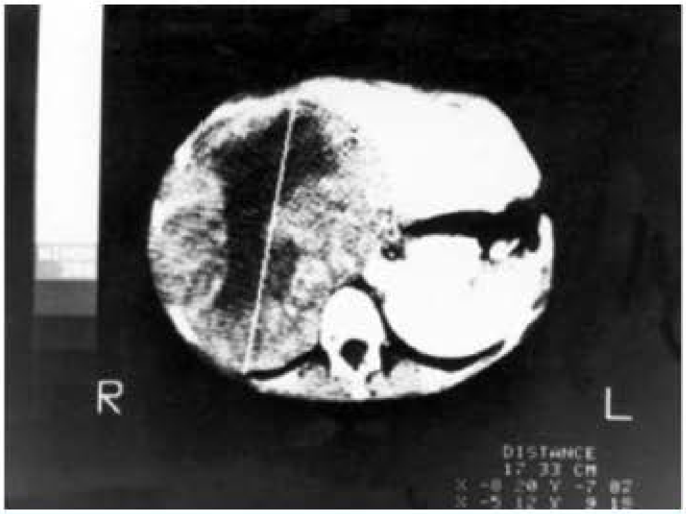


Fig. 60-9-3. Tomografía computarizada que muestra una gran imagen en la suprarrenal derecha, correspondiente a un carcinoma con zonas heterogéneas, que sugiere una hemorragia intratumoral.

Otras **causas menos frecuentes** aún (< 1%) de síndrome de Cushing independiente de ACTH son la *displasia suprarrenal nodular primaria pigmentada o hiperplasia micronodular* (*primary pigmented nodular adrenocortical disease:* PPNAD), que en su forma familiar se asocia con mixomas cardíacos o cutáneos, manchas en la piel y otros tumores y constituye el *síndrome de Carney* (producido por mutaciones en el gen *PRKAR1A* de la proteína-cinasa A) y la *hiperplasia suprarrenal macronodular bilateral* (*bilateral macronodular adrenal hyperplasia*: BMAH). El síndrome BMAH se describió en los últimos años como una forma de síndrome independiente de ACTH relacionado con la presencia de receptores "ilegítimos", aberrantes o ectópicos en la corteza suprarrenal para GIP (péptido gastroinhibidor), noradrenalina, interleucinas, LH, glucagón, etc.

Véase **Bibliografía** cap. 60-9 *Síndrome de Cushing.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-9 *Síndrome de Cushing.*
Véase **Autoevaluación** cap. 60-9 *Síndrome de Cushing.*

60-10

Feocromocitoma

M. Angélica Schmidt y Oscar D. Bruno

DEFINICIÓN Y ETIOLOGÍA

Los **tumores secretores de catecolaminas** son aquellos que se desarrollan a expensas de las células cromafines que se localizan en la médula suprarrenal y también a nivel extrasuprarrenal, en los ganglios provenientes de la cadena del sistema nervioso simpático paravertebral en el tórax, el abdomen y la pelvis. Cuando provienen de la médula suprarrenal se denominan **feocromocitomas** y cuando su origen es extrasuprarrenal, **paragangliomas**. Con menor frecuencia, los paragangliomas se originan de los ganglios provenientes del sistema nervioso parasimpático ubicados en el cuello (a lo largo de los nervios vago y glosofaríngeo) y en la base del cráneo, pero estos últimos no producen catecolaminas.

En el 95% de los casos estos tumores se localizan en el abdomen y en su mayoría (80-85%) son de origen suprarrenal o feocromocitomas. Un 15-20% son paragangliomas. En general son únicos, pero un 5-10% pueden ser múltiples. La mayoría de los tumores productores de catecolaminas son esporádicos. Sin embargo, hasta en el 40% de los casos la enfermedad es presenta como parte de un síndrome familiar y se trata, en general, de feocromocitomas bilaterales o paragangliomas.

Cerca del 10% de los feocromocitomas y hasta un 25% de los paragangliomas son malignos, diagnóstico muchas veces difícil, ya que depende de la presencia de metástasis a distancia, debido a que no hay cambios histológicos sobre los cuales basarse. Los sitios de metástasis más frecuentes son los ganglios linfáticos, los huesos, el hígado y el pulmón.

Los tumores secretan principalmente catecolaminas: adrenalina (A), noradrenalina (NA) y dopamina (DA), aunque también pueden secretar otros péptidos como encefalinas, péptido intestinal vasoactivo, betaendorfinas, adrenocorticotropina (ACTH), serotonina, calcitonina, neuropéptido Y, péptido relacionado con la hormona paratiroidea (PTH-RP) y péptido natriurético auricular.

Constituyen, junto con los aldosteronomas causantes del síndrome de Conn y los tumores corticosuprarrenales productores del síndrome de Cushing, causas potencialmente curables de **hipertensión arterial secundaria**; de ahí que, aunque su frecuencia sea baja, el reconocimiento de sus formas de presentación y de su diagnóstico tiene gran importancia.

EPIDEMIOLOGÍA

Los tumores productores de catecolaminas son raros. Su frecuencia se estimó en un 0,1% de las autopsias realizadas en una serie de la Universidad de Zúrich. Entre la población de pacientes con hipertensión arterial puede estimarse en un 0,2-0,6%. De igual frecuencia en la mujer y el varón, se observa particularmente entre los 20 y los 50 años, aunque puede aparecer a cualquier edad. Puede manifestarse de forma aislada (**variante esporádica**) o asociado a otros tumores endocrinos en el mismo paciente o en varios miembros de la misma familia (**variante familiar**). Existen varios síndromes hereditarios familiares asociados al feocromocitoma, todos de herencia autosómica dominante (**cuadro 60-10-1**):

- La **neoplasia endocrina múltiple de tipo 2 (NEM2) o síndrome de Sipple**, que se asocia a hiperparatiroidismo y cáncer medular de tiroides. En estos casos, el feocromocitoma se presenta en el 50% de los pacientes y suele ser bilateral y múltiple (**fig. 60-10-1**). Su mecanismo de producción se origina en una mutación germinal del protooncogén RET.
- La **enfermedad de Von Hippel-Lindau**, secundaria a mutaciones en el gen supresor tumoral *VHL*, en las que la frecuencia de esta enfermedad es de 10-30%.
- Con menor frecuencia se observa en pacientes con **neurofibromatosis de tipo 1**, asociada a mutaciones del gen supresor tumoral *NF1*.

CUADRO 60-10-1. Síndromes hereditarios más frecuentes asociados con feocromocitoma/paraganglioma

Síndrome	Gen involucrado	Penetrancia de feocromocitoma/paraganglioma	Otros tumores o características clínicas asociadas
Pg familiar de tipo 1	*SDHD*	100/0% (*imprinting* materno)	GIST Cáncer renal Condroma pulmonar Adenoma hipofisario
Pg familiar de tipo 2	*SDHAF2*	100/0% (*imprinting* materno)	No informado
Pg familiar de tipo 3	*SDHC*	Desconocido	GIST Cáncer renal Adenoma hipofisario
Pg familiar de tipo 4	*SDHB*	30% (≈ 70% son malignos)	GIST Cáncer renal Condroma pulmonar Adenoma hipofisario
Pg familiar de tipo 5	*SDHA*	Desconocido	GIST Cáncer renal Adenoma hipofisario
VHL	*VHL*	10-30% (feocromocitoma, en general bilaterales)	Hemangioblastomas Tumores neuroendocrinos pancreáticos Tumores del saco endolinfático
NEM2	*RET*	≈ 50% (feocromocitoma, en general bilaterales)	NEM2a: Hiperparatiroidismo Cáncer medular de tiroides NEM2b: Hábito marfanoide Ganglioneuromas
NF 1	*NF1*	5-7% (feocromocitoma)	Manchas café con leche Neurofibromas Hamartomas del iris (nódulos de Lisch) Efélides axilares o inguinales Glioma del nervio óptico

Pg: paraganglioma; GIST: tumores del estroma gastrointestinal.

Los paragangliomas también pueden ser hereditarios, lo más frecuente es su asociación con mutaciones en genes que codifican las distintas subunidades de la succinato-deshidrogenasa (SDH), una enzima perteneciente al complejo mitocondrial que es clave en el ciclo de Krebs.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los pacientes con feocromocitoma consultan por **hipertensión arterial** y son los médicos clínicos, los nefrólogos y los cardiólogos quienes tienen la responsabilidad máxima respecto de su detección. La denominada "tríada clásica" consiste en episodios paroxísticos de **cefalea**, **sudoración** y **palpitaciones**, pero solo está presente en la mitad de los pacientes. Se debe considerar el diagnóstico en los pacientes con síntomas sugestivos, ante el hallazgo de un tumor en la glándula suprarrenal o en aquellos con antecedentes familiares. En general, el interrogatorio debe ser dirigido si el paciente no manifiesta síntomas o signos de manera espontánea.

El examen físico puede poner en evidencia a un paciente inquieto, con piel caliente y húmeda, que presenta **taquicardia sinusal** y **cifras habitualmente elevadas de tensión arterial** (**cuadro 60-10-2**), aunque hasta un 15% de los afectados son normotensos, situación que se observa con mayor frecuencia cuando se encuentra accidentalmente una masa suprarrenal (incidentaloma; véase más adelante) o en el contexto de un síndro-

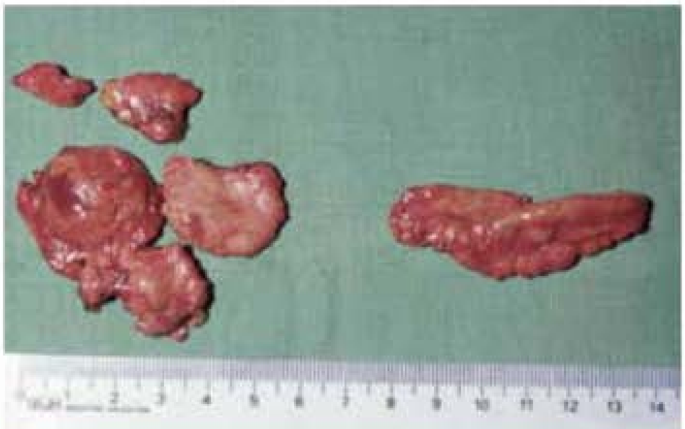


Fig. 60-10-1. Imagen macroscópica de ambas glándulas suprarrenales que muestra varios nódulos correspondientes a feocromocitomas múltiples (pieza de suprarrenalectomía total).

CUADRO 60-10-2. Síntomas y signos del feocromocitoma

Síntomas	Signos
Cefaleas	Hipertensión arterial
Palpitaciones	Taquicardia
Ansiedad	Temblor
Sudoración	Palidez
Náuseas, vómitos	Hipotensión ortostática
Fatiga	Masa abdominal palpable
Dolor precordial	
Constipación	
Parestesias	
Dolor abdominal	
Crisis de rubor (*flushes*)	
Pérdida de peso	

me NEM2. Con cierta frecuencia, existe **hipotensión ortostática**, que pasa de cifras altas en decúbito dorsal a valores bajos en posición erecta; ello se debe a la contracción crónica del continente vascular por efecto del exceso adrenérgico, lo que lleva a la reducción subsiguiente del volumen de líquido intravascular. Sin embargo, la mitad de los feocromocitomas evolucionan **con hipertensión sostenida sin crisis hipertensivas** y, por lo tanto, es necesario descartarlos en todo hipertenso, en especial si es joven (**caso clínico 60-10-1**). El 45% de los pacientes pueden presentar **paroxismos hipertensivos** típicos acompañados de síntomas adrenérgicos. Otra forma de presentación, cada vez más común, está constituida por el hallazgo accidental de un tumor suprarrenal en una ecografía o tomografía computarizada de abdomen superior realizada por razones ajenas a la búsqueda de una enfermedad endocrina (**"incidentaloma" suprarrenal**), con frecuencia **sin hipertensión** arterial (hasta 50% de los casos). En otras situaciones, el hallazgo puede ser casual en la evaluación de otra enfermedad endocrina (**caso clínico 60-10-2**). La frecuencia de feocromocitomas en incidentalomas suprarrenales se estima en alrededor del 7% de los casos. Algunas veces, la pista del diagnóstico se origina en la aparición de una crisis hipertensiva durante la **inducción anestésica** o, en otros casos, se trata de un **ataque cerebrovascular** en un paciente joven.

CASO CLÍNICO 60-10-1

Adolfina, de 36 años, tiene antecedentes de HTA desde los 20 años. Se encuentra medicada con control de las cifras tensionales con tres fármacos: losartán 100 mg/día, carvedilol 50 mg/día y amlodipina 10 mg/día. El año pasado durante el embarazo de su primer hijo presentó una crisis hipertensiva durante el parto. Por este motivo es derivada al endocrinólogo para estudiar las causas secundarias de HTA. Se solicitan los siguientes estudios de laboratorio: en la orina de 24 horas: metanefrinas totales 1200 µg/24 h (VN < 900), normetanefrina 650 µg/24 h (VN < 600), metanefrina 550 µg/24 h (VN < 300). Hemograma, hepatograma y función renal normales. Fondo de ojo con retinopatía hipertensiva de grado II. Ecocardiograma con hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, fracción de eyección > 60%.

¿Es esta una forma habitual o rara de presentación de un feocromocitoma?

¿Se podría haber realizado el diagnóstico previamente?

¿Es suficiente una única medición en la orina para certificar el diagnóstico?

¿Cómo procedería para completar el diagnóstico?

¿Qué otro escenario se plantea ante esta paciente?

Comentario

Esta es una forma de presentación no clásica, pero tampoco excepcional. El diagnóstico debe sospecharse en todo paciente hipertenso joven y sobre todo si es refractario al tratamiento, en quien siempre debe descartarse la hipertensión secundaria. Por estos motivos, el diagnóstico debió sospecharse y pudo haberse realizado desde el comienzo, disminuyendo el riesgo de complicaciones. Aunque el diagnóstico parece claro, igualmente es de buena práctica confirmarlo con una segunda medición, que debe realizarse en un laboratorio de referencia y con experiencia en el tema. Luego de la confirmación bioquímica, el próximo paso es la realización de una tomografía computarizada de abdomen con protocolo para glándulas suprarrenales. En el 85% de los casos, el tumor se encontrará en el abdomen. Por último, debido a la edad de presentación, debe plantearse el estudio de causas genéticas, que estarán presentes en hasta el 40% de los pacientes.

CASO CLÍNICO 60-10-2

Laila, de 30 años, tiene padres sanos y 3 hermanos menores, es eumenorreica, no tiene antecedentes de embarazo y está normotensa. En una visita médica de control y encontrándose totalmente asintomática, se le halló por palpación un nódulo de aproximadamente 2 cm en el lóbulo tiroideo izquierdo. La punción del nódulo fue positiva para carcinoma medular de tiroides (CMT) y los niveles de calcitonina en el suero se encontraron elevados, 845 pg/mL (VN < 20), por lo cual se indicó una tiroidectomía total y vaciamiento ganglionar del cuello. Para completar la evaluación y estadificación prequirúrgicas, se realizó una tomografía computarizada de tórax y abdomen que no mostró metástasis, pero detectó una masa en la suprarrenal derecha de 4 cm de diámetro.

¿Considera confirmado el diagnóstico de cáncer medular de tiroides o se debe aguardar para ello el estudio patológico luego de la cirugía?

¿Cómo orientaría el diagnóstico en esta paciente?

¿Qué otros estudios solicitaría antes de proceder a la cirugía?

Comentario

El diagnóstico de cáncer medular puede darse por confirmado, ya que no solo la PAAF es indicativa, sino que el nivel de calcitonina tan elevado solo se ve en este tipo de cáncer. La tumoración suprarrenal se halló casualmente, ya que la TC se había indicado para la estadificación del CMT. La asociación de estos hallazgos obliga a considerar la posibilidad de una neoplasia endocrina múltiple 2a (NEM2a) y a investigar la posibilidad de un feocromocitoma y de un hiperparatiroidismo primario, mediante la medición de catecolaminas y metanefrinas urinarias, calcemia, fosfatemia y PTH. El feocromocitoma se confirmó por el hallazgo de metanefrinas claramente elevadas; la calcemia fue normal. Hay que destacar que se trató de un feocromocitoma "silente", sin que se pudiera demostrar la hipertensión arterial ni la presencia de signos adrenérgicos. Se trata aquí de un diagnóstico clínico de NEM2a y se debe programar, para después de la cirugía, el estudio molecular del protooncogén *RET* con miras al estudio y asesoramiento genético de la paciente y sus familiares en edad de concebir. La paciente fue intervenida exitosamente de ambas lesiones y quedó libre de enfermedad.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de feocromocitoma requiere un alto índice de sospecha. Para confirmarlo, se realizan pruebas específicas que estarán indicadas en determinadas situaciones, como jóvenes que desarrollan hipertensión arterial; pacientes con diagnóstico de hipertensión arterial en quienes sobreviene una diabetes o empeora una existente; los que presentan crisis hipertensivas luego de anestesia, cirugía o fármacos (sulpirida, antidepresivos tricíclicos, antidopaminérgicos, metoclopramida, naloxona y betabloqueantes), y los miembros de una familia con feocromocitoma familiar y neoplasia endocrina múltiple.

El diagnóstico positivo o de confirmación se basa fundamentalmente en la sospecha de esta enfermedad en todo paciente joven, hipertenso, con signos acompañantes de actividad adrenérgica aumentada o sin ellos, y en toda tumoración suprarrenal descubierta de forma accidental.

El estudio se efectúa mediante la **medición de catecolaminas fraccionadas (adrenalina y noradrenalina), metanefrinas fraccionadas (normetanefrina y metanefrina) o de su derivado metabólico, el ácido vanililmandélico (AVM), en la orina de 24 horas**. La sensibilidad de estos procedimientos es superior al 95% y el último de ellos (AVM) se encuentra en la mayor parte de los laboratorios; requiere una dieta previa exenta de vainillina (dulces, chocolate, bananas) para incrementar su especificidad. La medición de metanefrinas plasmáticas por cromatografía líquida de alta presión (*high pressure liquid chromatography*: HPLC) es de mayor costo y menor accesibilidad, y aunque es una prueba con elevada sensibilidad (97%) tiene baja especificidad (85%).

Para la localización del tumor suele indicarse la **tomografía computarizada** de abdomen que muestra una imagen altamente vascularizada, por lo general de gran tamaño (5-10 cm), en una de las suprarrenales (**fig. 60-10-2**). Cuando se supone mayor agresividad y multiplicidad de las lesiones (paragangliomas, metástasis, invasividad local), la **resonancia magnética** puede resultar más útil, extendiendo la toma de imágenes desde el cuello hasta la pelvis. El tejido cromafín tumoral tiene la propiedad de acumular un compuesto marcado, la **^{131}I-metilbenzil guanidina (MIBG)**, que permite detectar las lesiones. Este estudio no se realiza habitualmente en el momento del diagnóstico inicial, salvo que se presuma la presencia de múltiples lesiones de acuerdo con el contexto clínico; tiene su principal indicación luego de la extirpación quirúrgica de una lesión aparentemente única, si persisten valores altos de excreción hormonal. Otros marcadores utilizados en la tomografía por emisión de positrones (PET) tienen mayor sensibilidad para detectar sitios metastásicos, como fluoro-desoxiglucosa (^{18}FDG), galio 68 (^{68}Ga)-DOTATATE y 18-fluoro-L-DOPA (^{18}F-DOPA).

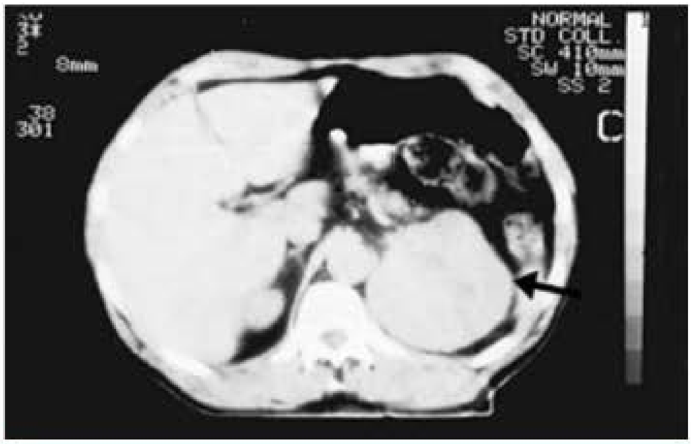


Fig. 60-10-2. Tomografía computarizada que muestra un tumor voluminoso en la glándula suprarrenal izquierda, correspondiente a un feocromocitoma (flecha).

Debido a que la presentación y las manifestaciones clínicas del feocromocitoma/paraganglioma son tan variables, se lo describe como un gran simulador. En el **diagnóstico diferencial** se encuentra en primer término el **hipertiroidismo**, que evoluciona con signos similares; también las **crisis de pánico**, las **hipoglucemias**, la ingesta de **medicación** (anfetaminas, triyodotironina, broncodilatadores, vasoconstrictores). La separación de estas entidades se realiza por la anamnesis, los antecedentes, el cuadro clínico y, finalmente, los análisis de laboratorio.

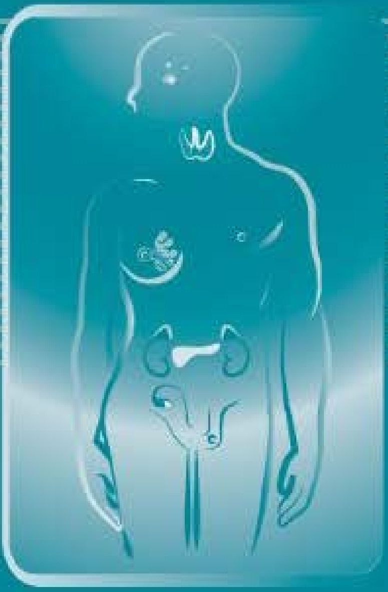
En el enfoque diagnóstico es importante considerar la posibilidad de que se trate de un **síndrome genético**. Ello es más frecuente en la patología bilateral, cuando hay antecedentes familiares y en enfermos jóvenes (antes de los 40 años). La evaluación genética se ha recomendado ante la detección de paragangliomas, feocromocitomas bilaterales, historia familiar, enfermedad de comienzo juvenil y signos clínicos sugestivos de alguno de los síndromes mencionados, aunque algunos especialistas proponen realizarla a todos los pacientes.

El tratamiento del feocromocitoma consiste en la extirpación quirúrgica del tumor. No obstante, antes de proceder con la cirugía se indica ***siempre*** tratamiento con bloqueantes alfaadrenérgicos, dieta rica en sal e hidratación con solución salina a fin de promover la vasodilatación y la recuperación de la volemia. Este proceder tiene como objetivos más importantes obtener la normalización de la tensión arterial y evitar la hipotensión que podría producirse al extirpar la fuente productora del exceso de catecolaminas. Los fármacos utilizados con mayor asiduidad en nuestro medio son la prazosina y la doxazosina, en dosis crecientes hasta obtener la normotensión. También está indicada la fenoxibenzamina. Es muy importante recordar que los bloqueantes betaadrenérgicos deben evitarse al principio, ya que podrían aumentar la tensión arterial. Las crisis hipertensivas secundarias a cualquier tipo de estrés o las que sobrevienen durante la intervención quirúrgica se tratan con fentolamina o nitroprusiato de sodio, con monitoreo continuo de la tensión arterial media.

Véase **Bibliografía** cap. 60-10 *Feocromocitoma.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-10 *Feocromocitoma.*
Véase **Autoevaluación** cap. 60-10 *Feocromocitoma.*

60-11

Síndrome hiperandrogénico



Karina Danilowicz y Oscar D. Bruno

DEFINICIÓN

El **síndrome hiperandrogénico** o **hiperandrogenismo (HA)** es una de las alteraciones endocrinas más frecuentes en la mujer y se manifiesta con signos dermatológicos y síntomas que pueden afectar las esferas reproductiva y metabólica. Es frecuente en la mujer en edad reproductiva y se caracteriza por anovulación crónica y exceso androgénico; muchos grupos lo denominan también **síndrome del ovario poliquístico (SOP)**. Se ha intentado identificar a los genes causales del HA, pero los mecanismos genéticos aún se desconocen. Su causa no solo está vinculada a una hiperfunción ovárica sino, además, a alteraciones de la secreción androgénica suprarrenal y trastornos en el metabolismo periférico de los andrógenos. Por ello, parece más adecuado enfocarlo desde el ángulo del síndrome y no de una glándula en particular.

CUADRO 60-11-1. Signos y síntomas de hiperandrogenismo (HA)

Síndrome hiperandrogénico común
- Hirsutismo
- Alopecia androgénica
- Acné, seborrea
- Oligomenorrea, amenorrea

Síndrome de virilización (a los signos comunes intensos de HA se agregan)
- Hábito androide
- Hipertrofia laríngea, voz gruesa
- Hipertrofia del clítoris
- Atrofia mamaria

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los signos y síntomas están relacionados con el exceso de andrógenos (**cuadro 60-11-1**) y se describen a continuación.

El **hirsutismo** (4-9% de las mujeres en edad fértil) es la aparición de pelo terminal, duro, medulado y pigmentado en áreas donde normalmente no hay pelo en la mujer, consideradas sensibles al estímulo androgénico y, por lo tanto, con un patrón de distribución masculino. En cambio, la **hipertricosis** es la aparición de pelo en zonas no sensibles a ese estímulo (p. ej., antebrazo, pierna, espalda), de forma generalizada, relacionada a menudo con el uso de fármacos (minoxidil, difenilhidantoinatos, ciclosporina) o factores genéticos. Para definir el hirsutismo, se debe tener en cuenta la presencia de pelo, y su cantidad, en regiones cutáneas donde no se considera normal en la mujer. Estas son: cara; mentón; bozo y cuello; regiones intermamaria y periareolar; línea media infraumbilical, pero también periumbilical y supraumbilical; brazos; muslos (en especial la cara superointerna), y región lumbosacra (**fig. 60-11-1**).

La **alopecia androgénica** es una alteración autosómica dominante y la causa más común de alopecia en el hombre, con una prevalencia de 23-87%. En las mujeres se presenta con frecuencia de modo difuso, con ampliación de los recesos frontales ("entradas"), su aparición es pospuberal y puede asociarse a otros signos de acción androgénica, como acné, hirsutismo y seborrea (véase también **cap. 57-3** *Alteraciones del vello corporal*).

El **acné** es la alteración dermatológica más frecuente en el ser humano (75% de los adolescentes, 30% de las mujeres en la década de los 30 años, 20% en la de los 40 y 6-8% alrededor de los 50). En la mujer puede aparecer asociada, o no, con otros signos de hiperandrogenismo. Se caracteriza por lesiones de variada morfología que aparecen simultánea o sucesivamente en el mismo paciente, en una o más regiones. Puede afectar la cara, el cuello, el pecho y el dorso. La lesión primaria es el comedón, abierto o cerrado, a partir del cual pueden aparecer pápulas, pústulas y nódulos. Los fármacos con efectos

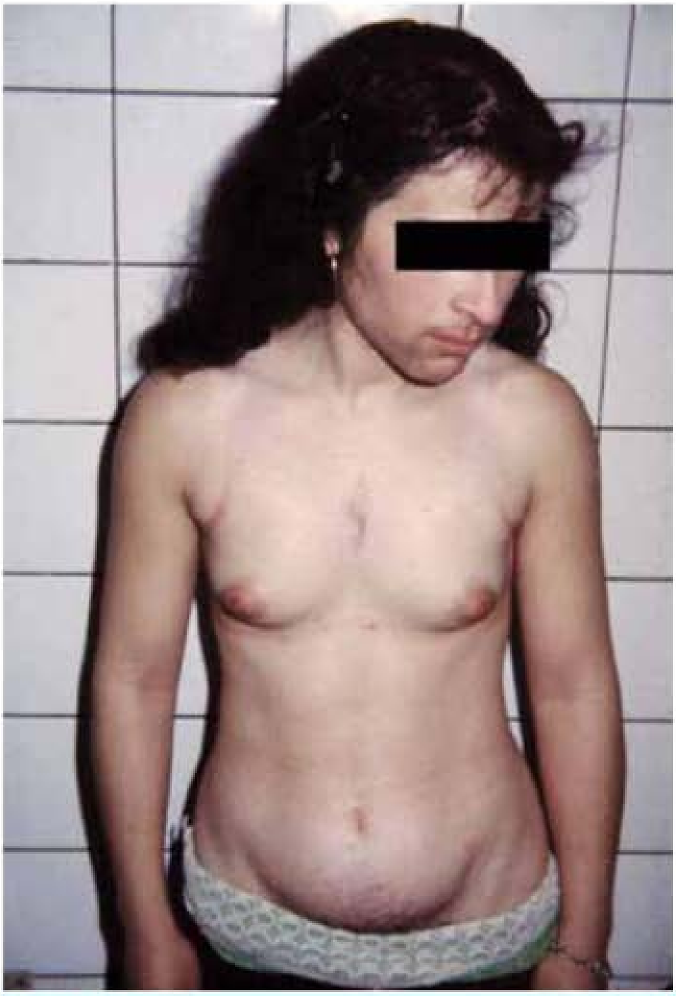


Fig. 60-11-1. Mujer joven que presenta pelo en las regiones infraumbilical e intermamaria y en la cara.

androgénicos directos o indirectos pueden exacerbar el acné. Otros, carentes de estos efectos, también pueden afectar a algunos pacientes y deberán tenerse en cuenta en el interrogatorio; entre ellos se encuentran: cianocobalamina, disulfiram, sales de oro, difenilhidantoína, rifampicina, tetraciclina, vitamina D, litio y tiouracilo.

La presencia de ciclos menstruales regulares no excluye la hiperandrogenemia, por lo que se debe considerar esta posibilidad cuando se evalúa una situación de **infertilidad**.

Cualquier tipo de alteración del ciclo puede acompañar al hiperandrogenismo, pero la **oligomenorrea** y la **amenorrea** son las más comunes. Las alteraciones del ciclo menstrual constituyen un componente tan característico en el hiperandrogenismo que, ante toda amenorrea primaria o secundaria, se debe pensar en este diagnóstico y buscar los signos clínicos y bioquímicos correspondientes.

El cuadro clásico de **poliquistosis ovárica** o **síndrome del ovario poliquístico** (véase más adelante), descrito por Stein y Leventhal, representa probablemente una forma extrema de la enfermedad y se ve con poca frecuencia en relación con la alta prevalencia del hiperandrogenismo.

Por último, es necesario definir lo que se considera **virilismo, virilización** o **masculinización**. En este caso, los signos mencionados son muy manifiestos y se agregan otros componentes, como disminución de la grasa e incremento de la masa muscular; se desarrolla un **morfotipo androide** (mayor diámetro biacromial que bitrocantéreo), **voz gruesa** y **ronca** (hipertrofia laríngea), **atrofia mamaria** e **hipertrofia del clítoris**. Estos cambios ponen de relieve la exposición a grandes cantidades de andrógenos y se ven en los **tumores virilizantes suprarrenales** u **ováricos**, pero también en la **hiperplasia suprarrenal congénita** clásica no tratada.

ETIOPATOGENIA

Resulta difícil proponer una clasificación del síndrome que no se preste a controversia. Teniendo presente esta limitación, se ha preferido no realizar una verdadera clasificación, sino una simple enumeración de las causas de HA, agrupadas en seis categorías principales (**cuadro 60-11-2**), que se detallan a continuación.

Síndrome del ovario poliquístico o síndrome de anovulación crónica

La fisiopatología del SOP, síndrome de anovulación crónica o poliquistosis ovárica es materia de controversia. Los cambios anatómicos que pueden apreciarse ecográficamente, correspondientes a diferentes entidades clínicas, no constituyen un diagnóstico, sino un signo. En los últimos años, se ha jerarquizado el papel de la insulina secundario a insulinorresistencia (IR) y del factor de crecimiento similar a la insulina (IGF-I), estimulando la secreción ovárica de andrógenos en la teca y la granulosa, como mecanismos importantes de génesis del síndrome. El hiperinsulinismo estimula la síntesis de andrógenos, a la vez que disminuye la síntesis hepática de la globulina ligadora de esteroides sexuales (SHBG o GLAE), que aumenta la concentración de andrógenos libres y potencia la secreción de los andrógenos suprarrenales estimulada por ACTH. En el SOP, la IR se vincula parcialmente al exceso de tejido adiposo; no obstante, se reconoce que aun las mujeres delgadas con SOP tienen aumento de la resistencia a la insulina en comparación con los controles normales. En los casos con IR suele observarse una lesión cutánea típica en la nuca, las axilas o las ingles, con formación de gruesos pliegues pigmentados, que se conoce como ***acantosis* nigricans** acompañada de proliferaciones cutáneas papilomatosas denominadas ***acrocordones*** (**fig. 60-11-2**).

Se lo considera un trastorno reproductivo y metabólico con consecuencias en la salud a largo plazo vinculadas al riesgo de diabetes y enfermedad cardiovascular. Si bien Stein y Leventhal lo describieron por primera vez en 1935, su patogenia aún no está aclarada. La producción

CUADRO 60-11-2. Causas del síndrome hiperandrogénico (hiperandrogenismo)
- Síndrome de anovulación crónica (síndrome del ovario poliquístico)
- Hiperandrogenismo suprarrenal-ovárico (mixto)
- Hiperplasia suprarrenal congénita
- Hiperandrogenismo tumoral
- Otras variantes del hiperandrogenismo
- Hiperandrogenismo idiopático

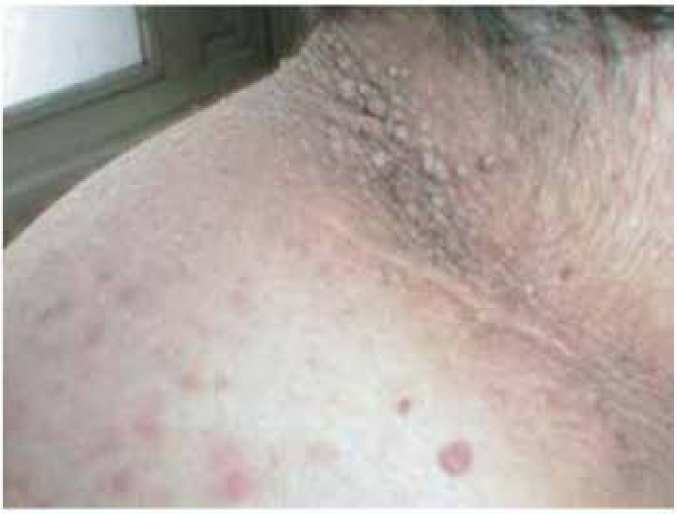


Fig. 60-11-2. Imagen característica de acantosis *nigricans* y acrocordones (*skin tag*) en la zona posterior del cuello de una paciente con síndrome del ovario poliquístico e insulinorresistencia.

excesiva de andrógenos deriva fundamentalmente del ovario, pero la glándula suprarrenal también participa en esa producción. Yen y cols. plantean que el SOP se inicia en la menarca antes de establecerse la ciclicidad hipotálamo-hipófiso-ovárica, tal vez a partir de una exagerada producción de andrógenos ováricos, que llevarían a un incremento en la producción extraglandular de estrógenos, con aumento de la relación hormona luteinizante (LH)/hormona foliculoestimulante (FSH), lo que conduce a un aumento en la producción de andrógenos ováricos. La etiología del SOP es probablemente multifactorial e involucra el HA ovárico y suprarrenal, la IR y la obesidad, junto con alteraciones en la secreción gonadotrópica (**caso clínico 60-11-1**).

La evidencia de mayor riesgo cardiovascular en el SOP aún no está definida. La obesidad se ha encontrado como el mayor predictor de rigidez arterial coincidiendo con los hallazgos de falta de afección microvascular en mujeres delgadas con SOP. Las mujeres con SOP tendrían un significativo riesgo de infarto (riesgo relativo 7,4) en comparación con las mujeres de control. En las mujeres jóvenes con SOP se ha hallado un aumento significativo en el grosor íntima-media carotídeo, así como obesidad visceral. Las mujeres con SOP y anovulación presentarían, a su vez, un mayor riesgo de cáncer de endometrio debido a la exposición crónica a los estrógenos.

Hiperandrogenismo suprarrenal-ovárico (mixto)

Constituye la situación clínica más frecuente en nuestra experiencia. Excluidas las causas tumorales, la hiperplasia suprarrenal congénita y, en vista de las dificultades señaladas para la definición del SOP, la mayor parte de los cuadros de HA que evolucionan con ***hiperandrogenemia***, más allá de su dificultosa asignación etiopatogénica, son de naturaleza benigna, tienen buen pronóstico y plantean fundamentalmente problemas dermatológicos o en la esfera reproductiva (**caso clínico 60-11-2**). Son cuadros de inicio perimenárquico, lentamente progresivos y con hiperandrogenemia de probable origen mixto. Una de las teorías que tratan de integrar los diversos factores involucrados es la de Yen, que propone como primer eslabón una pubarca exagerada con exceso en la secreción suprarrenal de andrógenos que, por conversión periférica en el tejido graso, da lugar a estrógenos, principalmente estrona (E1). El exceso de estrógenos incrementaría la sensibilidad hipofisaria a la hormona liberadora de gonadotropinas (GnRH), con aumento de la amplitud y frecuencia de los pulsos de LH, incremento de la relación LH/FSH, aumento de la luteinización ovárica y bloqueo de la aromatización vinculable al nivel inadecuado de FSH.

En la práctica corriente, la mayoría de las pacientes que consultan por signos de exceso androgénico pueden ser consideradas portadoras de un cuadro de tipo funcional, cuya etiopatogenia no se encuentra aclarada, en el que la fuente androgénica parece ser mixta (suprarrenal-ovárica) y al que se prefiere denominar "hiperandrogenismo" o "síndrome hiperandrogénico" (HA), sin prejuzgar sobre su origen.

Hiperplasia suprarrenal congénita

La hiperplasia suprarrenal congénita resulta de la reducción de la actividad enzimática en la producción de cortisol, que, teóricamente al menos, puede comprometer cinco pasos enzimáticos diferentes. El déficit de ***21-a-hidroxilasa*** es la forma más común y constituye más del 90% de ellas, con una frecuencia de aparición

CASO CLÍNICO 60-11-1

Iara, de 26 años, consulta por oligomenorrea desde la menarca, que fue habitualmente tratada con anticonceptivos orales (AO) con los que obtenía hemorragias cíclicas. Actualmente en pareja, desea un embarazo, por lo que suspendió los AO y volvió a la situación previa, sin lograr el embarazo después de 8 meses de intentarlo. Tiene obesidad (74 kg para una talla de 156 cm; IMC 30,4) y tensión arterial de 140/85 mm Hg. En el examen físico se constata aumento del vello corporal en las regiones intermamaria y periareolar, línea media supraumbilical e infraumbilical, muslos y brazos, junto con hiperpigmentación y gruesos surcos por espesamiento de la piel en el cuello y las axilas. En la valoración bioquímica se hallan niveles normales de testosterona total de 0,75 ng/mL (VN < 0,80) y de SHBG de 45 nMol/L (VM 40-100).

¿Corresponden estos signos a un síndrome hiperandrogénico?

¿A qué corresponde la lesión en la piel?

¿Cómo completaría la evaluación?

¿Es posible hallar fracciones de testosterona libre y biodisponible elevadas?

Comentario

Aún es frecuente que pacientes jóvenes con alteración del ciclo sean tratadas con AO sin realizar antes una evaluación endocrina conveniente. La paciente presentaba un cuadro de hiperandrogenismo con acantosis *nigricans*, en el contexto de un síndrome metabólico. La evaluación bioquímica debería incluir la valoración tiroidea, gonadotrofinas y prolactina por la alteración del ciclo menstrual. Además, debe completarse el estudio con mediciones de glucemia, insulinemia, lípidos séricos y 17-OHP. Sería conveniente medir nuevamente testosterona total y SHBG, y calcular o medir de forma directa fracciones de testosterona libre y biodisponible, que se hallarán probablemente elevadas, dados los niveles normales bajos de SHBG (secundaria a insulinorresistencia) frente a valores de testosterona normales altos.

CASO CLÍNICO 60-11-2

Cecilia, de 23 años, consulta a un dermatólogo debido a la caída del cabello acompañada de seborrea y reaparición de un acné facial discreto que ya había presentado en años anteriores, a partir de su menarca. Después de un tratamiento con diversas lociones, sin lograr mejoría, la paciente es derivada al endocrinólogo para su evaluación. Los ciclos menstruales eran normales, cada 30 días y de 5 días de duración. El examen ginecológico fue normal y no había otros síntomas, pero en el examen físico se encuentra discreto vello periareolar, en la línea media infraumbilical y sobre la cara superointerna de los muslos que, según refiere la paciente, tiene desde poco después de su menarca y no ha notado un incremento reciente. El estudio de laboratorio muestra niveles normales de testosterona total de 0,78 ng/mL (VN < 0,80), SHBG de 45 nMol/L (VN 40-100), androstenodiona y S-DHEA normales. Las fracciones de testosterona libre y biodisponible aparecen elevadas.

¿Corresponden estos signos a un síndrome de virilización o masculinización?

¿Es raro o común que esos signos aparezcan después de la adolescencia?

¿Cómo se entiende que las fracciones de testosterona libre y biodisponible estén elevadas?

Comentario

La paciente consultó por alteraciones cutáneas. Presenta signos de un síndrome hiperandrogénico común, benigno; no existe masculinización, ya que no hay hipertrofia clitoridiana, amenorrea ni hirsutismo marcado. Por otra parte, su testosterona total se halla en valores normales, mientras que en el caso de los tumores virilizantes suele encontrarse en rango masculino. Los signos clínicos ya estaban presentes luego de su menarca, lo que es muy frecuente, pero también es común su agravación después de la adolescencia. El incremento de fracciones de testosterona se explica si se tiene en cuenta que la concentración de testosterona es normal alta y la de SHBG, normal baja, lo que significa una reducción relativa en la capacidad de transporte de la globulina, dejando mayor cantidad de hormona libre biológicamente activa.

CASO CLÍNICO 60-11-3

Jazmín, de 19 años y 8 meses de edad, concurre a la consulta por ciclos menstruales cada 45-60 días. Desde su menarca, a los 14 años, nunca tuvo ciclos regulares. En el examen físico presenta aumento de la pilosidad corporal, con presencia de vello y pelo terminal aumentados en el mentón, zona periareolar, línea media infraumbilical y cara superointerna de los muslos, presente desde la época de su menarca y que no ha aumentado desde entonces, por lo que tanto la paciente como su madre (quien suele ser el miembro de la familia que presta atención a estos datos) siempre consideraron normal. Su cutis es graso, no presenta alopecia ni relata aumento de la caída del pelo y se observan lesiones de acné moderadas en la espalda, la cara y el pecho. Los análisis hormonales evidenciaron testosterona total de 1,1 ng/mL (VN < 0,8 ng/mL), androstenodiona 6,5 ng/mL (VN 0,4-2,7 ng/mL); S-DHEA 4.600 ng/mL (VN 350-4.300 ng/mL), prolactina 22 ng/mL (VN < 25) y 17-α-hidroxiprogesterona 4,8 ng/mL (VN 0,8-2,2 ng/mL en la fase folicular).

¿Podría considerarse este cuadro causado por inmadurez fisiológica del eje gonadal?

En casos de oligomenorrea, ¿es pertinente la búsqueda semiológica de signos cutáneos de hiperandrogenismo?

¿Puede un exceso de andrógenos ser causa de amenorrea primaria, secundaria y/u oligomenorrea?

¿Cuál es el diagnóstico más probable en este caso?

Comentario

En este caso, tanto los datos de la anamnesis como del examen físico imponen descartar una causa patológica de la irregularidad menstrual presente a una edad en la que suele considerarse que ya ha madurado totalmente el eje gonadal. Además, debe tenerse en cuenta que tuvo la menarca más tarde que el promedio de las niñas. Un exceso androgénico puede ser causa de oligomenorrea y aun de amenorrea primaria o secundaria y siempre se lo debe sospechar en la mujer joven. En esta paciente, los andrógenos séricos estaban moderadamente elevados junto con la 17-OHP. El conjunto de datos sugiere la posibilidad de un cuadro de hiperplasia suprarrenal congénita de comienzo tardío, que deberá confirmarse mediante la prueba de estimulación con ACTH sintética.

de 1 en 15.000 nacidos vivos. La variante clásica virilizante simple causa ambigüedad de los genitales en el feto femenino. En la forma virilizante perdedora de sal, además de HA, hay un déficit de aldosterona por la falta de P450c21 en la glomerulosa suprarrenal. La variante no clásica (pospuberal o de comienzo tardío) tiene una expresión hiperandrogénica más leve y una forma alélica diferente de la enfermedad. Se produce un aumento en la secreción de ACTH que induce una hiperplasia glandular suprarrenal con producción excesiva de esteroides precursores, previos al punto del bloqueo. El síndrome clínico depende así de las alteraciones bioquímicas que se producen para compensar la falla enzimática. En la forma clásica, el nivel de 17-α-hidroxiprogesterona (17-OHP) está significativamente elevado, a menudo 100 o más veces de lo normal, mientras que en la forma no clásica el nivel basal de 17-OHP se encuentra por encima de 2 ng/mL, con una hiperrespuesta por encima de 10 ng/mL luego de la administración de 250 µg de ACTH (1-24) por vía intravenosa (**caso clínico 60-11-3**).

Hiperandrogenismo tumoral

Se trata de una situación poco frecuente, pero debe tenerse en cuenta para evitar demoras en la toma de decisiones que compliquen la evolución posterior. En general, sea de origen suprarrenal u ovárico, el hiperandrogenismo tumoral es rápidamente progresivo y suele tener signos de virilización. Los niveles de testosterona (T) sérica corresponden al rango masculino y, junto con la historia clínica, orientan en el diagnóstico presuntivo. Deben considerarse dos posibilidades de diagnóstico: ***tumores virilizantes ováricos*** (de células de Sertoli-Leydig y tumor lipoide, predominantemente) y ***tumores virilizantes suprarrenales funcionantes*** (adenoma o carcinoma suprarrenal productor de cortisol y andrógenos o solo de estos últimos).

Otras variantes de hiperandrogenismo

- ***Adrenarca precoz:*** se denomina así a la aparición de vello pubiano o axilar antes de los 8 años en las niñas y de los 9 en los varones, sin aumento de la velocidad de crecimiento, habiéndose descartado la hiperplasia suprarrenal congénita y la pubertad precoz verdadera.
- ***Iatrogénico:*** el uso de anabólicos es ilegal en la actividad deportiva competitiva porque, aunque mejoran el rendimiento de modo artificial, lo hacen provocando efectos secundarios. En las mujeres producen cambios

que pueden llevar a la virilización. El interrogatorio minucioso permite, en general, hacer el diagnóstico.

- ***Resistencia glucocorticoidea:*** se trata de un síndrome poco frecuente debido a la resistencia parcial, genéticamente determinada, del receptor glucocorticoideo. La consecuencia de esta resistencia es un incremento en la secreción de ACTH, que conlleva un aumento en el nivel de síntesis y secreción de cortisol, andrógenos suprarrenales y mineralocorticoides.
- ***Hipertecosis ovárica:*** la hipertecosis ovárica y la hiperplasia estromal constituyen dos situaciones fisiopatológicas benignas caracterizadas por la secreción elevada de andrógenos de origen ovárico, acompañada de signos de virilización. No se observa elevación en los niveles de gonadotropinas. Este cuadro es más frecuente en las mujeres en edad reproductiva, mientras que la forma difusa se observa en la posmenopausia.
- ***Luteoma del embarazo:*** es una proliferación no neoplásica, sólida, de células luteinizadas, que aparece en el curso de un embarazo.
- ***"Hiperreactio luteinalis":*** esta condición se observa con mayor frecuencia asociada a la secreción autónoma de hCG, como en la mola hidatiforme o el coriocarcinoma, y también en el contexto de un embarazo múltiple o de sensibilización al factor Rh. Otras veces aparece en un embarazo único. Puede ser una complicación del tratamiento de hiperestimulación ovárica con citrato de clomifeno o FSH seguido de hCG.
- ***Síndrome de Cushing dependiente de ACTH:*** además de los tumores suprarrenales productores de andrógenos ya mencionados, en el contexto de un exceso patológico de ACTH, ya sea por un adenoma hipofisario (enfermedad de Cushing) o por secreción ectópica de ACTH (síndrome de Cushing ectópico), el estímulo de las suprarrenales trae como consecuencia el aumento en la secreción de andrógenos con signos clínicos de HA.

Hiperandrogenismo idiopático

Cuando el síndrome clínico evoluciona con ciclos regulares y ovulatorios y no se detectan marcadores bioquímicos de hiperandrogenemia, se puede hablar de hiperandrogenismo idiopático. Se considera probablemente vinculado a una mayor actividad periférica en la unidad pilosebácea. Sin embargo, cuanto más amplio y preciso es el estudio bioquímico, menos frecuente es la situación de "idiopático"; algunos autores hacen decrecer su frecuencia a menos del 10% de todos los casos de HA.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

En condiciones de normalidad, el *pool* total circulante de andrógenos proviene del ovario, la corteza suprarrenal y los tejidos periféricos. La producción androgénica ovárica y suprarrenal es regulada por la LH y la ACTH, respectivamente. El 25% de la producción de la androstenodiona y de la testosterona que se encuentran en la sangre es de origen ovárico, el 25% de origen suprarrenal y el 50% se produce en los tejidos periféricos. Las glándulas suprarrenales contribuyen exclusivamente a la producción de DHEA y S-DHEA. En las mujeres los andrógenos sirven de precursores para la biosíntesis de E2 (véase también **cap. 61-1** *Evaluación de la función endocrinometabólica*).

Aún está pendiente el diseño de un **algoritmo de estudio bioquímico** con sólidos criterios de validación: sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y valor predictivo negativo. Sin embargo, un estudio que englobara la totalidad de las posibles alteraciones bioquímicas parece innecesario. La extensión del estudio debería tener en cuenta la prevalencia relativa de los tipos de HA y los requerimientos y necesidades de la paciente. Con este criterio, puede sugerirse este esquema inicial, abierto a las modificaciones que aconsejen cada caso en particular y el conocimiento más acabado del síndrome:

a. ***Sin alteración menstrual:*** testosterona (T), sulfato de deshidroepiandrosterona (S-DHEA), androstenodiona (A), globulina ligadora de esteroides sexuales (GLAE o SHBG) y fracciones de T (libre y biodisponible), 17-OHP basal y/o respuesta a la ACTH intravenosa.
b. ***Con alteración menstrual o deseo de fertilidad:*** agregar LH, FSH, PRL, TSH, T_4, ATPO.
c. ***Con obesidad o acantosis* nigricans*:*** exploración de la tolerancia oral a la glucosa y de posible hiperinsulinismo.

Existen limitaciones a la hora de **confirmar el exceso androgénico** por la inexactitud y variabilidad de los métodos de laboratorio. No se han establecido los rangos de normalidad de los andrógenos en poblaciones bien seleccionadas, de acuerdo con la edad y el índice de masa corporal (IMC) y hay pocos datos sobre la normalidad en adolescentes y mujeres mayores. A pesar de ello, se reconocen la medición de T libre (T-l) y el cálculo del índice de andrógenos libres (*free androgen index:* FAI) como los marcadores más sensibles del exceso androgénico. Las pruebas recomendadas para medir T-l incluyen la diálisis de equilibrio, el cálculo a partir de SHBG y T, o la precipitación con sulfato de amonio. Las mediciones directas de T-l tienen en la actualidad valor limitado, particularmente en el enfoque de la mujer con HA. La medición de T aislada no es un marcador muy sensible. Mayor importancia puede tener la medición de testosterona biodisponible (la fracción libre más aquella unida laxamente a la albúmina), estimada por precipitación con polietilenglicol o por cálculo a partir de los datos de la concentración de testosterona total y de SHBG (también se puede calcular la fracción libre). Un grupo muy pequeño de mujeres con SOP tienen solo elevación de S-DHEA. Tanto T como S-DHEA se han sugerido como los marcadores de elección para detectar un tumor secretor de andrógenos, si bien otros autores han mencionado la presentación clínica como el mejor marcador. No hay evidencia suficiente para la medición sistemática de androstenodiona en el HA.

Para el **diagnóstico del SOP** se utilizan los ***criterios de Rotterdam*** que se basan en la presencia de al menos dos de los siguientes hallazgos: 1) oligoovulación o anovulación; 2) signos clínicos y/o bioquímicos de HA definidos como acné/hirsutismo o valores elevados de andrógenos séricos, y 3) presencia de ovarios poliquísticos en la

CUADRO 60-11-3. Criterios diagnósticos del síndrome metabólico en el síndrome del ovario poliquístico (debe haber 3 de 5)

1. Obesidad abdominal (circunferencia de la cintura) > 88 cm
2. Triglicéridos ≥ 150 mg/dL
3. Colesterol HDL < 50 mg/dL
4. Tensión arterial ≥ 130/ ≥ 85 mm Hg
5. Glucemia en ayunas 110-126 mg/dL y/o de entre 140 y 199 mg/dL luego de 2 horas de una carga de glucosa (75 g)

Adaptado de: 2003 Rotterdam PCOS consensus. Fertil Steril 2004.

ecografía definidos como un volumen > 10 mL o más de 12 folículos menores de 10 mm en ambos ovarios. El ***criterio de Adams*** define la presencia de 10 o más folículos ubicados periféricamente alrededor de un estroma denso central, criterio con mayor sensibilidad para el diagnóstico de SOP. Las características ecográficas del SOP se modifican con el uso crónico de anticonceptivos orales. La valoración ecográfica debería realizarse por vía transvaginal cuando sea posible, particularmente en las mujeres obesas y entre el tercer y el quinto día del ciclo menstrual en la mujer con ciclos regulares. Deben excluirse los trastornos que semejan el cuadro de SOP, como la hiperplasia suprarrenal congénita, el síndrome de Cushing o los tumores secretores de andrógenos. Cabe destacar que la presencia de ovarios poliquísticos se menciona en un 23-43% de mujeres adultas sanas, aunque la verdadera prevalencia podría ser menor. La concentración sérica de LH, así como su relación con la FSH se encuentran significativamente elevadas en el SOP en comparación con los controles. Esto se debe a un aumento en la amplitud y frecuencia de los pulsos de LH.

Alrededor del 50-70% de las mujeres con SOP tienen IR, que podría desempeñar un papel importante en la aparición del síndrome. La IR también interviene en el desarrollo del síndrome metabólico, con alteraciones metabólicas y endocrinas que ocasionan las complicaciones tardías severas como la enfermedad cardiovascular y la diabetes mellitus tipo 2. El hallazgo de IR en etapas tempranas es clave para evitar las complicaciones tardías. El método de referencia para la evaluación de la IR es el *clamp* hiperinsulinémico euglucémico, pero es complejo y laborioso. Por esto, se ha señalado a la SHBG como un marcador predictivo de IR. El índice HOMA calculado a partir del nivel de glucemia e insulina en ayunas es un buen indicador de IR. El consenso de Rotterdam define los criterios de síndrome metabólico para considerar en el SOP (**cuadro 60-11-3**).

Dadas la alta prevalencia del síndrome hiperandrogénico, la variedad de presentación y la morbilidad asociada, es muy importante la sospecha clínica de este cuadro en la evaluación de la mujer con trastornos reproductivos o con signos clínicos de HA, de manera de mejorar la detección de esta patología.

Véase **Bibliografía** cap. 60-11 *Síndrome hiperandrogénico.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-11 *Síndrome hiperandrogénico.*
Véase **Autoevaluación** cap. 60-11 *Síndrome hiperandrogénico.*

60-12

Hiperaldosteronismo primario

M. Angélica Schmidt y Oscar D. Bruno

DEFINICIÓN

La hipersecreción autónoma de **aldosterona** es una causa importante y subestimada de hipertensión arterial. La aldosterona es una hormona esteroidea secretada en la corteza de la glándula suprarrenal, cuya función principal es mantener la tensión arterial y los niveles de potasio normales. Actúa en el túbulo distal y colector del riñón y aumenta la reabsorción de sodio y agua y la eliminación de potasio. En condiciones normales, se encuentra bajo el control del sistema renina-angiotensina. Hay dos tipos de **hiperaldosteronismo**: secundario y primario.

En el **hiperaldosteronismo secundario**, el *incremento de aldosterona* en la sangre se acompaña de una ***elevación de la secreción de renina y angiotensina,*** que constituye su estímulo específico y que obedece a la disminución de la presión de perfusión sobre las células yuxtaglomerulares o de las concentraciones de Na y de H_2O en el espacio extracelular (LEC); todos estos cuadros cursan más bien con ***normotensión*** o ***hipotensión arterial***.

Por el contrario, existen cuadros con **hipersecreción primaria de aldosterona** acompañados de expansión del LEC con ***supresión de la secreción de renina-angiotensina, hipertensión arterial*** y, eventualmente, ***hipopotasemia***. Estas alteraciones producen un conjunto de signos y síntomas conocido como **síndrome de Conn o hiperaldosteronismo primario**. El exceso de secreción de aldosterona, al actuar principalmente en el riñón, lleva a la retención sostenida de sodio, acompañada de la expoliación de potasio del organismo, lo que explica las manifestaciones clínicas.

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia es de hasta el **10% de los pacientes con hipertensión arterial**, que en nuestro país afecta al 30% de la población. Sobre esta base es posible inferir que aproximadamente una de cada 35 personas es hipertensa portadora de un síndrome de Conn, lo que correspondería, al menos, a 665.000 pacientes en la República Argentina. Sin embargo, la frecuencia de casos diagnosticados en nuestro medio es muy baja, probablemente por desconocimiento del cuadro con bajo nivel de sospecha por parte de los médicos. La incidencia de hiperaldosteronismo primario es aún mayor en la población de hipertensos refractarios o resistentes al tratamiento con antihipertensivos (@ 20%). Se observa con mayor asiduidad en la mujer que en el varón (2,5/1) y el diagnóstico se realiza entre los 40 y los 50 años, aunque puede aparecer en cualquier momento de la vida. La sospecha y detección del hiperaldosteronismo primario es de suma importancia, ya que la morbimortalidad de causa cardiovascular de estos pacientes en comparación con aquellos con hipertensión arterial esencial es mucho mayor y disminuye cuando reciben tratamiento específico.

Las etiologías principales son la hiperplasia bilateral idiopática (60-70%) y el adenoma productor de aldosterona (30-40%).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Muchas veces se tratará de un paciente **hipertenso** sin otros síntomas asociados que ya presentaba complicaciones secundarias a la hipertensión arterial (retinopatía, nefropatía, hipertrofia del ventrículo izquierdo).

El signo "clásico", que es la **hipopotasemia**, solo va a estar presente en un tercio de los casos o menos (10-40%) y puede asociarse a alcalosis metabólica (por pérdida urinaria conjunta de protones). En el laboratorio pueden encontrarse, además, **hipernatremia** leve (143-147 mEq/L) debido a la persistente expansión de volumen que modifica el umbral de secreción de la hormona antidiurética (ADH), e **hipomagnesemia**, por aumento de las pérdidas urinarias de este catión. Estos pacientes presentan mayor prevalencia de **síndrome metabólico**, diabetes mellitus tipo 2 y osteoporosis. Además, se asocian con mayor frecuencia los trastornos psiquiátricos como ansiedad o depresión.

En el grupo minoritario de pacientes con hipopotasemia puede haber como consecuencia de esta **cefalea**, **debilidad muscular**, a veces con **crisis paréticas** (pérdida de potasio por la orina y el colon), **síndrome poliuro-polidípsico** (lesión tubular renal con insensibilidad a la ADH por la eliminación exagerada de potasio), **parestesias** y **tetania** clínica o latente (alcalosis hipopotasémica). A diferencia de lo que sucede en el hiperaldosteronismo secundario, por lo general **no hay edemas**, como consecuencia de un fenómeno conocido como escape de mineralocorticoides, inducido por diferentes mecanismos, entre ellos, el aumento de la secreción del factor natriurético auricular, la disminución de la absorción proximal de Na^+ secundaria al aumento de la presión de perfusión renal y la expansión de volumen resultante que, a su vez, incrementa la carga de Na^+ en el nefrón distal, sobrepasando la capacidad de reabsorción inducida por la aldosterona. Con alguna frecuencia es posible observar **hiperglucemia** moderada y glucosurias ocasionales debido a la alteración de la tolerancia a los hidratos de carbono que produce la depleción de potasio.

Se pueden observar **alteraciones electrocardiográficas** relacionadas con la hipopotasemia (depresión del segmento ST, ondas T planas, aparición de ondas U y contracciones ventriculares prematuras).

Las posibles consecuencias derivadas de la demora en el diagnóstico y de un eventual tratamiento específico guardan relación no solo con la repercusión de la hipertensión sobre el aparato cardiovascular, sino también con el efecto directo de la aldosterona sobre el aumento de la resistencia vascular periférica, hecho que constituye un mecanismo adicional de hipertensión. El retraso en el diagnóstico que, habitualmente, es de hasta 10 años, conlleva el riesgo de volver irreversibles los cambios generados y se pierde así la oportunidad de lograr la curación de estos pacientes (**caso clínico 60-12-1**).

Diversos estudios han demostrado las acciones profibróticas y el aumento de la disfunción endotelial ocasionados por la aldosterona en el sistema cardiovascular y han señalado que las complicaciones son más frecuentes y significativas que las que acontecen en hipertensos esenciales de igual sexo, edad y grado de hipertensión. Los pacientes con hiperaldosteronismo primario presentan con mayor frecuencia hipertrofia y disfunción del ventrículo izquierdo, ataque cerebrovascular, infarto agudo de miocardio y fibrilación auricular. La hipersecreción de aldosterona también provoca toxicidad renal, que es independiente de los niveles de tensión arterial, ya que aumenta la tasa de filtración glomerular y la presión de perfusión renal; la albuminuria es común en estos pacientes. Por último, su diagnóstico adecuado permite la implementación de tratamientos eficaces, dirigidos a bloquear la acción hormonal en los tejidos blanco, lo que disminuye o, incluso, revierte estos cambios.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

La presencia de **hipopotasemia espontánea** o **fácilmente inducible** (p. ej., al comienzo de un tratamiento con dosis bajas de diuréticos) constituye un criterio de sospecha de gran valor, pero **su ausencia no descarta el diagnóstico,** ya que en la mayoría de los pacientes con este diagnóstico suele estar ausente; la hipopotasemia podría llegar a ponerse en evidencia con el suministro de una dieta rica en sodio que promueva la pérdida tubular del potasio al incrementar su intercambio con el sodio. De todos modos, en un paciente hipertenso con hipopotasemia es fundamental descartar la toma de diuréticos que induzcan una pérdida de potasio (**caso clínico 60-12-2**).

El diagnóstico de hiperaldosteronismo primario se basa en la demostración de **niveles elevados de aldosterona** en el suero o la orina, junto con **concentraciones muy bajas de actividad de la renina plasmática** (ARP). Es prudente que estas determinaciones, cuando sea posible (no siempre lo es), sean efectuadas con el paciente sin medicación durante 3 semanas; al menos deben suspenderse los antagonistas competitivos de la aldosterona como la espironolactona y la eplerenona. Tal vez la mejor prueba de detección de la población pasible de ser estudiada sea la **determinación sistemática de estas determinaciones en todo hipertenso** y luego el estudio en profundidad de aquellos que manifiesten niveles muy bajos o suprimidos (ARP < 1 ng/mL/h). La cuantificación de la renina requiere un correcto tratamiento de la muestra de sangre y la supresión de cualquier fármaco que pueda inhibir su producción (p. ej., betabloqueantes).

El primer paso en el diagnóstico y el utilizado para el *screening* es el cálculo del **índice aldosterona/ARP (RAA)**, medidas en **ng/dL** y **ng/mL/h**, respectivamente, sobre muestras sanguíneas tomadas de forma simultánea. Dicho índice tiene valores diversos, según lo establecido en diferentes poblaciones. La *Endocrine Society* norteamericana toma como punto de corte un valor > 20. En la Argentina se hizo un estudio que arrojó un valor de 36. Esto significa que quienes tengan valores por encima de ese nivel (que correspondería a una aldosterona inadecuadamente elevada para los niveles de renina) deben continuar con los estudios de confirmación. Se debe considerar, antes de realizar la relación entre estas dos determinaciones, que el valor mínimo de aldosterona debe ser superior a 10 ng/dL. Esto es así porque la posibilidad de encontrar un hiperaldosteronismo con valores de aldosterona menores de 10 ng/dL es casi nula y el riesgo de que la RAA sea mayor de 20-36 es muy alto, lo que lleva a interpretaciones erróneas.

Teniendo en cuenta el elevado porcentaje de falsos positivos de las pruebas de *screening,* casi siempre debe realizarse una prueba confirmatoria. Entre ellos se incluyen la prueba de sobrecarga salina o la administración de 9-alfa-fluoro-hidrocortisona a fin de inhibir la secreción de aldosterona al aumentar la volemia. El diagnóstico queda excluido si, después de la sobrecarga, los niveles de aldosterona se inhiben por debajo de 5 ng/dL. No hay consenso sobre cuál es el valor mínimo de corte para el diagnóstico de certeza, aunque en la mayoría de los

CASO CLÍNICO 60-12-1

Llega a su consultorio Tadeo, de 38 años, derivado por su cardiólogo para estudiar las causas secundarias de la HTA. Tadeo es hipertenso desde los 20 años, actualmente controlado con cuatro fármacos. A los 33 años sufrió un ataque cerebrovascular, pero no presenta secuelas neurológicas. Como estudios complementarios el cardiólogo solicitó: ecografía Doppler de arterias renales: normal; ecocardiograma: hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo con función sistólica normal; laboratorio (bajo tratamiento con espironolactona 25 mg/d, enalapril 10 mg/d, carvedilol 25 mg/d y amlodipina 10 mg/d): urea 64 mg/dL; Cr 1,4 mg/dL; depuración de creatinina 24 horas 40 mL/min; Na^+ 145 mEq/L; K^+ 3,4 mEq/L; TSH 2,16 µUI/mL (0,35-4,9); metanefrinas urinarias 85 µg/24 horas (VN < 300); adrenalina urinaria 3,3 µg/24 horas (VN < 27); AVM 5,6 mg/24 horas (VN < 12); aldosterona 84 ng/dL; ARP < 0,1 ng/mL/h. Al valorar estos estudios usted solicita una TC de las glándulas suprarrenales (**fig. 1**).

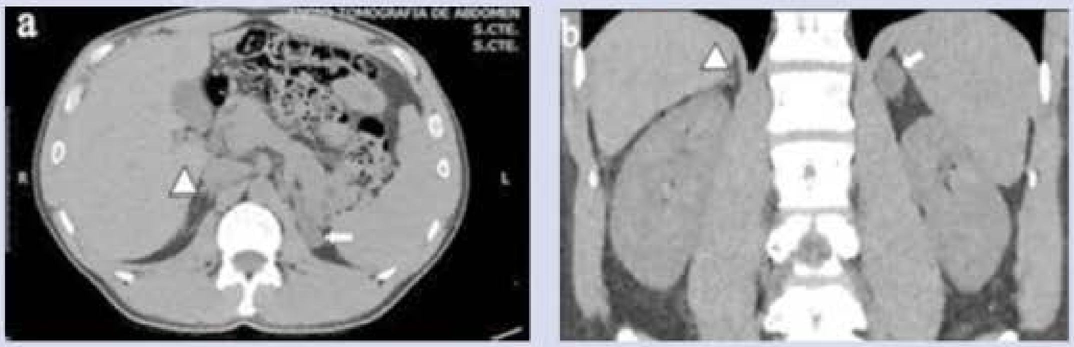


Fig. 1. Tomografía computarizada de las glándulas suprarrenales: a) corte axial y b) corte coronal. La flecha indica un nódulo de 2,2 cm de diámetro de 7 UH, homogéneo, de bordes definidos, en la suprarrenal izquierda. La punta de flecha señala la suprarrenal derecha, de morfología y tamaño habituales.

¿Es necesario realizar una prueba confirmatoria en este paciente? ¿Por qué?
¿Deben repetirse los análisis sin medicación? ¿Por qué?
¿Qué relación aldosterona/ARP presenta?
¿Podría haberse realizado el diagnóstico antes?
¿Considera que el ataque cerebrovascular fue consecuencia de esta enfermedad?
¿Procedería con un cateterismo selectivo de las venas suprarrenales?

Comentario

El paciente padece un hiperaldosteronismo primario y no se requiere realizar ninguna prueba confirmatoria, ya que presenta valores de aldosterona > 20 ng/dL, hipopotasemia espontánea y ARP indetectable. No es necesario suspender la medicación para repetir los análisis porque la aldosterona está muy elevada y la ARP persiste indetectable y esto no puede ser consecuencia de ningún fármaco. La relación aldosterona/ARP es altísima, superior a 840. En este paciente el diagnóstico debería haberse realizado junto con la detección de hipertensión arterial cuando él tenía 20 años y así podrían haberse evitado las complicaciones cardiovasculares como el ACV, la alteración de la función renal y la hipertrofia ventricular izquierda, todas consecuencias directas del exceso de aldosterona. Por último, dado que Tadeo tiene menos de 40 años, presenta un hiperaldosteronismo severo con una imagen única de 2 cm en la suprarrenal izquierda, compatible con un adenoma, la probabilidad de que la fuente de hipersecreción hormonal sea unilateral e izquierda es muy alta. Se lo derivó para realizarle un tratamiento quirúrgico por vía laparoscópica.

CASO CLÍNICO 60-12-2

Irene, de 43 años, presentó, desde un año antes de la consulta actual, varios episodios graves de hipopotasemia con arritmia cardíaca que motivaron su internación en unidades de terapia intensiva, realizándose en cada ocasión reposición parenteral de potasio. Se constató entonces hipertensión arterial (hasta 160/100 mm Hg) y la presencia, en la tomografía computarizada, de un nódulo suprarrenal izquierdo de 9 mm. Los estudios bioquímicos evidenciaron una aldosterona (A) sérica de 35 ng/dL junto con una actividad de renina plasmática (ARP) de 0,2 ng/mL, con una relación A/ARP de 175. Se la medicó con suplementos de potasio y espironolactona, con lo que se logró mantener potasemias dentro del rango de la normalidad y controlar la HTA.
¿Qué diagnóstico diferencial etiológico de hipopotasemia cabe considerar en un hipertenso tratado?
¿Qué diferencia hay en la relación A/ARP en un hiperaldosteronismo secundario frente a uno del tipo primario?
¿Puede asegurarse que el nódulo suprarrenal izquierdo de 9 mm es la causa del cuadro de esta paciente?

Comentario

Para el diagnóstico diferencial de hipopotasemia en un hipertenso tratado debe tenerse en cuenta si el paciente recibe diuréticos no ahorradores de potasio. En este caso, se produce un hiperaldosteronismo secundario, sin inhibición de la renina, es decir que ambos, aldosterona y ARP, estarán simultáneamente elevados, a diferencia de lo que ocurre en el hiperaldosteronismo primario. Para decidir el eventual tratamiento quirúrgico definitivo por vía laparoscópica y evitar un error quirúrgico, es necesario asegurarse de que la fuente de aldosterona coincide con la presencia del nódulo suprarrenal mencionado, ya que hay casos de hiperplasia bilateral con presencia de nódulos y también de nódulos ocultos en la suprarrenal contralateral, que son la verdadera fuente del exceso de aldosterona.

estudios los valores persistentemente superiores a los 10 ng/dL resultan confirmatorios. Si el diagnóstico es claro, es decir, los niveles de aldosterona son superiores a 20 ng/dL asociados a ARP indetectable e hipopotasemia espontánea, no hace falta realizar ninguna prueba confirmatoria. Es importante descartar el síndrome de Cushing como posible causa de HTA e hipopotasemia. Una vez configurado el diagnóstico clínico y de laboratorio, se deben poner en marcha estudios tendientes a demostrar si el exceso autónomo de aldosterona es unilateral o bilateral, ya que de ello dependerá la conducta definitiva. Así, el hallazgo de una fuente unilateral permite considerar la posibilidad de un tratamiento quirúrgico, en tanto que la bilateralidad prácticamente contraindica tal conducta.

La **tomografía computarizada** (TC) se considera el procedimiento de elección para evaluar las glándulas suprarrenales, ya que permite la localización de todos los nódulos de 1,5 cm o mayores. La **resonancia magnética** (RM) no ofrece demasiadas ventajas con respecto a la TC. Las glándulas suprarrenales se ven como estructuras de baja densidad que contrastan con la grasa peritoneal. Sin embargo, la sensibilidad y la especificidad de los procedimientos por imágenes para el diagnóstico de aldosteronismo primario son moderadas, sobre todo en sujetos hipertensos y diabéticos de larga evolución y de edad avanzada, en quienes es frecuente el hallazgo de nódulos suprarrenales de regeneración por alteraciones vasculares. Por ello, en la mayoría de los casos, incluido el hallazgo de nódulos pequeños o dudosos, conviene considerar la posibilidad de efectuar un cateterismo de las venas suprarrenales. Este procedimiento requiere centros con experiencia por las dificultades que pueden presentarse para la canulación de las venas suprarrenales, en especial la derecha. Los expertos coinciden que, en el caso de tratarse de un paciente joven (< 35-40 años) que presente hipopotasemia espontánea e hiperaldosteronismo marcado en el laboratorio, el hallazgo de un nódulo único en una de las glándulas suprarrenales con características de adenoma confirmaría el origen unilateral de la enfermedad y no sería necesario realizar el cateterismo.

En el **cuadro 60-12-1** se sintetizan las principales nociones sobre qué poblaciones de riesgo deben investigarse en busca del hiperaldosteronismo primario y cómo se deben estudiar. De identificarse una fuente unilateral de exceso de aldosterona, el tratamiento consiste en la extirpación de la glándula afectada, en general por vía laparoscópica. La eliminación de la fuente productora lleva a la normalización del medio interno en todos los casos y de la tensión arterial en casi la mitad de ellos. Quienes persisten con hipertensión suelen controlarse más fácilmente y con un menor número y dosis de fármacos que los requeridos antes. Si la fuente es bilateral, una hiperplasia idiopática, el tratamiento es farmacológico con espironolactona o eplerenona, que actúan como antagonistas de la aldosterona en el receptor de mineralocorticoides. Las dosis deben ajustarse a lo mínimo indispensable para mantener la normopotasemia y niveles de renina medibles. Ambos fármacos tienen, además, la propiedad de actuar como protectores vasculares. También es factible el uso de amilorida, que actúa disminuyendo la reabsorción de sodio en el canal epitelial.

CUADRO 60-12-1. Secuencia diagnóstica del hiperaldosteronismo primario

A quién estudiar:

- Hipertensos con hipopotasemia espontánea o fácilmente inducible
- Hipertensos resistentes al tratamiento
- Hipertensión moderada-severa
- Hipertensos con renina suprimida
- Hipertensos con incidentaloma suprarrenal
- Hipertensos con apnea obstructiva del sueño
- Hipertensos jóvenes

Cómo estudiar:

1. Pruebas de *screening*:
    - Relación aldosterona (ng/dL) /actividad de renina en el plasma (ng/mL/h)
2. Pruebas de confirmación (si la prueba de *screening* arroja un resultado sugestivo):
    - Prueba de sobrecarga salina oral o parenteral
    - Prueba con fluorohidrocortisona
3. Estudios de lateralización:
    - Tomografía computarizada
    - Cateterismo selectivo de las venas suprarrenales

Véase **Bibliografía** cap. 60-12 *Hiperaldosteronismo primario.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-12 *Hiperaldosteronismo primario.*

Véase **Autoevaluación** cap. 60-12 *Hiperaldosteronismo primario.*

60-13

Enfermedad de Addison (síndrome de insuficiencia suprarrenal)

Soledad Sosa y Oscar D. Bruno

DEFINICIÓN

La **insuficiencia suprarrenal** es, desde el punto de vista fisiopatológico, la situación clínica originada por la deficiencia parcial o total de secreción de hormonas corticosuprarrenales, fundamentalmente glucocorticoides y mineralocorticoides (cortisol y aldosterona). La corteza suprarrenal produce tres tipos de hormonas:

1. *Glucocorticoides,* cuyo producto principal es la hidrocortisona o cortisol, regulado por la ACTH hipofisaria.
2. *Mineralocorticoides*, la aldosterona, regulada fundamentalmente por el sistema renina-angiotensina (la presencia de una cantidad adecuada de cortisol en la corteza suprarrenal también es necesaria para la biosíntesis de aldosterona).
3. *Andrógenos*, en especial deshidroepiandrosterona (DHEA) y su sulfato (típicamente, de origen suprarrenal).

La producción aproximada de cortisol se encuentra en 10-15 mg/24 horas en circunstancias basales normales, mientras que puede elevarse hasta 200-300 mg/24 horas en condiciones de estrés muy importantes. Esto es fundamental para entender por qué las dosis de corticosteroides sintéticos equivalentes a poco más que la secreción diaria de cortisol ocasionan signos de exceso (cushingoides), en tanto que si se los suspende abruptamente luego de un tratamiento crónico aparecen signos de insuficiencia suprarrenal.

CLASIFICACIÓN

Las causas de hipofunción suprarrenal son diversas y pueden, en primer lugar, clasificarse como **farmacológicas** o **patológicas**. Las farmacológicas son probablemente las más frecuentes, aunque pueden inducir cuadros no demasiado graves; las patológicas o espontáneas, aunque menos comunes, son más importantes y suelen ser más graves y potencialmente mortales. Las farmacológicas son ocasionadas por la supresión del eje hipotálamo-hipófiso-suprarrenal (efecto de *feedback* negativo) secundaria a la administración crónica de glucocorticoides sintéticos en dosis diarias suprafisiológicas. Las patológicas, y sus manifestaciones clínicas, serán el objeto principal de este capítulo.

La insuficiencia suprarrenal patológica o endógena puede clasificarse en: **primaria**, causada por enfermedades que destruyen las suprarrenales (**enfermedad de Addison**) (**Epónimos**) o por la ablación total de estas glándulas en casos de enfermedad de Cushing, y **secundaria**, debida a una enfermedad o a lesiones quirúrgicas o por radiación hipotálamo-hipofisaria (véase **cap. 60-1** *Panhipopituitarismo*) (**cuadro 60-13-1**).

EPIDEMIOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD DE ADDISON

Se trata de un cuadro que aparece con mayor frecuencia en la mujer que en el varón (2-3/1), en cualquier momento de la vida, aunque la mayor parte se ve entre los 15 y los 60 años, aproximadamente. Su incidencia anual se estima en 3 a 6 casos por 100.000 habitantes. Aunque se carece de cifras al respecto en la Argentina, la frecuencia de casos parece ser mayor en las regiones fronterizas (provincia de Jujuy, límite con Bolivia) de gran pobreza, donde la incidencia y la prevalencia de la tuberculosis, una de sus causas principales, son mayores; menos a menudo puede deberse a otras infecciones (HIV, histoplasmosis, etc.). En las grandes ciudades la causa más frecuente suele ser de naturaleza autoinmunitaria (adrenalitis autoinmune).

CUADRO 60-13-1. Etiologías de la hipofunción suprarrenal

Primarias

1. Adrenalitis autoinmune
    - Aislada
    - Síndromes poliglandulares autoinmunes de tipos I y II
2. Adrenalitis infecciosa
    - Tuberculosis
    - Micosis: histoplasmosis, blastomicosis, coccidioidomicosis
    - SIDA: citomegalovirus, *Mycobacterium avium*, *Cryptococcus neoformans*
3. Malignas
    - Metástasis de cáncer de pulmón, mama, colon, estómago
    - Linfoma
    - Sarcoma de Kaposi
4. Infarto o hemorragia suprarrenal, traumatismo, shock, quemaduras
5. Fármacos: metirapona, aminoglutetimida, ketoconazol, etopósido, mitotano, anticoagulantes
6. Otras: adrenoleucodistrofia, hiperplasia suprarrenal congénita, síndrome antifosfolipídico, déficit glucocorticoideo aislado (familiar)

Secundarias

- Suspensión de la corticoterapia crónica
- Tumores de la hipófisis (no funcionantes, somatotropinomas, prolactinomas); apoplejía tumoral
- Cirugía de hipófisis
- Radioterapia sobre el área hipotálamo-hipofisaria
- Necrosis hipofisaria posparto (síndrome de Sheehan)
- Hipofisitis autoinmune
- Traumatismo con sección del tallo hipofisario
- Tumores hipotalámicos primitivos (craneofaringioma, meningioma) y metastásicos (bronquio, mama)
- Infiltrados hipotalámicos (sarcoidosis, histiocitosis)

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las razones que originan la primera consulta al médico son bastante inespecíficas. El motivo principal de consulta suele ser la presencia de **astenia** y **debilidad** progresivas (explicables por los trastornos electrolíticos y del metabolismo hidrocarbonado), acompañadas a menudo de **mareos, anorexia** y **adelgazamiento**.

La aparición de un cuadro digestivo, no explicado por otras causas, con **náuseas, vómitos** y **constipación**, junto con los signos anteriores, es otro modo de presentación. Suele haber **hipomenorrea** o **amenorrea** en la mujer y **disfunción sexual eréctil** en el varón. Las **alteraciones mentales**, como lentitud, falta de concentración, conducta depresiva e indiferencia, pueden acompañar al cuadro o constituir, en ocasiones, el principal motivo de consulta.

Entre las manifestaciones clínicas de insuficiencia suprarrenal primaria pueden recordarse, como mnemotecnia, las tres A: **astenia, anorexia, adelgazamiento**, acompañadas por las **tres H: hiperpigmentación, hipotensión**, **hiperpotasemia** (**cuadro 60-13-2**).

CUADRO 60-13-2. Manifestaciones clínicas de la hipofunción suprarrenal

Síntomas	Signos
Astenia	Hiperpigmentación
Anorexia	Hipotensión arterial
Adelgazamiento	Hiperpotasemia
Mareos	Piel seca, deshidratación
Náuseas, vómitos	Hipotonía muscular
Depresión	
Amenorrea, disfunción eréctil	

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

La existencia de una o más de las manifestaciones clínicas descritas y su presencia constante y progresiva deben despertar la sospecha de hipofunción suprarrenal, orientar hacia la búsqueda de otros signos y hacia la realización de exámenes complementarios seleccionados. En la **anamnesis** se debe preguntar sobre los **antecedentes personales y ambientales** (medio socioeconómico) que indiquen la presencia de tuberculosis y, asimismo, los **antecedentes familiares** de enfermedades autoinmunes, ya que existen **síndromes poliglandulares** en los que la enfermedad de Addison se combina, en el mismo paciente o en sus familiares, en dos variedades diferentes, con otras endocrinopatías autoinmunes (diabetes, hipoparatiroidismo, ovaritis, hipofisitis, etc.). La combinación más frecuente es de enfermedad de Addison con *enfermedad tiroidea autoinmune* (**síndrome de Schmidt**) (**caso clínico 60-13-1**) o con *diabetes mellitus* (**síndrome de Carpenter**).

El **examen físico** habitualmente revela ***hiperpigmentación*** (**fig. 60-13-1**) localizada en la mucosa bucal, encías, lengua, pliegues de las palmas de las manos, codos, rodillas, nudillos, lecho ungueal, sitios de roce (cinturones o breteles), cicatrices recientes, pezones, zonas perianal y perigenital o, a veces, generalizada. Esta lo diferencia de la insuficiencia suprarrenal secundaria (panhipopituitarismo), en la que la piel es, a la inversa, pálida como resultado del hipotiroidismo, la anemia y la disminución de péptidos melanotropos derivados de la proopiomelanocortina.

El vello pubiano y el axilar están disminuidos (falta de andrógenos). La presencia de ***vitiligo*** o de ***bocio difuso*** irregular sugiere un origen autoinmunitario. La tensión arterial es baja y es característica la ***hipotensión ortostática***.

En los casos graves, el paciente está sumamente afectado, postrado, con vómitos, muy hipotenso y con signos de depleción salina; la progresión y el agravamiento de este cuadro constituyen lo que se conoce como *crisis addisoniana* y, si no se la reconoce y se la trata con urgencia, conduce al *shock hipovolémico* y a la muerte. En estos casos, el laboratorio puede mostrar anemia, *hipoglucemia*, *hiponatremia* e *hiperpotasemia*; la urea y la creatinina están elevadas.

En la insuficiencia suprarrenal primaria están afectados todos los sectores hormonales y el cuadro es más grave debido a la falta de aldosterona, que condiciona el grave trastorno hidroelectrolítico; por el contrario, en

CASO CLÍNICO 60-13-1

Oriana, de 42 años, médica de hospital, desarrolló en los últimos meses un cuadro de astenia, pérdida de fuerzas, mareos, inapetencia progresiva con descenso de 4 kg de peso inicialmente atribuido, por un colega y por la propia paciente, a situaciones de estrés laboral y a circunstancias personales. Por la persistencia de los signos se solicitaron pruebas tiroideas, que arrojaron los siguientes valores: T_3 0,9 ng/dL (VN 0,8-1,7); T_4 4,9 µg/dL (VN 4,5-11,5); TSH 18 µUI/mL (VN 0,3-4,5); ATG negativos; ATPO 174 UI/dL (VN < 35). Se interpretó el cuadro como hipotiroidismo autoinmune y se la medicó con levotiroxina 100 µg/día, pero sus síntomas empeoraron aún más al cabo de 18 días, con mareos constantes y un episodio de obnubilación con caída que motivó su internación. En su transcurso se constató la presencia de hipertrofia tiroidea difusa a la palpación, de superficie irregular, granular, con aumento de la consistencia, hipotensión arterial con cifras de 75/40 mm Hg, piel y mucosas secas, y se observó un aumento de pigmentación generalizado y en los nudillos, los pliegues palmares y las encías, al que no se había prestado atención en la primera consulta. Después de hidratar a la paciente, y luego de una extracción de sangre, se indicó la administración de hidrocortisona por vía parenteral.

¿Cuál es su diagnóstico clínico presuntivo?

¿Por qué cree que la paciente empeoró al iniciar el tratamiento del hipotiroidismo?

En la extracción de sangre que se le realizó, ¿qué mediciones hubiera solicitado?

Comentario

De acuerdo con el cuadro clínico, se puede formular el diagnóstico de síndrome de Schmidt desde el inicio. Presentaba un hipotiroidismo primario de grado II (véase **cap. 60-5** *Hipotiroidismo*), no tan severo como para justificar tanta sintomatología, que empeoró notablemente al iniciar tratamiento con hormona tiroidea, por el incremento en la demanda metabólica, y que motivó una crisis addisoniana. Es probable que las primeras consultas fueran "de pasillo", hecho habitual entre colegas y que resulta una mala práctica, como lo demuestra este caso. El médico del servicio de emergencias actuó con buen criterio clínico iniciando un tratamiento, no sin antes obtener una muestra de sangre para confirmar retrospectivamente el diagnóstico. En esa muestra solicitó la medición de cortisol, que fue informada más tarde con un valor de 2,7 µg/dL (VN 8-25). La paciente se recuperó rápidamente. Unos días después se midió la ACTH, que arrojó un valor de 890 pg/mL (VN < 65).

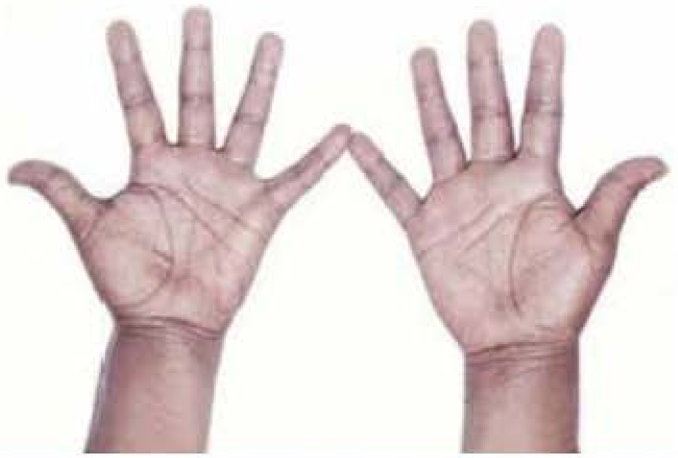


Fig. 60-13-1. Hiperpigmentación de los pliegues en la insuficiencia suprarrenal primaria.

CASO CLÍNICO 60-13-2

Isidro, de 58 años, peón rural, con antecedentes de una afección pulmonar febril tratada con medicamentos de forma prolongada 20 años antes, consultó por astenia, adinamia y discreta pérdida de 3 kg de peso; presentaba, además, una leve hiperpigmentación difusa de la piel con aparición de algunas pecas y una TA de 110/70 mm Hg en decúbito y de pie. Se pidió un estudio de laboratorio pensando en descartar la insuficiencia suprarrenal. Sin embargo, sus resultados fueron un cortisol sérico de 11,8 µg/dL y un cortisol libre en la orina de 28 µg/24 h (VN 20-90). Con estos datos fue enviado al endocrinólogo para completar la evaluación.

¿Cómo interpreta estos resultados?

¿Son suficientes para descartar una insuficiencia suprarrenal?

¿Qué otros estudios podrían realizarse?

¿Cuál sería su diagnóstico final?

Comentario

Los resultados de las mediciones de cortisol en la sangre y la orina se encuentran en los rangos de la normalidad. Sin embargo, los antecedentes indicativos de una probable tuberculosis pulmonar y el cuadro clínico sugestivo de insuficiencia suprarrenal hacen necesario revaluar la situación. El endocrinólogo pidió una medición de ACTH, que fue de 189 pg/mL (VN < 65) y una prueba de estímulo con ACTH sintética intravenosa. En esta, el cortisol basal fue de 10,8 y la respuesta a los 60 y 90 minutos de 11,3 y 11,0 µg/dL. La interpretación es la de una disminución clara de la reserva corticosuprarrenal (la respuesta debería superar 18-20 µg/dL) que, junto con la elevación de la concentración de ACTH en el plasma, certifican el diagnóstico de enfermedad de Addison.

la forma secundaria (p. ej., tumor de hipófisis), la secreción de esta hormona está mejor conservada y, por ello, los signos son de menor cuantía. Sin embargo, en ciertas situaciones también puede originar crisis de insuficiencia suprarrenal o addisonianas.

Desde el punto de vista de los **exámenes complementarios**, el signo hormonal más sensible de insuficiencia suprarrenal primaria es el aumento del nivel plasmático de ACTH. Esta hormona muestra ya un incremento moderado en las etapas incipientes de la enfermedad, cuando todavía no existen signos clínicos sugestivos o característicos y aún no se halla un descenso evidente en el nivel plasmático o urinario de cortisol (**caso clínico 60-13-2**). Ello se debe a que una disminución moderada de la secreción de cortisol, aunque dentro del rango de la normalidad (cortisol sérico: 8-25 µg/dL; cortisol urinario: 20-90 µg/24 h), ya está acompañada por aumento de la ACTH, que aparece en niveles supranormales (por encima de 60 pg/mL, hasta cifras de 5.000 pg/mL en las insuficiencias severas). Esta situación coincide, en las fallas leves, con la falta de respuesta a la inyección intravenosa de 0,25 mg de ACTH sintética (b1-24-ACTH, tetracosactida o cosintropina), partiendo de concentraciones basales de cortisol normales (disminución de la reserva o capacidad de respuesta máxima suprarrenal).

A medida que progresa la destrucción suprarrenal, las alteraciones bioquímicas se hacen más netas: caída del cortisol sérico y urinario a valores muy inferiores a lo normal e incremento, a veces notable, de la concentración plasmática de ACTH. Con la combinación de datos de niveles basales de ACTH plasmática, cortisol sérico y urinario, y su respuesta a la inyección de ACTH sintética, se puede certificar el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal primaria en cualquiera de sus estadios, a diferencia de la insuficiencia suprarrenal secundaria, en la que los resultados de las determinaciones basales de cortisol son igualmente bajos; la diferencia reside en que la ACTH es muy baja o indetectable; la respuesta a la β1-24-ACTH también suele estar abolida, pero si se trata al paciente durante 3 días con inyecciones intramusculares sucesivas de esa preparación en su forma de depósito, se observa un aumento de las concentraciones de cortisol (**cuadro 60-13-3**).

En los casos en que se sospecha una crisis addisoniana, se debe tratar al paciente aun sin una prueba hormonal diagnóstica, ya que habitualmente no se puede obtener por la urgencia del cuadro; sin embargo, siempre hay que extraer una muestra sanguínea para medir retrospectivamente el cortisol (y si se puede, ACTH), lo que permitirá corroborar el diagnóstico de forma diferida.

Otros estudios complementarios que se suelen realizar dependen del enfoque semiológico y clínico. La **tomografía computarizada** de las suprarrenales permite visualizar glándulas grandes, deformadas y calcificadas en la tuberculosis, pero pequeñas en casos de adrenalitis autoinmune. La resonancia magnética será útil cuando se sospeche un origen hipotálamo-hipofisario del cuadro. Por último, puede estar indicado el estudio de la función tiroidea y del resto de las funciones hipofisarias, como también la investigación de otras patologías autoinmunes asociadas (p. ej., tiroiditis).

CUADRO 60-13-3. Diagnóstico de la hipofunción suprarrenal

	ACTH basal	Cortisol basal	*Cortisol + ACTH i.v.*
Addison incipiente	↑	Normal	↓
Addison grave	↑↑↑	↓↓	↓
Hipoadrenalismo secundario	↓	Normal o ↓	↓
Ídem + ACTH i.m. durante 3 días	---	Normal o ↑	Normal o ↑

i.v.: por vía intravenosa; i.m.: por vía intramuscular.

Véase **Bibliografía** cap. 60-13 *Enfermedad de Addison (síndrome de insuficiencia suprarrenal).*

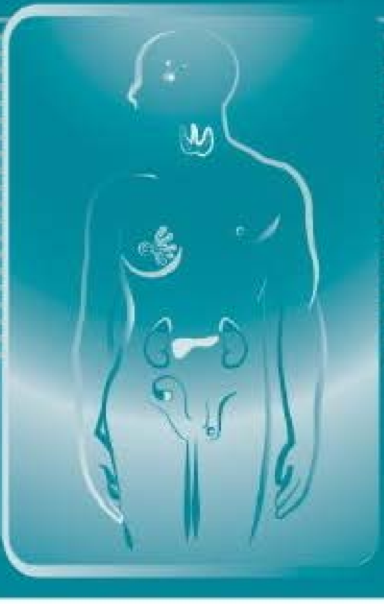
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-13 *Enfermedad de Addison (síndrome de insuficiencia suprarrenal).*

Véase **Autoevaluación** cap. 60-13 *Enfermedad de Addison (síndrome de insuficiencia suprarrenal).*

60-14

Diabetes mellitus

Paola Finocchietto



INTRODUCCIÓN

La **diabetes mellitus** (DM) representa uno de los **principales problemas de salud mundial** en los niños, adolescentes y adultos debido a su alta prevalencia, su contribución al desarrollo de patologías vasculares crónicas y su aumentada morbimortalidad. La Organización de las Naciones Unidas considera esta **enfermedad crónica no transmisible** un grave problema de salud pública e incentiva a los organismos sanitarios a adoptar medidas de prevención, diagnóstico precoz, tratamiento adecuado y prevención de sus complicaciones crónicas.

DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA

La diabetes es una enfermedad metabólica crónica y multisistémica, caracterizada por la presencia de hiperglucemia sostenida, resultante de un defecto en la secreción de insulina, en su acción o en ambas.

Desde el punto de vista fisiopatológico, es una enfermedad endotelial con un estado inflamatorio crónico, caracterizado por hiperglucemia por insulinorresistencia (IR) o déficit de insulina, disfunción de la célula beta pancreática y aumento del glucagón.

Según la *International Diabetes Federation* (IDF), uno de cada 11 adultos padece diabetes en el mundo (415 millones de personas), con una prevalencia similar en hombres y mujeres. Asimismo destaca que el 46,5% de las personas con diabetes carecen del diagnóstico de la enfermedad.

Representa el 12% de gasto mundial en salud, tres cuartas partes de las personas con DM viven en países de bajos y medianos recursos y uno de cada 7 nacimientos se ve afectado por la diabetes gestacional. En América Central y del Sur, la prevalencia es del 9,2%. En la Argentina, la prevalencia de la diabetes es del 9,8% según la última encuesta de prevalencia de factores de riesgo del Ministerio de Salud, de 2015. Se estima en nuestra región un aumento para 2030 del 59% de personas con diagnóstico de diabetes. Las enfermedades cardiovasculares producen el 70-85% de las muertes en pacientes diabéticos y el 75% de las hospitalizaciones.

CLASIFICACIÓN

Los pacientes con diabetes pueden ser clasificados:

1. *Diabetes tipo 1:* 5-10% de los casos. Por destrucción de la célula beta.

- 96%: autoinmune. Un 15% son LADA (*latent autoimmune diabetes in adults*; diabetes latente autoinmune del adulto mayor).
- 4%: no autoinmune o idiopática.

2. *Diabetes tipo 2:* 90-95% de los casos. Predominio de insulinorresistencia:

- 80%: por hiposecreción de insulina o insulinopenia.
- 20%: por resistencia a la insulina y defectos en la secreción de insulina.

3. *Diabetes gestacional:* diabetes diagnosticada durante el embarazo.

4. *Diabetes secundaria a causas específicas:*

- *Defectos genéticos en la célula beta*: MODY (*maturity onset diabetes of the young*), neonatal transitoria o permanente, mitocondrial, otros.
- *Defectos genéticos de la acción de la insulina:* resistencia a la insulina de tipo A, leprechaunismo, síndrome de Rabson-Mendenhall, diabetes lipoatrófica, otros.
- *Enfermedades del páncreas exocrino:* pancreatitis, traumatismo, pancreatectomía, neoplasias, fibrosis quística, hemocromatosis, pancreatopatía fibrocalculosa, otros.
- *Inducida por fármacos o sustancias:* corticosteroides, tiazidas, antipsicóticos, antirretrovirales, interferón, diazóxido, hormona tiroidea, agonistas betaadrenérgicos, ácido nicotínico, pentamidina.
- *Endocrinopatías:* Cushing, acromegalia, glucagonoma, feocromocitoma, hipertiroidismo, somatostatinoma, aldosteronoma, otros.
- *Infecciones:* HIV, citomegalovirus, rubéola congénita, otros.
- *Otros síndromes genéticos asociados a diabetes:* síndromes de Down, de Klinefelter, de Turner, de Wolfram, de Huntington, de Prader-Willi; porfiria; distrofia miotónica; otros.
- *Formas infrecuentes de diabetes inmunomediada:* síndrome del hombre rígido (*stiff-man syndrome*), anticuerpos antirreceptor de insulina, otros.

Hay otras formas de diabetes según los fenotipos que no están incluidas en esta clasificación: diabetes tipo 2 del adulto mayor, diabetes tipo 2 en obesos insulinorresistentes, diabetes tipo 2 en obesos insulinosensibles, diabetes tipo 1 con obesidad, diabetes tipo 2 propensa a la cetosis, diabetes postrasplante.

ETIOLOGÍA

Las dos principales formas de diabetes, la tipo 1 (DM1) y la tipo 2 (DM2), son entidades diferentes y heterogéneas, cuyas etiologías más frecuentes son multifactoriales, resultado de la interacción simultánea de distintos polimorfismos distribuidos en diferentes genes (**cuadro 60-14-1**).

En la etiología de la diabetes existe un factor genético predisponente, un factor epigenético y un factor ambiental desencadenante, además de una compleja interacción gen-gen y gen-ambiente (**cuadro 60-14-2**).

Diabetes tipo 1

La variedad más común es la de origen autoinmune con destrucción del 80-90% de las células beta pancreáticas e insulinopenia franca en el momento de aparición de la enfermedad. En la fisiopatología se describe la interacción de marcadores genéticos como HLA, de la insulina, del receptor de interleucina 2, con factores ambientales como infecciones virales (citomegalovirus, rubéola, Coxsackie), dieta (ácidos grasos esenciales, gluten, albúmina bovina), falta de contacto con patógenos en etapas tempranas de la vida (hipótesis de la higiene), hipótesis aceleradora, por la asociación de rápido crecimiento ponderal, estrés y factores intrauterinos como edad materna > 35 años, incompatibilidad del grupo sanguíneo y ganancia de peso extremo del gestante, todos factores que determinan la modificación de la respuesta inmune humoral y celular con activación y aumento de los linfocitos T activados y NK (*natural killer*).

CUADRO 60-14-1. Tipos etiopatogénicos de diabetes

Características	Tipo 1	Tipo 2
Edad de comienzo (años)	Menor de 20	Mayor de 40
Proporción de todos los diabéticos	10%	90%
Tendencia estacional	Otoño, invierno	Ninguna
Aparición de los síntomas	Agudos, subagudos	Lentos
Cetoacidosis metabólica	Frecuente	Rara
Sobrepeso u obesidad al comienzo	Raro	Frecuente
Células beta	Disminuidas	Variables
Insulina	Disminuida	Variable
Historia familiar de diabetes	Infrecuente	Frecuente
Asociación con HLA	Sí	No
Células inflamatorias en los islotes	Presentes inicialmente	Ausentes
Autoanticuerpos (marcadores)	Sí	No

Diabetes tipo 2

En esta forma de enfermedad también interaccionan factores genéticos y ambientales que determinan alteraciones en la secreción de la insulina y en la acción de la hormona en los tejidos periféricos. Los genes candidatos que predisponen a la DM2 están relacionados con los sustratos del receptor de la insulina IRS-2, el gen *capn 10* que codifica enzimas calpaínas y el gen del factor de transcripción *TCF7L2*. Los factores ambientales incluyen situaciones que aumentan el riesgo de IR como obesidad central, estrés, edad, contaminación ambiental, inflamación, estrés oxidativo, disfunción mitocondrial y lipoglucotoxicidad.

La DM2 es una enfermedad que evoluciona en etapas. Su historia natural probablemente comience 10-20 años antes de su aparición clínica. En la primera etapa de IR, el páncreas aumenta progresivamente la secreción de insulina como mecanismo de compensación y genera hiperinsulinemia para mantener los valores de glucemia en ayunas y posprandiales normales. Luego, mientras continúa la IR, la capacidad de la célula beta comienza a claudicar, con pérdida de la masa celular beta, lo que produce valores de glucemia alterada en ayunas o intolerancia a la glucosa. En esta etapa la glucotoxicidad y la lipotoxicidad perpetúan el daño. Durante toda la evolución natural la IR se mantiene, pero la masa celular y la capacidad secretoria de insulina declinan progresivamente. Cuando aparece la diabetes, se ha perdido más del 60% de la masa celular beta.

CUADRO 60-14-2. Susceptibilidad genética para la diabetes mellitus (DM)

DM tipo 1	
Sin historia familiar	0,4%
Hijos de madre con diabetes	1-4%
Hijos de padre con diabetes	3-8%
Hijos de ambos padres con diabetes	30%
Gemelo dicigótico	8%
Gemelo monocigótico	30% dentro de los 10 años del diagnóstico del primer gemelo
DM tipo 2	
Familiares de primer grado con diabetes	30-40%
Hijos de un padre con diabetes	30-40%
Hijos de ambos padres con diabetes	80%
Gemelo dicigótico	30-40%
Gemelo monocigótico	70-80%

FISIOPATOLOGÍA

Ralph DeFronzo planteó la teoría del "octeto ominoso" sobre los factores claves implicados en la fisiopatología de la DM2 (**fig. 60-14-1**):

1. Insulinorresistencia: efecto primario.
2. Disfunción de la célula beta pancreática: efecto secundario.
3. Alteración de la utilización periférica de la glucosa.
4. Hiperglucagonemia y disminución del efecto incretina.
5. Aumento de la producción hepática de glucosa (glucolipotoxicidad).
6. Aumento de la lipólisis con activación del tejido adiposo visceral.
7. Mayor reabsorción renal de la glucosa.
8. Disfunción de neurotransmisores.

Una de las consecuencias de la hiperglucemia es la mayor actividad de otras vías del metabolismo de la glucosa que tienen efectos perjudiciales, como las vías del sorbitol, la activación de la proteína-cinasa C y el aumento de la vía de las hexosaminas. La glucación no enzimática lleva a la formación de **productos finales de glucación avanzada (AGE)**. El representante clínico de los AGE que se utiliza como monitoreo metabólico en la práctica clínica es la **hemoglobina glucosilada (HbA1C)**. Otras proteínas que se glucosilan como la hemoglobina son la albúmina, la mielina, el cristalino, las lipoproteínas, el DNA, el colágeno y la laminina. La presencia de **estrés oxidativo** y de la **glucación no enzimática** en las células susceptibles (endotelio retiniano, células mesangiales glomerulares, neuronas) se registra en las primeras etapas y se perpetúa como memoria metabólica.

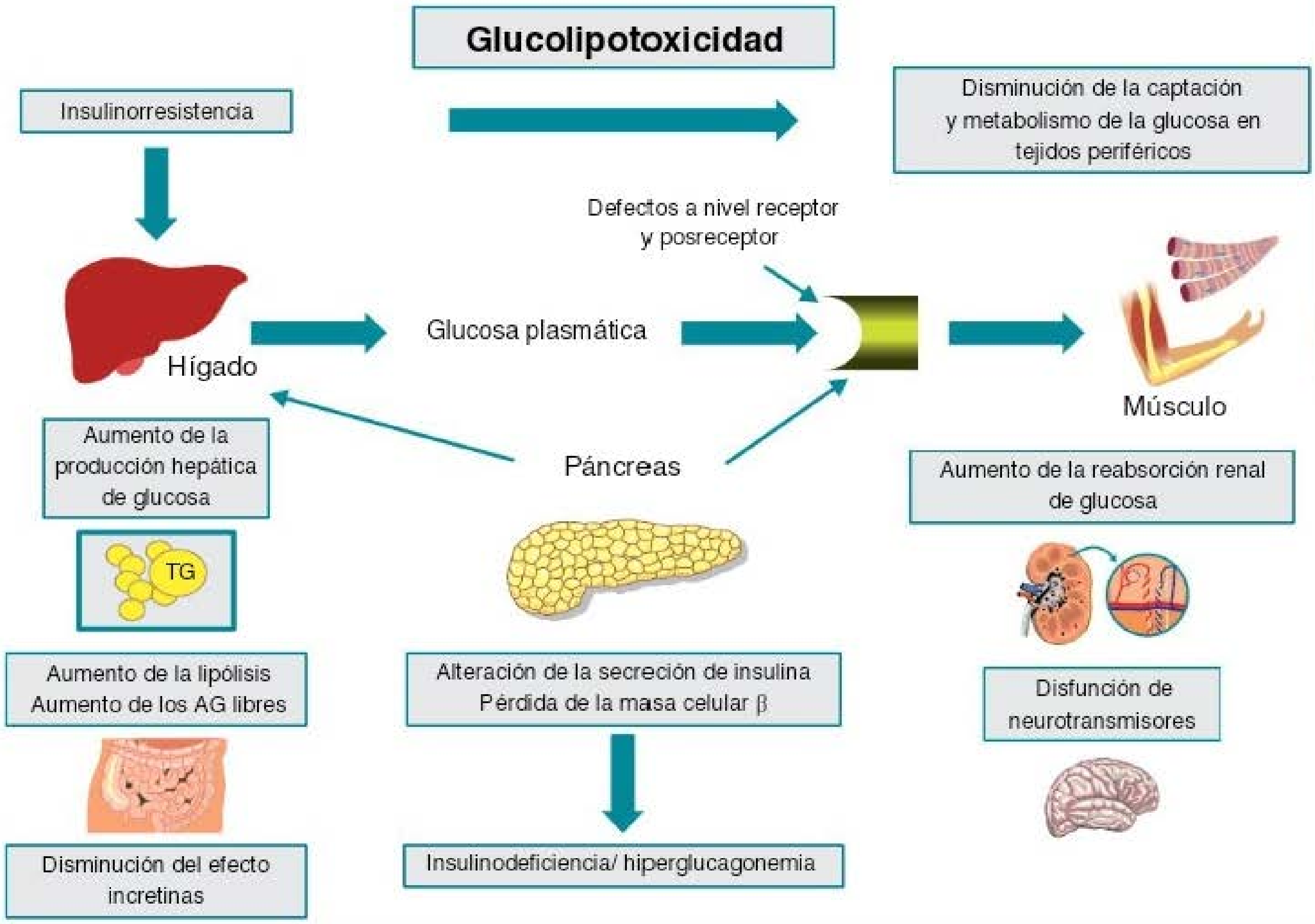

Glucolipotoxicidad
Insulinorresistencia
Disminución de la captación y metabolismo de la glucosa en tejidos periféricos
Defectos a nivel receptor y posreceptor
Hígado
Glucosa plasmática
Músculo
Aumento de la producción hepática de glucosa
Páncreas
Aumento de la reabsorción renal de glucosa
TG
Aumento de la lipólisis
Aumento de los AG libres
Alteración de la secreción de insulina
Pérdida de la masa celular β
Disfunción de neurotransmisores
Disminución del efecto incretinas
Insulinodeficiencia/ hiperglucagonemia

Fig. 60-14-1. Fisiopatología de la diabetes.

El diagnóstico temprano y el control metabólico adecuado en los primeros meses del diagnóstico disminuyen la exposición de las células al estrés oxidativo y la glucación no enzimática y pueden así disminuir la aparición de las complicaciones de la diabetes.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

El diagnóstico de diabetes puede realizarse mediante cualquiera de los tres criterios que se describen a continuación:

1. ***Glucemia en ayunas* ≥ *126 mg/dL*** (ayunas se considera sin ingesta calórica por al menos 8 horas).
2. ***Prueba de tolerancia oral a la glucosa*** (75 g) con glucemia a las 2 horas ≥ 200 mg/dL.
3. ***Glucemia al azar* ≥ *200 mg/dL con síntomas clásicos*** (poliuria, polidipsia, pérdida de peso).
4. ***HbA1C* ≥ *6,5%*** (no aprobado por la Sociedad Argentina de Diabetes).

De los criterios diagnósticos, solo la glucemia al azar ≥ 200 mg/dL con síntomas clásicos **no** requiere confirmación con un nuevo estudio en un día diferente. Los restantes deben repetirse para descartar que no se trate de un error de laboratorio. Se determina el valor de glucemia de 126 mg/dL y de HbA1C ≥ 6,5% porque a partir de estos valores aumenta el riesgo de retinopatía; serían marcadores más sensibles y tempranos para desarrollarla (**caso clínico 60-14-1**).

La **hiperglucemia posprandial** es la característica prominente de la DM en el adulto mayor, de manera que puede haber un 30% de subdiagnóstico en los adultos mayores con la determinación solo de la glucemia en ayunas.

Criterios diagnósticos de riesgo de diabetes o prediabetes

Los siguientes son los criterios diagnósticos aceptados por la Sociedad Argentina de Diabetes:

1. ***Glucemia alterada en ayunas (GAA):*** 110-125 mg/dL (ayunas se considera sin ingesta calórica por al menos

CASO CLÍNICO 60-14-1

Ventura, de 58 años, consulta con dos determinaciones de glucemia en ayunas separadas por un mes con valores de 128 mg/dL y 115 mg/dL. El paciente quiere saber si tiene diabetes o no.

¿Cumple el paciente con los criterios diagnósticos para diabetes mellitus?

¿Qué conducta tomaría antes de confirmar si tiene diabetes o no?

Comentario

El paciente cumple con el criterio de glucemia en ayunas ≥ 126 mg/dL en una sola de las determinaciones. Frente a dos valores de glucemia en ayunas discordantes, uno compatible con diabetes y el otro en un umbral por debajo, la OMS recomienda realizar la prueba de tolerancia oral a la glucosa (PTOG).

8 horas) (la *American Diabetes Association* considera valores de 100-125 mg/dL).

2. ***Intolerancia oral a la glucosa (IOG):*** 75 g, con glucemia a las 2 horas: 140-199 mg/dL.
3. ***GAA + IOG:*** ambas pruebas alteradas.
4. ***HbA1C 5,7-6,4%:*** no aprobado por la Sociedad Argentina de Diabetes.

SCREENING DE DIABETES

Diabetes tipo 1

No se recomienda la detección sistemática de la DM1 por la baja prevalencia de la enfermedad, por la presentación clínica evidente y porque no hay forma de prevenir o retardar su aparición. Los individuos con DM1 pueden ser identificados por la presencia de autoanticuerpos ICA (contra los islotes), IAA (antinsulínico), IA2 (antitiroxina fosfatasa), ZnT8 (antitransportador de cinc), anti-GAD (glutámico descarboxilasa). La ausencia de anticuerpos no descarta la presencia de DM1. Un 30% de los pacientes con características de DM2 pueden tener anticuerpos positivos. La identificación de personas de alto riesgo por medio de los estudios de alelos susceptibles de HLA se reserva para el contexto de la investigación.

Diabetes tipo 2

La detección temprana de la DM2 se debe realizar en las siguientes situaciones:

1. Para los adultos de cualquier edad con sobrepeso (IMC ≥ 25 kg/m^2) y/o obesidad (IMC ≥ 30 kg/m^2) más una o más de las siguientes situaciones:

- Antecedentes familiares de primer grado con diabetes.
- Sedentarios.
- Etnias predisponentes (asiáticos, afroamericanos, latinos).
- Hipertensos: TA ≥ 140/90 mm Hg o con tratamiento antihipertensivo.
- Con dislipidemia: colesterol HDL < 35 mg/dL y/o triglicéridos ≥ 250 mg/dL.
- Intolerancia a la glucosa (glucemia posprandial 140-199 mg/dL) y/o glucemia alterada en ayunas (111-125 mg/dL) en estudios previos.
- Enfermedad cardiovascular (enfermedad coronaria, insuficiencia cardíaca, arteriopatías periféricas, ACV).
- Otras condiciones asociadas a diabetes (acantosis *nigricans,* nefropatías, enfermedades autoinmunes o endocrinas, fármacos hiperglucemiantes, celiaquía, hígado graso, etc.).
- Antecedentes de hiperglucemia de estrés durante una hospitalización.
- Antecedentes de diabetes gestacional o recién nacido ≥ 4 kg.
- Mujeres con síndrome del ovario poliquístico.

2. Para todas las personas, la detección debe comenzar a partir de los 45 años.

3. Si la prueba es normal, se debe repetir con intervalos cada 3 años según el criterio clínico.

Resulta de utilidad el *Finnish Diabetes Risk Score* (**FINDRISC**), una escala de detección inicialmente diseñada para valorar el riesgo individual de desarrollar DM2 en el plazo de 10 años. Se trata de un cuestionario con ocho preguntas en el que cada respuesta tiene asignado un puntaje y cuyo resultado varía entre 0 y 26 (**fig. 60-14-2**).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas de la DM pueden ser muy variables. Se pueden encontrar formas **asintomáticas**, **oligosintomáticas**, en las que el diagnóstico se realizará por pruebas de laboratorio y, en el otro extremo, manifestarse con síntomas de **complicaciones agudas** por hiperglucemia y deshidratación (cetoacidosis diabética y síndrome hiperosmolar) o por **complicaciones crónicas** tanto microvasculares como macrovasculares.

Un 50% de los pacientes pueden manifestar en el momento del diagnóstico de la DM2 complicaciones microvasculares como nefropatía (insuficiencia renal), neuropatía (pie diabético) o retinopatía, o complicaciones macrovasculares como arteriopatía periférica, infarto de miocardio, ataque cerebrovascular o insuficiencia cardíaca (**caso clínico 60-14-2**).

> La diabetes es la primera causa de ceguera, de insuficiencia renal crónica y de amputaciones no traumáticas.

La **hiperglucemia**, por déficit de insulina, al sobrepasar el umbral renal genera **glucosuria**, diuresis osmótica y **poliuria** tanto diurna como nocturna. La pérdida de líquido produce **polidipsia** y sequedad de la boca y, según su intensidad, **deshidratación**. Se acompañan de **polifagia** (aumento del apetito) y **pérdida de peso involuntaria** por pérdida de calorías.

> La **poliuria**, la **polidipsia** y la **polifagia** forman parte de la tríada de la diabetes descompensada, a las que suele sumarse la **pérdida de peso** (las cinco **p**).

Otros síntomas pueden ser **prurito generalizado**, **astenia**, **debilidad muscular**, infecciones de la piel de repetición o urogenitales, como **vulvovaginitis** y **balanopostitis**, visión borrosa, parestesias, calambres, dificultad en la cicatrización de las heridas, o úlceras. Las manifestaciones osteoarticulares y del colágeno incluyen periartritis de hombro, capsulitis adhesiva del hombro u hombro congelado, síndrome de movilidad articular limitada o signo de la plegaria (**fig. 60-14-3**), enfermedad de Dupuytren, tenosinovitis flexora plantar y túnel carpiano.

Las **enfermedades cutáneas** asociadas a la diabetes incluyen dermopatía diabética (**fig. 60-14-4**), necrobiosis lipoidea diabética, granuloma anular, escleredema, esclerosis digital diabética, piel amarilla, xantomas eruptivos, eritrosis o enrojecimiento facial, onicopatías, infecciones micóticas y acantosis *nigricans.*

Las personas con diabetes pueden presentar, además, apneas del sueño, disminución de la visión, esteatosis o esteatohepatitis no alcohólica, enfermedad periodontal, osteoporosis y fracturas, o debutar con diabetes en el contexto de un cáncer.

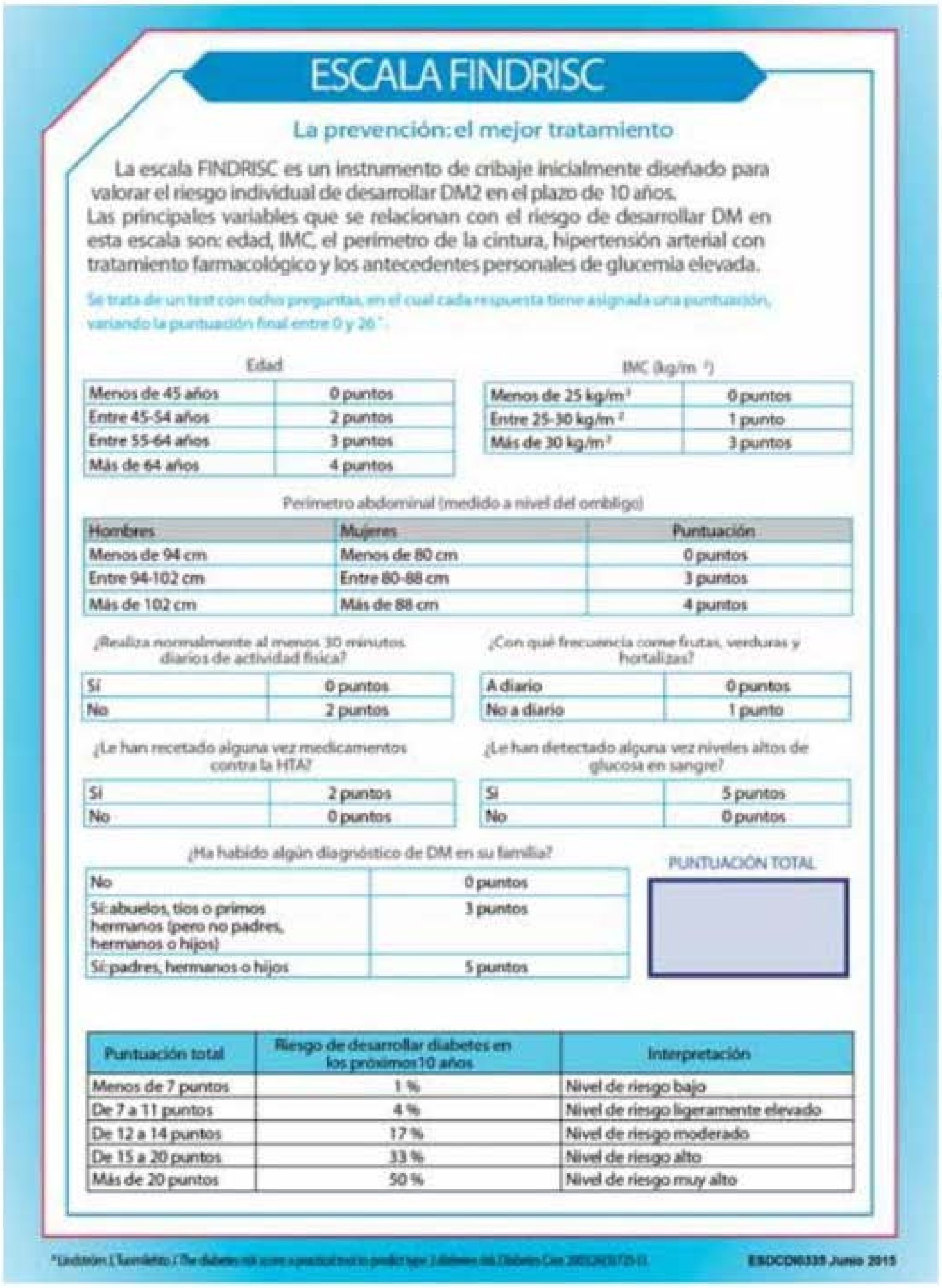


Fig. 60-14-2. Escala de FINDRISC para valorar el riesgo individual de presentar diabetes mellitus tipo 2.

ESCALA FINDRISC

La prevención: el mejor tratamiento

La escala FINDRISC es un instrumento de cribaje inicialmente diseñado para valorar el riesgo individual de desarrollar DM2 en el plazo de 10 años.
Las principales variables que se relacionan con el riesgo de desarrollar DM en esta escala son: edad, IMC, el perímetro de la cintura, hipertensión arterial con tratamiento farmacológico y los antecedentes personales de glucemia elevada.

Se trata de un test con ocho preguntas, en el cual cada respuesta tiene asignada una puntuación, variando la puntuación final entre 0 y 26*.

Edad

Menos de 45 años	0 puntos
Entre 45-54 años	2 puntos
Entre 55-64 años	3 puntos
Más de 64 años	4 puntos

IMC (kg/m²)

Menos de 25 kg/m²	0 puntos
Entre 25-30 kg/m²	1 punto
Más de 30 kg/m²	3 puntos

Perímetro abdominal (medido a nivel del ombligo)

Hombres	Mujeres	Puntuación
Menos de 94 cm	Menos de 80 cm	0 puntos
Entre 94-102 cm	Entre 80-88 cm	3 puntos
Más de 102 cm	Más de 88 cm	4 puntos

¿Realiza normalmente al menos 30 minutos diarios de actividad física?

Sí	0 puntos
No	2 puntos

¿Con qué frecuencia come frutas, verduras y hortalizas?

A diario	0 puntos
No a diario	1 punto

¿Le han recetado alguna vez medicamentos contra la HTA?

Sí	2 puntos
No	0 puntos

¿Le han detectado alguna vez niveles altos de glucosa en sangre?

Sí	5 puntos
No	0 puntos

¿Ha habido algún diagnóstico de DM en su familia?

No	0 puntos
Sí: abuelos, tíos o primos hermanos (pero no padres, hermanos o hijos)	3 puntos
Sí: padres, hermanos o hijos	5 puntos

PUNTUACIÓN TOTAL

Puntuación total	Riesgo de desarrollar diabetes en los próximos 10 años	Interpretación
Menos de 7 puntos	1 %	Nivel de riesgo bajo
De 7 a 11 puntos	4 %	Nivel de riesgo ligeramente elevado
De 12 a 14 puntos	17 %	Nivel de riesgo moderado
De 15 a 20 puntos	33 %	Nivel de riesgo alto
Más de 20 puntos	50 %	Nivel de riesgo muy alto

CASO CLÍNICO 60-14-2

Bernat, de 47 años, concurre para realizarse un examen periódico de salud. Como antecedentes, tiene hipertensión arterial e hipertrigliceridemia. Su medicación habitual comprende hidroclorotiazida y fenofibrato. En el examen físico se constata TA 130/80 mm Hg, peso 90 kg, talla 1,68 m, IMC 31,88 kg/m² y perímetro de la cintura 104 cm. El resto del examen físico no revela datos de interés. El laboratorio sanguíneo evidencia una glucemia en ayunas de 146 mg/dL, valor que se repite en una nueva determinación en similares condiciones.

¿Qué alteración del metabolismo de los hidratos de carbono presenta el paciente?
¿Qué complicaciones crónicas pueden desarrollarse?
¿En qué momento debe iniciar su búsqueda?

Comentario

El paciente presenta dos determinaciones de glucemia plasmática en ayunas ≥ 126 mg/dL que confirman el diagnóstico de diabetes mellitus, con independencia de la presencia o ausencia de síntomas. La historia clínica y los hallazgos en el examen físico orientan con firmeza a la diabetes tipo 2. Las personas diabéticas pueden sufrir complicaciones agudas y crónicas. Estas últimas pueden estar ya presentes en el momento del diagnóstico y ocurrir por macroangiopatía (enfermedad coronaria, ataque cerebrovascular y arteriopatía periférica) o por microangiopatía (retinopatía, nefropatía y neuropatía). Es importante realizar la búsqueda de estas complicaciones crónicas en los pacientes diabéticos tipo 2 en el momento del diagnóstico de la enfermedad y a los 5 años en la diabetes tipo 1, aun en ausencia de síntomas.

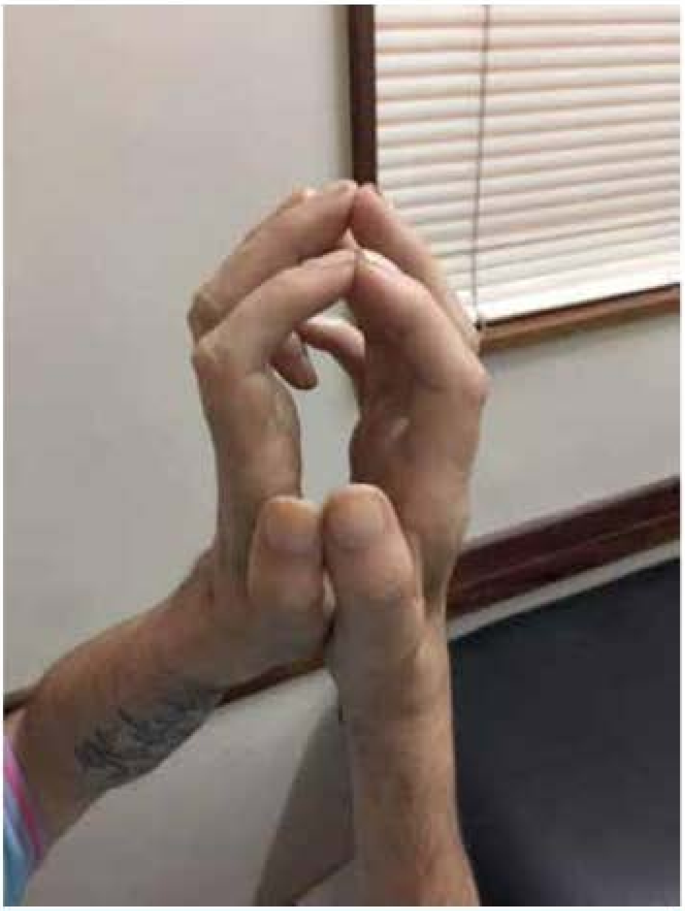


Fig. 60-14-3. Signo de la plegaria. Imposibilidad de juntar las manos por contracturas de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas.

El 25% de los AM padecen diabetes. Se presenta con los síntomas clásicos y se agregan manifestaciones atípicas (fatiga, letargo, caídas, incontinencia urinaria, infecciones, disminución de la masa muscular y sarcopenia). Para el diagnóstico y el control se debe realizar una búsqueda de las comorbilidades como depresión, deterioro cognitivo y trastornos de la marcha. La hipoglucemia por tratamiento intensivo tiene consecuencias más graves que la hiperglucemia.

Complicaciones metabólicas

Las **complicaciones metabólicas agudas** de la diabetes pueden ser de **dos tipos**. La **cetoacidosis diabética (CAD)**, típica de la DM1, caracterizada por **hiperglucemia**, **cetonemia** y **acidosis** (el déficit absoluto de insulina activa la lipólisis), tiene un inicio brusco con síntomas como anorexia, náuseas, vómitos, deshidratación, aliento cetónico, respiración rápida muy profunda (de Kussmaul) (**Epónimos**☜) y cierto compromiso de la conciencia.

El **síndrome hiperosmolar hiperglucémico (SHH)** presenta mayor valor de glucemia, (que genera aumento de la osmolaridad), sin acidosis ni cetonemia (el déficit de insulina no es absoluto), mayor grado de deshidratación que lleva a mayor deterioro del estado de conciencia que puede llegar al coma y es característico de la DM2 (**cuadro 60-14-3**).

Ante una complicación metabólica aguda de la diabetes como CAD o SHH siempre se debe buscar la causa desencadenante: aparición de la enfermedad, infecciones, abandono de la insulina, estrés quirúrgico, causa cardiovascular, embarazo, medicamentos, aunque en hasta el 30% de los casos no puede encontrarse un factor desencadenante (**caso clínico 60-14-3**).

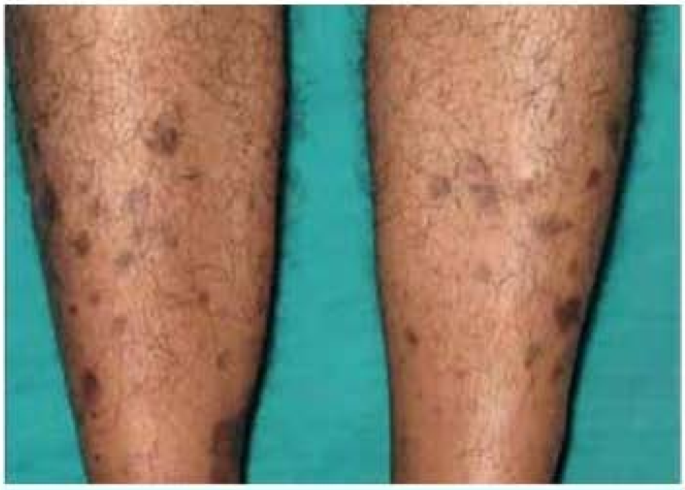


Fig. 60-14-4. Dermopatía diabética. Máculas o pápulas hiperpigmentadas, asintomáticas, redondeadas, rojizas o rosadas, sobre la superficie tibial.

Complicaciones microvasculares

Oculares: la retinopatía es la más frecuente, puede ser asintomática o generar trastornos de la visión. La retinopatía diabética afecta a aproximadamente un tercio de los pacientes, es más común en la DM2 y es la causa más habitual de ceguera prevenible. Se la clasifica en proliferativa y no proliferativa (**fig. 60-14-5**). Otras complicaciones son cambios en la refracción: miopía o hipermetropía, cataratas, glaucoma, edema macular y parálisis oculomotoras.

Neuropatía periférica: se debe investigar la presencia de parestesias, disestesias o hipoestesias distales y bilaterales en los miembros inferiores. Existen neuropatías dolorosas agudas, pero la hipopalestesia y la hipoalgesia distales son los hallazgos más frecuentes (polineuropatía diabética). La ausencia del reflejo aquiliano es el primer signo de neuropatía mínima. Luego aparecen el dolor, las parestesias y los calambres durante la noche y el reposo. Cabe recordar que el dolor neuropático es un dolor en reposo nocturno y el dolor vascular es un dolor al caminar.

CUADRO 60-14-3. Manifestaciones clínicas de las complicaciones metabólicas agudas

	Cetoacidosis	Síndrome hiperosmolar
Desarrollo de los síntomas	Horas/días	Días/semanas
Poliuria	+	+
Náuseas/vómitos	+	+
Dolor abdominal	+	-
Anorexia	+	+
Fatiga	+	+
Trastornos neurológicos	±	++
Hiperventilación	+	-
Deshidratación	+	++

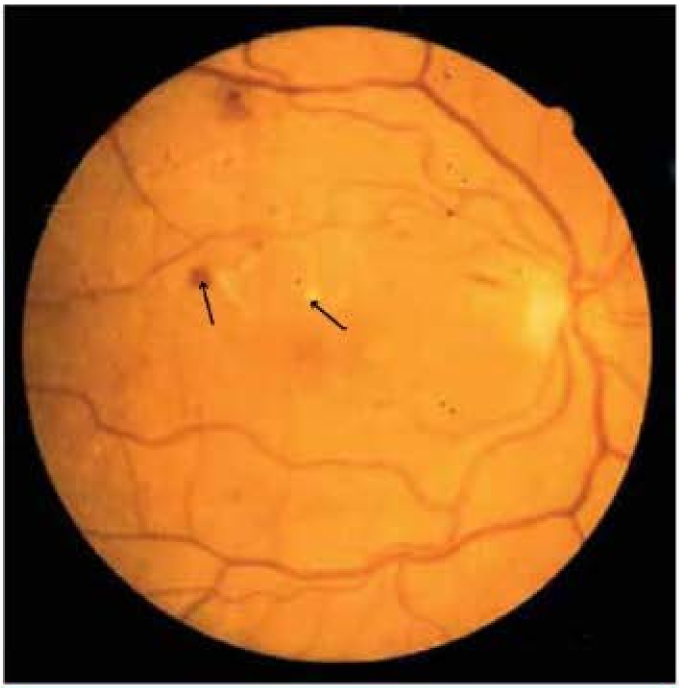


Fig. 60-14-5. Retinopatía diabética no proliferativa. Obsérvense los microaneurismas, las hemorragias y los exudados perimaculares.

Por el compromiso motor puede aparecer inestabilidad en la marcha, disminución de la fuerza muscular y atrofia muscular. Se debe evaluar la presencia de dedos en martillo, atrofia de los interóseos e hiperqueratosis en los puntos de apoyo, que son el inicio de lesiones del mal perforante plantar.

CASO CLÍNICO 60-14-3

Gala, de 18 años, con diagnóstico de diabetes tipo 1 desde los 12 años, consulta al servicio de emergencias por náuseas y vómitos, dolor lumbar derecho, fiebre de 38,5 °C con escalofríos y disuria de 48 horas de evolución. En el examen físico se encuentra sudorosa, FC 120 lat/min, FR 28/min, TA 110/60 mm Hg, puñopercusión positiva. Los estudios de laboratorio informan: GB 20.000/mm^3, con 80% de neutrófilos; glucemia 280 mg/dL; pH 7,18; bicarbonato 9,5 mEq/L; cetonemia positiva. Orina: leucocitos, más de 50 por campo, hematíes 10 por campo y presencia de piocitos.

¿Cuál es el cuadro de la paciente?
¿Cuál es el factor desencadenante?

Comentario

La paciente padece un cuadro de cetoacidosis diabética (CAD) euglucémica, que se define por presentar bicarbonato < 10 mEq/L y glucemia < 300 mg/dL y ocurre en el 10-30% de los pacientes. Se produce en estados de alto consumo de glucosa o menor gluconeogénesis como en el caso de la presencia de vómitos, disminución de la ingesta, embarazo, consumo de alcohol, hepatopatías, tratamiento insulínico e ingesta de inhibidores del cotransportador de sodio-glucosa de tipo 2 (I-SGLT2) (agentes glucosúricos que se utilizan para el tratamiento de la diabetes tipo 2). Las complicaciones metabólicas agudas de la diabetes como en este cuadro requieren una alta sospecha clínica y los criterios del laboratorio, como también la búsqueda de los posibles factores desencadenantes, en este caso probablemente una pielonefritis aguda.

Neuropatía autonómica: presenta taquicardia de reposo, hipotensión ortostática, disfunción eréctil, vejiga neurogénica, gastroparesia, arritmias y cardiopatía.

Nefropatía diabética: en general es asintomática o subclínica y se determina por el índice albuminuria/creatininuria en orina aislada > 30 mg/g repetido a los 3 meses o dos estudios alterados en el año. La presencia de nefropatía indica daño glomerular en la DM1 y disfunción endotelial en la DM2.

Complicaciones macrovasculares

Se debe buscar la presencia de **ateroesclerosis** (arteriopatía periférica, infarto de miocardio, ataque cerebrovascular). La ateroesclerosis en el contexto de la diabetes mellitus tiene las siguientes características: es precoz, extensa y progresiva en distintos territorios vasculares, con afectación proximal y distal de las arterias. Las placas contienen mayor contenido lipídico y aumenta el riesgo de trombosis.

EVALUACIÓN INICIAL Y SEGUIMIENTO

Se aconseja la búsqueda de complicaciones en el momento del diagnóstico en los casos de DM2 y a los 5 años del inicio en el contexto de la DM1.

Primera consulta

Anamnesis

Historia de la diabetes: características del comienzo, edad, síntomas, esquemas de tratamiento, hospitalizaciones, controles de glucemia y/o HbA1C previos y actuales, presencia de síntomas de diabetes descompensada.

Historia familiar: de diabetes y enfermedades autoinmunes (celiaquía, tiroiditis).

Presencia de complicaciones y comorbilidades: complicaciones macrovasculares y microvasculares, hipertensión arterial, dislipidemia, obesidad, evaluación odontológica, fondo de ojo anual o consultas a especialistas, presencia de otros factores de riesgo cardiovascular.

Hábitos: alimentación, actividad física, consumo de alcohol, tabaquismo, cambios de peso.

Tratamiento: fármacos utilizados, adherencia, efectos adversos, tolerancia, dosis, cambios de medicación.

Presencia de hipoglucemias: frecuencia, sintomáticas o asintomáticas, hora de los episodios, causas.

Presencia de depresión, ansiedad, daño cognitivo o alteraciones de la alimentación.

Educación y soporte para el automanejo de la diabetes.

Planificación del embarazo en las mujeres en edad reproductiva: anticoncepción y planificación.

Otros: historial de vacunación (antigripal, antineumocócica, hepatitis B), antecedentes de otros problemas clínicos/quirúrgicos u odontológicos.

Examen físico

Debe centrarse en:

- Peso, talla, IMC, perímetro de la cintura.
- Tensión arterial acostado y sentado, de ambos brazos en busca de hipotensión ortostática.

- Auscultación carotídea, búsqueda de soplos cardíacos y abdominales, palpación de los pulsos periféricos.
- Evaluación de la piel, palpación hepática y tiroidea según las manifestaciones clínicas.
- Evaluación del fondo de ojo.
- Evaluación de los pies en cada consulta.
- Búsqueda de neuropatía anual:
  - Monofilamento de Semmes-Weinstein 10 g.
  - Palestesia con diapasón de 128 Mhz.
  - Reflejos rotuliano y aquiliano.

Estudios de laboratorio

Se debe solicitar:

- Hemoglobina glucosilada como mínimo dos veces al año o cada 3 meses si el paciente no tiene un adecuado control metabólico (**caso clínico 60-14-4**).
- Determinación de lípidos (una vez por año).
- Hepatograma.
- Función renal.
- Índice albuminuria/creatininuria (normal < 30 mg/g) dos veces por año.
- TSH, pruebas para celiaquía en la DM1.
- Vitamina B_{12} en el caso de anemia o neuropatía y tratamiento con metformina.
- Ionograma.

Consultas siguientes

En cada visita se tiene que evaluar la tensión arterial, el peso y la talla; también se realiza la inspección de los pies y la búsqueda de lesiones en la piel. Se debe preguntar sobre los hábitos, si se cumple el tratamiento y realizar siempre educación continua. Si aparecen alteraciones en el hepatograma en el contexto de diabetes y obesidad, se debe descartar una esteatohepatitis no alcohólica.

Se solicitará una prueba de esfuerzo o ecocardiograma con estrés farmacológico o cámara gamma en los pacientes con alteraciones en el ECG, síntomas típicos o atípicos de isquemia o angina, enfermedad arterial periférica, ACV o soplos carotídeos. Ante la sospecha de arteriopatía periférica, como ausencia o disminución de los pulsos periféricos, claudicación intermitente, isquemia crítica con dolor en reposo que impide el sueño y obliga al paciente a estar sentado al borde de la cama para mejorar el flujo arterial distal, se debe solicitar un eco-Doppler arterial periférico con índice tobillo/brazo. Se diagnostica isquemia con un índice < 0,9 e isquemia crítica con un índice < 0,5, que obliga a la consulta urgente con el cirujano vascular.

La frecuencia de la consulta médica no está bien establecida, pero dependerá de la situación clínica del paciente y generalmente se realiza cada 3 a 4 meses, de acuerdo con la estabilidad metabólica, el grado de adherencia al tratamiento y el cumplimiento de las metas de control.

CASO CLÍNICO 60-14-4

Assumpció, de 60 años, consulta por presentar una lesión ulcerada en el tercio inferior de la pierna izquierda. La lesión apareció hace cerca de 3 meses, aumentó progresivamente de tamaño y se tornó dolorosa. Como antecedentes, tiene diabetes tipo 2 y, hace un año, decidió suspender el tratamiento farmacológico que venía recibiendo. En el examen físico se constata: FC 80 lat/min, TA 140/90 mm Hg, peso 83 kg, talla 1,55 m e IMC 34,55 kg/m^2. Se observa, en el maléolo externo izquierdo, una lesión ulcerada, dolorosa, de 2 x 2 cm, de forma redondeada. Los pulsos poplíteo, tibial posterior y pedio izquierdos se encuentran disminuidos y, en el examen neurológico, presenta hiporreflexia e hipopalestesia en ambos miembros inferiores. El laboratorio evidencia las siguientes alteraciones: glucemia en ayunas 196 mg/dL; hemoglobina glucosilada 10%; colesterol total 260 mg/dL; colesterol LDL 160 mg/dL; colesterol HDL 35 mg/dL; triglicéridos 200 mg/dL; orina: proteínas +++/+++.

¿Qué órganos blanco tiene afectados la paciente en el momento de la consulta?

¿Qué otros órganos, sistemas o aparatos deben investigarse en busca de lesión?

¿Cuál es la utilidad de determinar la hemoglobina glucosilada?

Comentario

En los pacientes diabéticos, en el momento de la consulta pueden evidenciarse complicaciones crónicas secundarias al mal control metabólico. En este caso, ya se encuentran afectados varios órganos blanco. La arteriopatía periférica (disminución de pulsos, trastornos tróficos) señala macroangiopatía, mientras que la neuropatía (hiporreflexia e hipopalestesia) y la nefropatía (proteinuria) representan daño microvascular. Es importante continuar la evaluación con la realización de un fondo del ojo (en busca de retinopatía), un electrocardiograma y un ecocardiograma, estos dos últimos en busca de enfermedad coronaria (infarto silente, miocardiopatía, arritmias). La hemoglobina glucosilada refleja el nivel medio de glucemia en los últimos 3 meses y constituye un objetivo primario de control metabólico; tiene valor pronóstico y orienta sobre la necesidad de cambios en la terapéutica.

Véase **Bibliografía** cap. 60-14 *Diabetes mellitus.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-14 *Diabetes mellitus.*

Véase **Autoevaluación** cap. 60-14 *Diabetes mellitus.*

60-15

Dislipidemias

Paola Finocchietto

INTRODUCCIÓN

Los triglicéridos (TG), el colesterol y los fosfolípidos son transportados por el torrente circulatorio mediante las lipoproteínas (LP), complejos de lípidos ensamblados con proteínas específicas llamadas apoproteínas (Apo). Estas Apo son solubilizadores de lípidos, proteínas estructurales que participan en la unión a los receptores y cumplen funciones enzimáticas y de ensamblaje de las LP. El conocimiento de la estructura y función de las LP es de importancia clínica, ya que las alteraciones en su metabolismo determinan la presencia de la **dislipidemia**.

DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA

La dislipidemia no es un síndrome o una enfermedad, sino que constituye un factor biológico de riesgo de sufrirlos. Si bien representa una alteración en la cinética cuantitativa o cualitativa del metabolismo de las LP, una definición práctica es la presencia de niveles de colesterol total, colesterol LDL, TG o lipoproteína (a) por encima del percentil 90, o niveles de colesterol HDL o Apo-AI por debajo del percentil 10 para la población general.

La prevalencia varía según la población estudiada; más alta, de 75-80%, en los pacientes con enfermedad coronaria prematura (antes de los 55 años en los hombres y de los 65 años en las mujeres) y del 40-48% en las personas de la misma edad sin esa enfermedad. Según la última encuesta de factores de riesgo en la Argentina, la prevalencia de hipercolesterolemia en la población fue del 29,8%.

METABOLISMO DE LAS LIPOPROTEÍNAS

La estructura de las LP consta de un núcleo y una corteza (**fig. 60-15-1**). En el núcleo se encuentran los lípidos más hidrófobos (ésteres de colesterol y TG) y en la corteza están los dominios más polares de los fosfolípidos y de las Apo, y el colesterol no esterificado. Las LP se aíslan por ultracentrifugación y se clasifican en función de su densidad. Este método permite la determinación de su contenido apolipoproteico y lipídico. La densidad está condicionada por el tamaño y su relación lípido-proteína. Así, las LP menos densas son las más grandes y con mayor contenido de lípidos. De mayor a menor tamaño se denominan quilomicrones (QM), VLDL, IDL, LDL y HDL (**fig. 60-15-2**).

Además, hay diversos tamaños y densidades de distintos subtipos de VLDL, LDL y HDL; por lo tanto, cada clase de LP está constituida, a su vez, por diferentes subpoblaciones de partículas (**cuadro 60-15-1**).

Los **quilomicrones** son partículas más grandes y menos densas, contienen Apo-B48 (es la Apo-B100 que se expresa solo en el 48% de la longitud de la proteína) y otras Apo. Su función es transportar hacia los tejidos los lípidos obtenidos de la ingesta, principalmente los TG, que después de su hidrólisis en la luz intestinal se absorben como ácidos grasos, se reesterifican de nuevo en forma de TG, para ser empaquetados en forma de QM y secretados desde los enterocitos a la linfa y luego a los tejidos muscular y adiposo. En su catabolismo participa la lipoproteína-lipasa (LPL), una enzima anclada en los capilares de los tejidos antes mencionados, que cataliza la hidrólisis de los TG de los QM y libera ácidos grasos. La LPL se activa ante la presencia de Apo-CII como cofactor. Esta Apo se encuentra en los QM y en las VLDL, que experimentarán un proceso de lipólisis similar. Así,

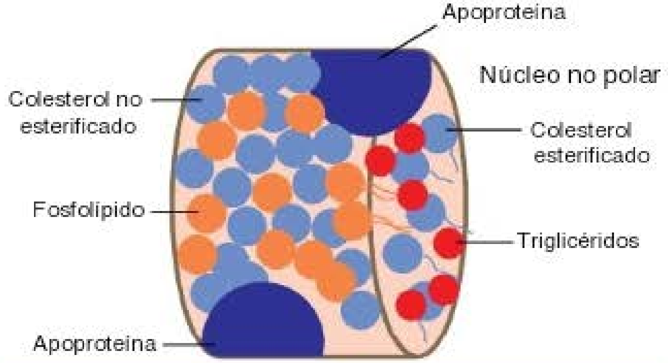


Fig. 60-15-1. Estructura de las lipoproteínas.

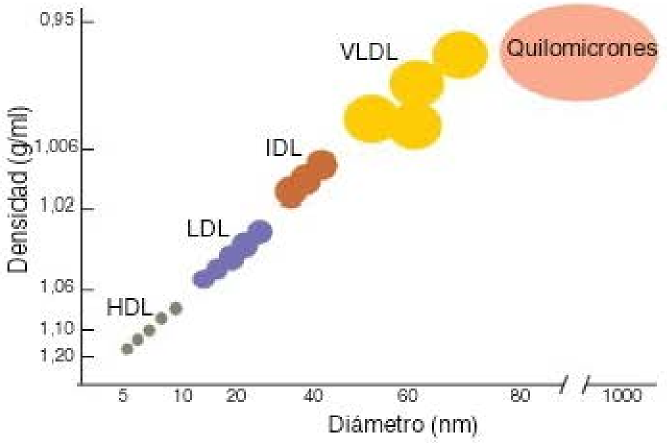


Fig. 60-15-2. Densidad y tamaño de las lipoproteínas.

los QM reducen su tamaño, pasan a remanentes y son captados por receptores hepáticos. La reducción del tamaño por la acción de la LPL desprende vesículas discoides que contienen fosfolípidos, colesterol no esterificado y algunas Apo, y constituyen uno de los orígenes de las HDL. Existen diferentes enfermedades hereditarias que afectan a los QM, de forma aislada o conjunta con las otras LP que contienen Apo-B, por deficiencia de LPL o de su cofactor, la Apo-CII, o de algunas proteínas implicadas en la estructura, el procesamiento intracelular y el empaquetamiento de los QM.

Las **lipoproteínas de muy baja densidad** o **VLDL** son grandes, poco densas y muy ricas en TG. Contienen la forma completa de Apo-B100 como los QM, pero carecen de Apo-AI. El principal estímulo para su síntesis es la captación y el catabolismo de QM remanentes por parte del hígado. La principal función es el transporte de TG endógenos y su suministro en forma de ácidos grasos a los tejidos muscular y adiposo. Por esta acción, las VLDL se hacen más pequeñas, con una relación más equilibrada en su contenido de colesterol y TG y con mayor densidad, generando las IDL. Su catabolismo, como el de los QM, también es una de las vías de síntesis de HDL.

Las **lipoproteínas de baja densidad** o **LDL** contienen Apo-B100 y ésteres de colesterol. La función es el transporte y entrega de colesterol a los tejidos periféricos y el hígado. Son reconocidas por los receptores de LDL situados en la membrana plasmática que reconocen Apo-B100 y Apo-E. Estos, una vez completado su ciclo celular, se pueden degradar o reciclar para comenzar el ciclo. La expresión y la funcionalidad adecuadas de los receptores de LDL son un determinante importante de la concentración de LDL sérico. La hipercolesterolemia familiar, una enfermedad autosómica dominante causada por mutaciones en el gen del receptor de LDL o, menos a menudo, del dominio del ligando de Apo-B100 o de PCSK9, presenta concentraciones séricas elevadas de LDL.

CUADRO 60-15-1. Características de las lipoproteínas

Clases principales de lipoproteínas				Apolipoproteínas		
Lipoproteínas	**Densidad g/mL**	**Tamaño en nm**	**Movilidad electroforética**	**Mayores**	**Otros**	**Otros componentes**
Quilomicrones	0,930	75-1200	Origen	Apo-B48	A-I, A-IV, C-I, C-II, C-III	Retinol esterificado
Remanentes de quilomicrón	0,930-1,006	30-80	Pre-b lenta	Apo-B48	E, A-I, A-IV, C-I, C-II, C-III,	Retinol esterificado
VLDL	0,930-1,006	30-80	Pre-b	Apo-B100	E, A-I, A-II, A-V, C-I, C-II, C-III	Vitamina E
IDL	1,006-1,019	25-35	Pre-b lenta	Apo-B100	E, C-I, C-II, C-III	Vitamina E
LDL	1,019-1,063	18-25	b	Apo-B100		Vitamina E
HDL	1,063-1,210	5-12	a	Apo-AI	A-II, A-IV, E, C-III	LCAT, CETP, paroxonasa
Lp(a)	1,050-1,120	25	Pre-b	Apo-B100	Apo(a)	

Las **lipoproteínas de alta densidad** o **HDL** se caracterizan por su contenido en Apo-AI y, principalmente, ésteres de colesterol. Su síntesis depende del catabolismo de las partículas ricas en TG (QM y VLDL) y de la síntesis de Apo-AI en el hígado y el intestino. La función más conocida de las HDL es el transporte inverso de colesterol, aunque también son importantes otras acciones como la inhibición de la modificación oxidativa de las LDL o su capacidad antiinflamatoria y antitrombótica. La función de las HDL depende, en parte, de su contenido en Apo-AI, su Apo principal, que facilita la salida del exceso de fosfolípidos y colesterol intracelular. Este paso, conocido como eflujo, depende de su interacción con transportadores de tipo ATP-*binding cassette* A1 y G1 (ABCA1 y ABCG1). También existe eflujo de colesterol de células periféricas a través del *scavenger receptor B-1* (SR-BI). El colesterol HDL obtenido del eflujo celular pasará a ser esterificado por la enzima lecitina-colesterol aciltransferasa (LCAT), utilizando Apo-AI como cofactor. El aumento de colesterol esterificado en el núcleo de las HDL aumenta su tamaño y las hace más redondas, hasta que su contenido en ésteres de colesterol es liberado a los hepatocitos por la interacción con SR-BI. El colesterol captado de esta forma puede llegar a ser eliminado por la bilis y las heces, luego de su secreción hepática e intestinal. De manera alternativa, a nivel hepático el colesterol puede convertirse en ácidos biliares que se eliminan por las vías biliar y fecal si no se reabsorben antes en el intestino. El transporte inverso de colesterol (y ácidos biliares) es la única vía conocida de eliminación del colesterol del organismo. Las enfermedades hereditarias por deficiencia de HDL se producen por mutaciones en algunos de los genes como *ABCA1, APOA1* y *LCAT*. También existen alteraciones hereditarias que causan aumento de HDL, como las mutaciones en el gen de la *PTEC*, *LH* o *LE*.

La **lipoproteína (a)** o **Lp(a)** es el único tipo de LP que en vez de ser definido por su densidad (similar a las LDL) lo es por la presencia de una Apo específica, la Apo(a), que se une a la Apo-B100. La concentración sérica de Lp(a) está mayormente determinada de forma hereditaria. Esta heredabilidad está ligada al número de repeticiones que presenta una de sus subunidades, denominadas *kringles*. La función o funciones de la Lp(a) no son bien conocidas. Se ha propuesto que podría regular la fibrinólisis al competir por la activación del plasminógeno.

FISIOPATOGENIA

Hay evidencia de la relación entre el incremento de los lípidos plasmáticos y el desarrollo de aterosclerosis. La dislipidemia aterogénica es un desequilibrio entre los niveles circulantes de las lipoproteínas proaterogénicas que contienen Apo-B, como LDL, IDL y VLDL, frente a las antiaterogénicas que contienen Apo-AI, como las HDL.

La reducción de LDL y el aumento de HDL se asocian a un menor riesgo de enfermedad cardiovascular (ECV), mientras que la reducción de HDL por debajo de 40 mg/dL triplica el riesgo de infarto de miocardio. El valor predictivo de HDL se potencia cuando se combina con aumento de LDL o colesterol total (CT/HDL o LDL/HDL).

Las dislipidemias en el adulto mayor, sobre todo de más de 75 años, no indican riesgo de enfermedad cardiovascular ni deterioro cognitivo.

Las apoliproproteínas más estudiadas en relación con el riesgo de ECV son la Apo-AI y la Apo-B. La Apo-B representa el total de partículas con potencial capacidad aterogénica en el plasma, ya que VLDL, IDL y LDL tienen una Apo-B en su membrana. La elevación plasmática de Apo-B100 induce el desarrollo de ateroesclerosis aun sin otros factores de riesgo presentes. La Apo-B media la unión de las LP con el endotelio arterial y participa en el proceso ateroesclerótico a través de la unión a proteoglucanos y la matriz extracelular. La Apo-AI se encuentra principalmente en la membrana de la HDL, por lo que representa el número total de partículas que participan en el transporte inverso del colesterol y reduciría el colesterol oxidado en las células espumosas de la placa ateroesclerótica. El aumento de Apo-B y la reducción de Apo-AI y la relación Apo -B/Apo-AI se asociaron a mayor riesgo de ECV.

Los cambios en las **partículas de LDL** aumentan el riesgo de ECV; las partículas pequeñas y densas, oxidadas, glucosiladas y/o glucoxidadas que se asocian a elevados niveles de TG, VLDL, IDL y descenso de los niveles de HDL e insulinorresistencia (IR) promueven la aterogénesis. Las LDL modificadas penetran mejor el endotelio; aceleran la acumulación de colesterol; generan estrés oxidativo e inflamación; atraen monocitos, macrófagos y moléculas de adhesión, y contribuyen a la formación y accidente de la placa ateroesclerótica. Asimismo, estas modificaciones disminuyen el reconocimiento del receptor para su catabolismo. La forma especializada de LDL **Lp(a)** presenta una fuerte asociación de riesgo con la aterogénesis.

Las **partículas IDL** predicen también el aumento de riesgo de ECV, ya que contienen TG y Apo-CIII asociados a la aterogénesis.

La asociación causal de **TG** elevados, tanto en ayunas como posprandiales, se ha cuestionado debido a la presencia de otros factores de riesgo como la IR en estos casos.

Las **VLDL** ricas en TG producen disminución de la actividad de la LPL, común en la IR, y generan VLDL remantes que se convierten en LDL pequeñas que penetran en la pared vascular. Las altas concentraciones de QM remanentes y/o VLDL producen disminución de partículas HDL y partículas HDL ricas en TG, que reducen el eflujo de colesterol desde los macrófagos, activan el endotelio y promueven la inflamación vascular.

Las **HDL** presentan propiedades antiaterogénicas que incluyen el eflujo de colesterol desde los macrófagos, acciones antioxidantes y antitrombóticas y mantenimiento de la función endotelial. La actividad antioxidante está dada por la paraoxonasa, una enzima asociada a las HDL que ejerce una fuerte protección frente a las modificaciones oxidativas que se consideran causantes de las lesiones ateroescleróticas. La Apo-AI y las HDL inhiben la actividad procoagulante y la expresión de moléculas de adhesión.

Ante la presencia de dislipidemia se debe tener en cuenta que no solo es importante el valor plasmático de las LP, sino también los cambios en la estructura y tamaño de las diferentes partículas en el contexto fisiopatológico.

CUADRO 60-15-2. Etiología de las dislipidemias

1. **Primarias de origen familiar hereditario:** poligénicas y monogénicas
    - ***Hipercolesterolemia primaria***: hipercolesterolemia familiar heterocigota, homocigota o combinada
    - ***Hipertrigliceridemia primaria***: síndrome de quilomicronemia, hipertrigliceridemia familiar, disbetalipoproteinemia e hiperlipidemia familiar combinada
2. **Secundarias** a patologías, medicamentos o dieta
    - ***Hipercolesterolemia secundaria con aumento del colesterol total y LDL***
        - Hipotiroidismo
        - Síndrome nefrótico
        - Embarazo
        - Lupus eritematoso
        - Mieloma múltiple
        - Enfermedad de Cushing
        - Cirrosis biliar primaria
        - Anorexia nerviosa
        - Fármacos: progestágenos, anabólicos esteroides, inhibidores de las proteasas
    - ***Hipertrigliceridemia secundaria con aumento de TG y VLDL***
        - Obesidad
        - Diabetes tipo 2
        - Insuficiencia renal crónica
        - Ingesta excesiva de alcohol
        - Dieta rica en hidratos de carbonos simples
        - Hipotiroidismo
        - Síndrome nefrótico
        - Embarazo
        - Enfermedades autoinmunes
        - Fármacos: corticosteroides, estrógenos, anticonceptivos orales, tamoxifeno, antipsicóticos, tiazidas, betabloqueantes, ciclosporina, inhibidores de las proteasas

ETIOLOGÍA Y CLASIFICACIÓN

Desde el punto de vista etiológico, las dislipidemias se dividen en **primarias** y **secundarias**. Las primarias tienen un origen familiar hereditario y pueden, a su vez, ser ***poligénicas*** o ***monogénicas***. Las formas poligénicas de las dislipidemias son la principal causa de enfermedad cardiovascular ateroesclerótica. Las secundarias se asocian a diferentes patologías, medicamentos o dietas (**cuadro 60-15-2**). También se las puede clasificar de acuerdo con el fenotipo de Fredrickson (**cuadro 60-15-3**).

CUADRO 60-15-3. Clasificación clínica de las dislipidemias según el fenotipo de Fredrickson

Fredrickson I: aumento de QM con niveles plasmáticos de TG por encima del percentil 99
Fredrickson IIa: aumento de colesterol total y LDL por encima del percentil 90 Concentraciones elevadas de TG y/o Apo-B100 ≥ percentil 90
Fredrickson IIb: valores elevados de colesterol LDL, VLDL, colesterol total y/o TG ≥ percentil 90 y Apo-B100 con valores ≥ percentil 90
Fredrickson III: aumento de VLDL remanentes, QM, colesterol total y TG > percentil 90
Fredrickson IV: aumento de VLDL; colesterol total o TG pueden estar > percentil 90 o descenso de HDL
Fredrickson V: aumento de QM, VLDL y TG > percentil 99

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

No existen síntomas y signos específicos de las alteraciones de las LP. En presencia de trastornos primarios hereditarios el paciente puede tener xantomas, xantelasmas, arco corneal, lipemia retiniana y enfermedad cardiovascular a edades tempranas.

Los **xantomas**, en especial los tuberosos, son nódulos subcutáneos localizados, constituidos por células espumosas cargadas de grasa de la dermis. Macroscópicamente son amarillos o anaranjados debido a la cantidad de grasa que contienen. Cuando se ubican en los párpados se denominan **xantelasmas** (véase **fig. 36-8-5**). Los tendinosos se ubican en los tendones extensores de las manos y de la aponeurosis plantar o en el tendón de Aquiles y son característicos de la hipercolesterolemia familiar (**caso clínico 60-15-1**).

Cuando existe hipertrigliceridemia, en especial junto con diabetes y obesidad, los pacientes presentan síntomas asociados a estos trastornos más que a las alteraciones lipídicas. Los valores plasmáticos de TG > 1.000 mg/dL aumentan el riesgo de **pancreatitis** (**caso clínico 60-15-2**).

Las manifestaciones pueden ser indirectas como la presencia de **enfermedad coronaria y carotídea, ataque cerebrovascular** (ACV) y **arteriopatía periférica o aórtica con isquemia o infarto.**

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se realiza mediante la determinación del colesterol total, TG, colesterol LDL y colesterol HDL. En un paciente con dislipidemia se debe investigar la presencia de otros factores de riesgo cardiovascular asociados.

Si bien tradicionalmente las determinaciones se realizan en ayunas, se ha demostrado que los valores de

CASO CLÍNICO 60-15-1

Madelaine tiene 30 años y consulta para realizarse un examen periódico de salud. No presenta antecedentes personales de importancia, pero refiere que su madre y su hermano tienen el colesterol alto. En el examen físico se constata una lesión compatible con un xantoma tendinoso en el tendón de Aquiles derecho. El resto del examen es normal. El laboratorio sanguíneo evidencia el siguiente perfil lipídico: colesterol total 360 mg/dL (VN < 240); colesterol LDL 240 mg/dL (VN < 160); colesterol HDL 50 mg/dL (VN > 50); triglicéridos 130 mg/dL (VN < 150).

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Cuál sería la etiología más probable?
¿Qué riesgo conlleva para la paciente?

Comentario

El trastorno en el metabolismo lipídico corresponde a una hipercolesterolemia. La historia clínica y el examen físico orientan hacia una dislipidemia primaria y la hipercolesterolemia familiar representa la etiología más probable. Se debe instaurar una terapéutica inmediata, dado que estos pacientes presentan fenómenos ateroescleróticos tempranos con consecuencias muy graves como el infarto de miocardio o el ataque cerebrovascular.

CASO CLÍNICO 60-15-2

Fausta de 58 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes y tabaquismo, consulta para un control clínico. En el examen físico se constata una TA 140/90 mm Hg. Los estudios de laboratorio muestran colesterol total 260 mg/dL, HDL 32 mg/dL. Se realiza el cálculo de riesgo de sufrir un evento cardiovascular en 10 años y el resultado es 31,2%.

¿Cómo interpreta el riesgo cardiovascular en esta paciente? ¿Constituye la dislipidemia el único factor de riesgo?

Comentario

El riesgo cardiovascular en esta paciente es muy alto. Si bien el cálculo de riesgo es importante en el contexto de la dislipidemia, la presencia de otros factores clásicos como diabetes, hipertensión y tabaquismo deben alertar sobre la gravedad de su situación, más allá del número que arroje el cálculo.

colesterol total, LDL y HDL no se modifican con la comida. Los TG se modifican con la ingesta con un aumento promedio de 27 mg/dL, según el tipo de comida y el tiempo de la última ingesta. Se observan variaciones intraindividuales de un 5-10% en las concentraciones del colesterol total y del 20% para las de los TG. En situaciones especiales, se puede solicitar Lp(a), relación Apo-B/Apo-AI, relación no colesterol HDL/colesterol HDL.

La **fórmula de Friedewald** es útil para calcular el valor del colesterol LDL y no se debe utilizar con valores de TG > 400 mg/dL:

Colesterol LDL = colesterol total − (colesterol HDL + TG/5)

Las diferentes formas de presentación de las dislipidemias son la **hipercolesterolemia** o **hipertrigliceridemia** aislada, la **hiperlipidemia mixta** o el **colesterol HDL bajo** aislado.

Los valores máximos de lípidos y lipoproteínas en los adultos se presentan en el **cuadro 60-15-4**.

Se debe pensar en la dislipidemia familiar frente a valores de colesterol total > 300-400 mg/dL, TG > 500-1.000 mg/dL, colesterol LDL > 190 mg/dL, y/o presencia de enfermedad coronaria prematura.

En quiénes se debe realizar el *screening*

Se debe realizar *screening* con solicitud de **perfil lipídico (colesterol total, HDL, LDL y TG)** una vez cada 5 años en las personas mayores de 20 años; en los pacientes con diabetes tipo 2, hipertensión arterial, enfermedad cardiovascular, obesidad central, enfermedades autoinmunes inflamatorias, enfermedad renal crónica, enfermedad cardiovascular prematura, antecedentes familiares de enfermedad cardiovascular; y en los individuos con antecedentes de dislipidemia familiar.

Se sugiere solicitar **Lp(a)** en las personas con ECV prematura, hipercolesterolemia familiar, antecedentes familiares de ECV prematura y/o aumento de Lp(a) y ECV recurrente a pesar de tener valores óptimos de lípidos.

Anamnesis

Se debe investigar sobre la historia familiar de enfermedades cardiovasculares prematuras, hábitos alimentarios, ejercicio físico, como también sobre la ingesta de fármacos, la presencia de trastornos concomitantes como obesidad, diabetes, insuficiencia renal y enfermedades autoinmunes. Se debe insistir en la búsqueda de otros factores de riesgo cardiovascular asociados.

Examen físico

Se debe realizar la medición de peso, talla, perímetro de la cintura, registro de TA y auscultación cardíaca y carotídea en busca de soplos. Se debe incluir la evaluación de los pulsos periféricos y de soplos abdominales, así como la evaluación de la piel en busca de xantelasmas y xantomas, y el examen del fondo de ojo (**caso clínico 60-15-3**).

Cálculo del riesgo cardiovascular

El cálculo del **riesgo cardiovascular** significa la probabilidad que tiene un individuo de sufrir un evento ateroesclerótico mortal o no mortal en un período determinado. En toda persona con dislipidemia es necesario realizar el cálculo del riesgo cardiovascular siempre y cuando no haya otros factores de jerarquía (**caso clínico 60-15-4**).

CUADRO 60-15-4. Valores máximos en adultos de los lípidos y las lipoproteínas

	Método	Valor deseable	Límite	Elevado
Colesterol total	Trinder	≤ 200 mg/dL	200-239 mg/dL	≥ 240 mg/dL
Colesterol LDL	Directo	≤ 100 mg/dL	100-130 mg/dL	≥ 160 mg/dL
Colesterol HDL	Directo	≥ 40 mg/dL en H y ≥ 50 mg/dL en M		
Triglicéridos	Enzimático	≤ 150 mg/dL	150-199 mg/dL	> 200 mg/dL
Colesterol VLDL	Precipitación selectiva	≤ 30 mg/dL		> 40 mg/dL
Colesterol no HDL		< 130 mg/dL		> 190 mg/dL
Índice de riesgo colesterol total/ colesterol HDL		≤ 4,5		
Apo-AI	Inmunoturbidimetría	> 135 mg/dL		
Apo-B	Inmunoturbidimetría	< 100 mg/dL		

Datos del laboratorio de lípidos y lipoproteínas del Departamento de Bioquímica, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires.

CASO CLÍNICO 54-15-3

Albert, de 50 años, consulta porque nota una disminución progresiva de la agudeza visual desde hace 3 meses. Como antecedentes, tiene obesidad y bebe 2 litros de cerveza por día desde los 40 años. En el examen físico se constata: FC 80 lat/min, TA 135/85 mm Hg, peso 100 kg, talla 1,70 m e IMC 34,60 km^2. Se observa rinofima y se realiza un examen del fondo de ojo que evidencia una coloración amarillenta generalizada.

¿Cómo se llama el hallazgo observado en el fondo de ojo?

¿Cuál es la etiología más probable?

¿Cómo la confirmaría?

En caso de corroborar una dislipidemia, ¿sería primaria o secundaria?

Comentario

La *lipemia retinalis* se caracteriza por dar un aspecto amarillento generalizado en el fondo de ojo, obedeciendo al aumento marcado de los triglicéridos en la sangre, casi siempre por encima de 1.000 mg/dL. Se debe solicitar un perfil lipídico para confirmar el diagnóstico. La historia clínica del paciente debe orientar hacia una causa secundaria de dislipidemia, dados los antecedentes de obesidad y de consumo excesivo de alcohol.

CASO CLÍNICO 60-15-4

Fazzio de 50 años, consulta por primera vez y trae los siguientes análisis de laboratorio: glucemia de 380 mg/dL (con un valor previo de 290 mg/dL), colesterol total 240 mg/dL, HDL 32 mg/dL y TG 440 mg/dL. El paciente refiere estar asintomático y presenta un IMC 32 kg/m^2.

¿Qué tipo de dislipidemia presenta el paciente?

¿Cuál es el mecanismo de la dislipidemia en la diabetes?

Comentario

La dislipidemia que presenta Fazzio está relacionada con el diagnóstico reciente de diabetes mellitus. Se debe tener en cuenta que el 80% de las personas con diabetes padecen algún grado de dislipidemia. Los factores involucrados son la hiperglucemia, la IR y mayor lipólisis y síntesis de TG. La dislipidemia de la diabetes se caracteriza por elevación del colesterol total y LDL con partículas pequeñas, densas, oxidadas y glucosiladas, descenso de HDL y elevación importante de TG en ayunas y posprandiales. El tratamiento de la hiperglucemia y de la obesidad normaliza las alteraciones lipídicas.

El riesgo (bajo, intermedio, alto o muy alto) de un evento a los 10 años se puede determinar mediante diversas herramientas o calculadores:

- ***Framingham Risk Assessment Tool:*** https://framinghamheartstudy.org/fhs-risk-functions/coronary-heart-disease-10-year-risk/
- ***Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis (MESA) 10-year ASCVD Risk with Coronary Artery Calcification Calculator:*** https://www.mesa-nhlbi.org/MESACHDRisk/ MesaRiskScore/RiskScore.aspx.
- ***Reynolds Risk Score:*** http://www.reynoldsriskscore.org
- ***United Kingdom Prospective Diabetes Study (UKPDS) risk engine to calculate ASCVD risk in individuals with T2DM:*** https://www.dtu.ox.ac.uk/riskengine
- ***Systemic Coronary Risk Estimation (SCORE):*** http://www.heartscore.org

Al finalizar la evaluación, se deben establecer los objetivos terapéuticos para cada paciente según el riesgo cardiovascular (**cuadro 60-15-5**).

Cuadro 60-15-5. Objetivos del tratamiento

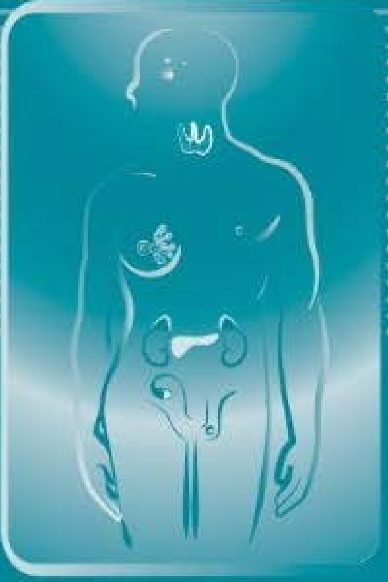
Lípidos	Rango objetivo (mg/dL)
Colesterol total	< 200
Colesterol LDL	< 130 (bajo riesgo) < 100 (moderado y alto riesgo) < 70 (muy alto riesgo) < 55 (riesgo extremo)
Colesterol no HDL	30 por encima del objetivo colesterol LDL 25 por encima del objetivo colesterol LDL en riesgo extremo
TG	< 150
Apo-B	< 90 en pacientes con riesgo de ECV incluida la diabetes < 80 en pacientes de muy alto riesgo y < 70 en pacientes con riesgo extremo

Véase **Bibliografía** cap. 60-15 *Dislipidemias.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 60-15 *Dislipidemias.*

Véase **Autoevaluación** cap. 60-15 *Dislipidemias.*

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios



61-1

Evaluación de la función endocrinometabólica

Raúl A. Chervin y Oscar D. Bruno

A. EVALUACIÓN DEL EJE HIPOTÁLAMO-HIPÓFISO-ÓRGANO EFECTOR

La evaluación hipofisaria, solicitada principalmente por la presencia de un tumor hipofisario, implica conocer el tipo de tumor, la extensión de su crecimiento y, para el caso de los macroadenomas, su posible impacto a causa de la compresión o invasión de estructuras vecinas; se requiere para ello: 1) determinar la presencia y el tipo de una eventual hipersecreción hormonal, 2) investigar cualquier deficiencia hormonal que pueda requerir terapéutica de reemplazo, 3) precisar la anatomía hipofisaria para reconocer una eventual extensión tumoral extraselar y 4) evaluar posibles alteraciones visuales por la compresión de la vía óptica producida por tumores expansivos. Esta valoración implica la realización de **estudios bioquímicos**, por **imágenes** y **oftalmológicos**.

I. EVALUACIÓN BIOQUÍMICA DE LA FUNCIÓN ANTEROHIPOFISARIA

La evaluación precisa del eje hipotálamo-hipofisario se ha posibilitado por la medición mediante radioinmunoanálisis de las hormonas anterohipofisarias principales y las de sus órganos blanco específicos. En términos generales, la metodología por emplear dependerá del eje que se propone estudiar y de si, según lo sugieran los datos clínicos, lo que se desea investigar es una hiperfunción o una hipofunción hipotálamo-hipofisaria.

Generalidades

Cuando se desee demostrar **hiperfunción**, en el caso de los ejes hipotálamo-hipófiso-suprarrenal y somatotropo, se cuenta con indicadores precisos de hipersecreción suprarrenal (cortisol libre en la orina de 24 horas, somatomedina C) y con pruebas dinámicas (de supresión) demostrativas del carácter autónomo de la producción hormonal excesiva. Cuando se evalúa la hipersecreción de prolactina, las pruebas funcionales no son categóricas y bastarán determinaciones basales y estudios por imágenes para arribar a conclusiones diagnósticas. La hiperfunción de los ejes hipófiso-tiroideo e hipófiso-gonadal es muy rara y, por lo tanto, no será tratada en este texto. Cuando se sospecha una **hipofunción** endocrina, deben distinguirse las deficiencias hormonales hipofisarias de las primarias de tiroides, suprarrenales o gónadas. *Las determinaciones basales de cada hormona anterohipofisaria son útiles solo si se comparan con la secreción de la glándula blanco*. Con fines de mayor claridad conceptual, se pueden reconocer tres instancias para el diagnóstico de la hipofunción hipofisaria; ello no implica necesariamente que en la práctica no puedan evaluarse de manera simultánea.

a. Evaluación de la función de la glándula blanco u órgano efector

Para ello, los estudios basales de laboratorio deben incluir las siguientes determinaciones:

1. Hormonas tiroideas (T_4 y/o T_4L), para valorar la función tiroidea.
2. Testosterona sérica para evaluar la función gonadal masculina.
3. Estradiol sérico para valorar la función gonadal femenina. Dado que no se dispone de métodos que midan de manera precisa los valores bajos de estradiol, esta determinación no siempre refleja fielmente la deficiencia estrogénica; por lo tanto, la evaluación de la secreción de estrógenos por el ovario debe complementarse con evidencias indirectas que serán tratadas en la sección correspondiente (véase exploración de la función ovárica).
4. Prueba de estímulo con β-1-24 ACTH sintética (tetracosáctido o cosintropina) para estudiar la reserva adrenocortical (véase *Evaluación de las glándulas suprarrenales*).

b. Diferenciación de hipofunción primaria y secundaria

La función tiroidea, gonadal o suprarrenal subnormal requiere la medición de las cifras basales de hormonas hipofisarias específicas. En la **hipofunción primaria**, esas hormonas (TSH, LH, FSH o ACTH) estarán elevadas, en tanto que los *valores bajos o inapropiadamente normales* sugieren una **disfunción hipotálamo-hipofisaria**.

c. Pruebas de estímulo con hormonas liberadoras hipotalámicas

Existen cuatro hormonas hipotalámicas sintéticas –la TRH (hormona liberadora de tirotrofina), la GnRH (hormona liberadora de gonadotrofinas), la CRH ovina (hormona liberadora de ACTH) y la GHRH (hormona liberadora de GH)– pero solo las dos primeras están ampliamente disponibles en algunos países. Pueden utilizarse para evaluar la reserva hipotálamo-hipofisaria y así establecer la magnitud de la hipofunción; en circunstancias especiales pueden usarse también para la confirmación diagnóstica. Para los mismos fines puede recurrirse a pruebas funcionales alternativas como la prueba de hipoglucemia insulínica. En la actualidad, dado que en la mayoría de los casos la medición de las hormonas basales suele ser suficiente para extraer conclusiones, solo se realizan en casos excepcionales.

Se abordará a continuación la exploración de la secreción de **somatotrofina** y de **prolactina**. La descripción pormenorizada de la evaluación del eje hipotálamo-hipófiso-suprarrenal, tiroideo y gonadal se hará en las secciones específicas correspondientes.

Exploración de la secreción de somatotrofina u hormona del crecimiento (GH)

La GH se mide en el suero empleando radioinmunoanálisis (RIA) o mediante métodos ultrasensibles (inmunorradiométrico-IRMA o quimioluminiscencia). La evaluación de la secreción hipofisaria de GH es dificultosa porque esa secreción es pulsátil, con incrementos más constantes durante el sueño. Entre estos pulsos normales, los niveles séricos de GH son a menudo subnormales, por debajo del límite de sensibilidad de la mayoría de los ensayos convencionales. Además, la secreción de GH está normalmente influida por múltiples péptidos y neurotransmisores y se incrementa por la acción de factores como el ayuno, el ejercicio, el estrés o el sueño, y alcanza concentraciones tan altas como 20 a 30 ng/mL por la noche o luego de un ejercicio vigoroso. Asimismo, las concentraciones de GH pueden ser altas en los pacientes con *diabetes mellitus* descompensada, enfermedad hepática y desnutrición. Por lo expuesto, *la determinación de GH por sí sola no suele ser suficiente para arribar a conclusiones diagnósticas y se requiere la utilización de pruebas dinámicas (de estímulo o de supresión) y, además, la medición de la concentración sérica de* ***somatomedina C*** *o* ***IGF-1*** (*insulin growth factor 1*) (véase más adelante).

La investigación de la secreción hipofisaria de GH se realiza en tres circunstancias:

a. Ante la evidencia clínica de acromegalia o gigantismo.
b. En los niños de baja talla con sospecha de deficiencia de GH.
c. En los adultos con patología hipotálamo-hipofisaria, sobre todo si presentan sintomatología adjudicable a la deficiencia de GH.

Cuando lo que se desea es investigar una posible **hiperfunción** (acromegalia o gigantismo), corresponde realizar, en primer lugar, una prueba de detección (*screening*) midiendo la concentración sérica de somatomedina C o IGF-1, dado que un valor normal excluye la hiperfunción en la mayoría de los casos. Debido a la naturaleza pulsátil de la secreción de la hormona del crecimiento, una sola medición es de poca utilidad para confirmar el diagnóstico de acromegalia. Ante niveles elevados o equívocos de IGF-1 corresponde realizar una ***prueba de tolerancia oral a la glucosa midiendo glucosa y GH***. La no supresibilidad de GH tras la ingesta de glucosa unida a una elevación de IGF-1 en un contexto clínico acorde es diagnóstica de hipersecreción de GH.

Prueba de tolerancia oral a la glucosa (PTOG): normalmente, la secreción de GH es suprimida por la hiperglucemia. La hiperglucemia inducida por la ingesta de una solución de glucosa al 20% tiene alta sensibilidad y especificidad para poner de manifiesto la autonomía secretoria de GH característica de la acromegalia. Se comienza tomando dos muestras basales (–30 y 0 min) para determinar la glucemia y la GH. Se administra luego una solución con 75 g de glucosa diluida en 400 mL de agua. Se toman nuevas muestras de sangre para la determinación de GH y glucosa a los 30, 60 y 120 minutos. La prueba debe realizarse con una aguja permanente de tipo *butterfly* para evitar el incremento inespecífico ocasionado por el estrés del pinchazo (estímulo para la liberación de GH).

Interpretación: en los *individuos sanos* se producirá una disminución de los niveles de GH a un nivel menor de 1 ng/mL por las técnicas modernas de RIA. Con la metodología ultrasensible se comprobó que, en las personas sanas, las concentraciones de GH caen a menos de 0,4 ng/mL después de una PTOG; en consecuencia, se propuso un nadir de GH sérica de 0,4 ng/mL después de una carga de glucosa oral como línea de corte para establecer el diagnóstico. Sin embargo, aunque los ensayos actuales han mejorado la sensibilidad de muchos de ellos, no tienen suficiente precisión en los niveles de GH de 1 ng/mL; por esta razón, se sugiere que una reducción de GH < 1 ng/mL después de la carga de glucosa es suficiente para excluir el diagnóstico. En los pacientes con *acromegalia*, los niveles de GH se suelen mantener por encima de 5 ng/mL durante toda la prueba y un tercio de ellos muestran un aumento paradójico de la concentración de GH.

Somatomedina C: la somatomedina C (SM-C), también conocida con la sigla IGF-1 (*insulin growth factor-1*), es un péptido de cadena lineal de 70 aminoácidos, homólogo de la proinsulina humana; es el mediador y responsable de la mayoría de las acciones de la GH. Sintetizada y secretada por el hígado, su producción está regulada por la GH a la cual, a su vez, controla por medio de un mecanismo contrarregulador de asa larga. Su concentración en el suero, de alrededor de 600 ng/mL, es más estable que la de la mayoría de las hormonas peptídicas, ya que no muestra la variación hora a hora propia de la GH en relación con las comidas, el sueño o el ejercicio; en cambio, refleja la secreción integrada de GH durante el día precedente (o más tiempo); esta propiedad justifica, en gran medida, su utilidad clínica. Su concentración aumenta notablemente en dos circunstancias fisiológicas: la pubertad y el embarazo; fuera de estas situaciones, la interpretación de las concentraciones de SM-C debe realizarse ajustando los valores según el sexo y la edad. Las concentraciones de SM-C son bajas durante los primeros años de la vida, aumentan progresivamente durante la niñez, alcanzan su apogeo en la adolescencia tardía y luego decrecen progresivamente durante la vida adulta; por esta razón, los métodos de medición deben informar valores de referencia por franja etaria, en general de 5 años. Las concentraciones de SM-C se hallan anormalmente elevadas en los casos de acromegalia y en los niños o adolescentes con gigantismo asociado al exceso de GH hipofisaria; sus niveles son *representativos de la severidad clínica* de la enfermedad y adecuados para valorar la *respuesta al tratamiento*. No obstante, debe recordarse que los resultados de un laboratorio pueden no ser comparables con los de otro. Si bien constituye una prueba útil para la detección de acromegalia, su relativa inespecificidad hace que, para los fines de la confirmación del diagnóstico, se deba recurrir a la PTOG, salvo que el valor de IGF-1 se encuentre muy elevado en un paciente con signos clínicos evidentes de acromegalia.

La posible **deficiencia de la secreción de GH** debe investigarse tanto en algunos niños con trastornos del crecimiento como en los adultos con lesiones hipotálamo-hipofisarias. En estos casos debe procederse según se describe a continuación.

Los niños con baja talla se deben evaluar de manera seriada midiendo su talla en relación con los estándares de referencia locales. Dado que la deficiencia de hormona del crecimiento es la causa de baja talla en solo un 3% de los niños, debe haber criterios precisos para indicar su investigación. Se debe solicitar el estudio de una eventual deficiencia de hormona del crecimiento toda vez que, en ausencia de una explicación alternativa, se constate: a) baja talla pronunciada, b) reducida velocidad de crecimiento, con retraso evidente de la edad ósea, c) reducida velocidad de crecimiento con baja talla menos severa o, incluso, con talla normal. También se los investigará toda vez que exista evidencia clínica sugestiva de posible disfunción hipotálamo-hipofisaria en un niño.

Cuando existan fundamentos como para sospechar que la baja talla de un niño pueda obedecer a deficiencia de GH, deben investigarse los niveles séricos de ***IGF-1*** y, eventualmente (aunque no es indispensable), los de la globulina fijadora 3 de *IGF-1* o **IGFBP-3** *(insulin growth factor binding protein-3)*. La IGFBP-3 también refleja los valores integrados de GH pero, a diferencia de IGF-1, está menos influida por las condiciones nutricionales y sus valores normales varían solo modestamente con la edad. Además, se demostró que sus concentraciones se correlacionan muy bien con la condición secretoria de GH determinada por las pruebas de estímulo. En la mayoría de los niños con baja talla las concentraciones de IGF-1 y de IGFBP-3 son normales y excluyen la deficiencia de GH cuando están alrededor del percentil 50 o lo superan. Para el caso de los pacientes con deficiencia inequívoca de GH, los niveles tanto de IGF-1 como de IGFBP-3 estarán invariablemente reducidos; en los pacientes con anomalías más leves de la secreción de GH, es probable que estas mediciones reflejen más efectivamente la condición secretoria de GH que las pruebas de estímulo.

Mediante las pruebas de estímulo se evalúa la respuesta secretoria de GH a los estímulos fisiológicos (ejercicio) o farmacológicos. Aunque tienen buena especificidad, existen algunos resultados falsos positivos. Por lo tanto, hay consenso en que el diagnóstico de deficiencia de GH puede confirmarse solo si se observa una respuesta subnormal de GH (pico de GH < 10 ng/mL) durante dos pruebas de estímulo diferentes. El hipotiroidismo no tratado puede distorsionar los resultados de las pruebas de estímulo, por lo que es necesario detectarlo y tratarlo antes de indicar la realización de aquellas. Aunque que no existe un patrón de referencia para el diagnóstico de GH, estas pruebas constituyen una herramienta diagnóstica útil cuando se las usa en combinación con las mediciones antropométricas y las mediciones de los niveles de IGF-1 y de IGFBP-3. Toda vez que se diagnostique deficiencia de GH debe realizarse una resonancia magnética de la región hipotálamo-hipofisaria con gadolinio y sin él para investigar posibles causas orgánicas.

En los **adultos**, la investigación de la deficiencia de GH puede ser importante porque hay evidencia de los efectos adversos potenciales y, además, la posibilidad de tratarla mediante GH recombinante. Dado que las manifestaciones de la deficiencia de GH son sutiles e inespecíficas y que la deficiencia idiopática de GH en los adultos es muy rara, se recomienda investigarla solo en los pacientes adultos que presenten enfermedad hipotálamo-hipofisaria estructural conocida (particularmente si tienen panhipopituitarismo documentado) y en aquellos en quienes se haya realizado cirugía o irradiación de dichas áreas o que hayan sufrido un traumatismo de cráneo grave. Como ya se dijo, los niveles de GH en los adultos normales a las 8 de la mañana pueden ser subnormales, por lo que su medición no es adecuada para definir el déficit. El diagnóstico de ***deficiencia de GH en un adulto*** con enfermedad hipotálamo-hipofisaria previa se basa en la documentación de una concentración de *IGF-1* por debajo del rango de referencia para la edad o de una respuesta subnormal de GH a secretagogos potentes. Entre las pruebas de provocación, la hipoglucemia insulínica y la prueba de arginina-GHRH son las que producen un estímulo suficientemente potente como para asegurar una sensibilidad adecuada. Las demás pruebas propuestas (L-dopa, arginina-L-dopa, clonidina y glucagón) proveen un estímulo de menor potencia y tienen menor sensibilidad. La GHRH no se comercializa en muchos países, incluida la Argentina, por lo que la prueba diagnóstica accesible es la de hipoglucemia insulínica. Esta permite, además, investigar la reserva secretoria de ACTH-cortisol y de PRL (**fig. 61-1-1**). No obstante su eficacia para la investigación de

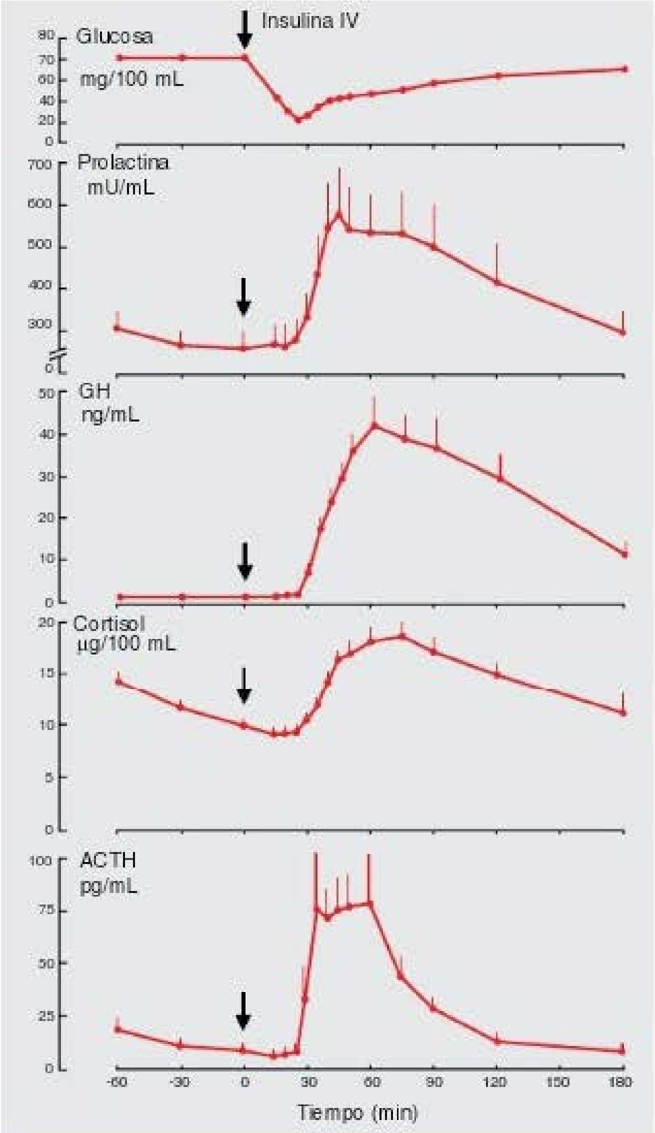


Fig. 61-1-1. Prueba de hipoglucemia insulínica (0,1 UI/kg de peso) en 10 voluntarios normales. Se observa el aumento de los niveles de prolactina, GH, cortisol y ACTH siguientes al nadir glucémico.

posibles deficiencias en los ejes mencionados, la prueba se utiliza poco por los siguientes motivos:

- es desagradable y riesgosa, en particular en pacientes añosos o con antecedentes cardiovasculares o de disritmia cerebral
- requiere estrecho control médico
- un 15% de los individuos normales tienen una respuesta a la GH disminuida o ausente al estímulo de la hipoglucemia insulínica
- la reserva de la secreción de ACTH y de PRL puede investigarse habitualmente por procedimientos alternativos más prácticos e inocuos

Ahora se acepta que, cuando la prueba de hipoglucemia insulínica esté contraindicada o sea impracticable en un paciente determinado, la prueba de estímulo con glucagón puede utilizarse como alternativa para el diagnóstico. Otros autores prefieren la prueba combinada de arginina-L-dopa, por cuanto proveería de un estímulo más potente para la secreción de GH que el del glucagón.

Si bien el diagnóstico bioquímico óptimo de la deficiencia de GH continúa siendo controvertido, con un criterio práctico, la presencia de un nivel bajo de *IGF-1* para la edad y el sexo en el contexto de una insuficiencia hipofisaria severa (dos o más ejes afectados) puede considerarse una prueba suficiente.

Exploración de la secreción de prolactina (PRL)

La PRL es una hormona peptídica sintetizada y segregada por las células prolactotropas de la anterohipófisis. Dichas células están bajo la inhibición tónica ejercida por la dopamina. Se la mide por RIA, con un límite superior de la normalidad de 20 ng/mL para las mujeres y de 15 ng/mL para los hombres; en el límite inferior de detectabilidad, el RIA no distingue los valores de PRL bajos de los normales. Las situaciones habituales de estrés pueden ser suficientes para producir una elevación discreta de la PRL por encima de los valores normales; por lo tanto, es importante evitarlos para no provocar una elevación espuria de sus niveles séricos.

La medición de PRL debería solicitarse en:

- todas las mujeres con alteraciones del ciclo menstrual, anovulación o galactorrea
- los varones con disminución de la libido, impotencia sexual o infertilidad
- todos los pacientes en quienes se descubra una patología hipotálamo-hipofisaria

La ***hiperprolactinemia***, a través de una acción directa sobre las gónadas y perturbando la ciclicidad de LHRH, puede inducir hipogonadismo, con la consiguiente disminución de los niveles de estradiol en la mujer y de testosterona en el varón. El nivel de PRL constituye un dato bioquímico de relevancia en la medida en que, con escasas excepciones, los valores de PRL mayores de 200 ng/mL sugieren con firmeza el diagnóstico de un ***prolactinoma***. Las hiperprolactinemias leves a moderadas, entre 20 y 100 ng/mL, son las que más dificultades presentan para el diagnóstico, ya que pueden estar producidas tanto por microprolactinomas como por muchas otras condiciones capaces de provocar hiperprolactinemia. Entre ellas, cabe recordar la ingesta de medicamentos antidopaminérgicos (antipsicóticos, antieméticos), estrógenos, etc.; el estrés vinculado a la extracción de sangre; el hipotiroidismo primario, y las lesiones de la pared torácica. La prolactina monomérica es la forma más común, pero la prolactina sérica puede elevarse debido a la presencia de agregados con baja actividad biológica, que conduce a la llamada ***macroprolactinemia***. Se debe sospechar cuando se detectan niveles altos de prolactina en el suero en pacientes sin signos ni síntomas relacionados con la hiperprolactinemia o con pocos de ellos. La precipitación con polietilenglicol es un excelente método de detección. La cromatografía confirma la presencia de macroprolactina, pero es un método costoso y lento; se realiza solo cuando los resultados de la precipitación con polietilenglicol no son concluyentes. La macroprolactinemia es un hallazgo común; según algunos autores es tan frecuente como del 8% al 42% de todos los casos. La mayoría de los pacientes con macroprolactinemia no manifiestan características clínicas relacionadas con la

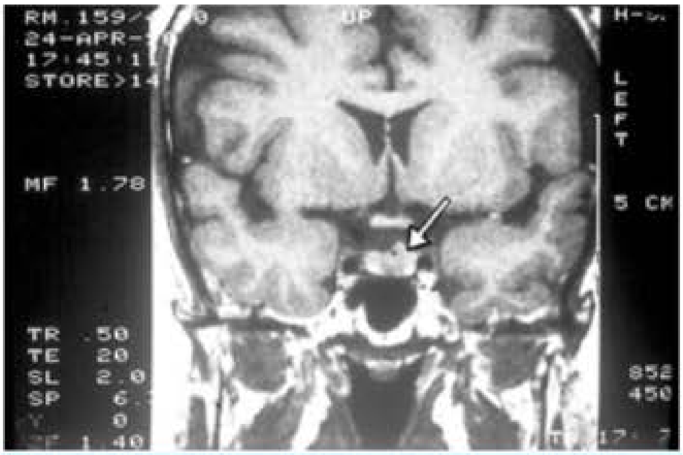

RM.159/
24-APR-
17:45:1
STORE>14
UP
LEFT
MF 1.78
5 CM
TR .50
TE 20
SL 2.0
SP 6.
Y 0
ZF 1.40
852
450

Fig. 61-1-2. Aumento del diámetro vertical de la hemihipófisis izquierda que se encuentra sobreelevada por un microprolactinoma (flecha).

hiperprolactinemia y no necesitan ningún tratamiento. Por lo tanto, para evitar procedimientos médicos o quirúrgicos innecesarios, es importante considerar la detección de macroprolactina cuando las características clínicas y los resultados del análisis de prolactina en el suero no están en consonancia entre sí. Otro artificio técnico que puede haber en los métodos de doble anticuerpo es el llamado efecto gancho (*hook effect*), que consiste en una prolactinemia aparentemente poco elevada (100-200 ng/mL) en tumores muy grandes, debido a la saturación del anticuerpo por las grandes cantidades de hormona y que se pone en evidencia mediante la repetición de la PRL con diluciones de hasta 1/100, que puede revelar concentraciones mayores de 1.000 ng/mL.

II. ESTUDIOS POR IMÁGENES

El estudio de elección para la investigación de la patología hipotálamo-hipofisaria es la resonancia magnética (RM) la cual, a pesar de que implica mayores costos, ha desplazado a la tomografía computarizada (TC) por diferentes razones:

- Mayor poder de resolución y sensibilidad para detectar microadenomas (< 10 mm) (**fig. 61-1-2**).
- Capacidad para realizar cortes multiplanares, particularmente el sagital, inviable por TC.
- No emplea radiación ionizante, lo que posibilita su empleo incluso en embarazadas.
- Permite alguna caracterización tisular, útil para reconocer quistes y craneofaringiomas.
- Produce menos artefactos.
- El contraste empleado, el gadolinio, es inocuo en comparación con el yodo usado para la TC (inconveniente subsanado desde el advenimiento de los medios de contraste no iónicos).
- Permite una clara delineación de las estructuras vasculares visualizadas como una imagen negativa (negra). Esto posibilita, sin el empleo de contraste, detectar aneurismas y poner en evidencia la posible invasión del seno cavernoso por un macroadenoma (**fig. 61-1-3**).
- Hace posible ver con claridad la posición del tallo hipofisario y del quiasma óptico, así como la eventualidad de su compresión por un gran adenoma (**fig. 61-1-4**).
- Permite visualizar la neurohipófisis (como una imagen brillante en T-1), importante en la evaluación de los pacientes con una posible diabetes insípida.

Aunque la RM tiene algunas desventajas, no son de suficiente magnitud como para desplazarla de su condición de estudio de elección en la investigación por imágenes de la patología hipotálamo-hipofisaria. Entre las desventajas se cuentan los costos, el tiempo relativamente prolongado para su realización (un inconveniente en el caso de los individuos claustrofóbicos, aunque ahora hay equipos "abiertos"), la insuficiente visualización de las calcificaciones y las estructuras óseas, y las contraindicaciones ferromagnéticas (marcapasos, prótesis auditivas, clips de aneurismas, etc.).

III. EVALUACIÓN NEUROOFTALMOLÓGICA

Cualquier paciente con un macroadenoma hipofisario, con RM demostrativa de expansión supraselar, debe ser evaluado desde el punto de vista oftalmológico ante

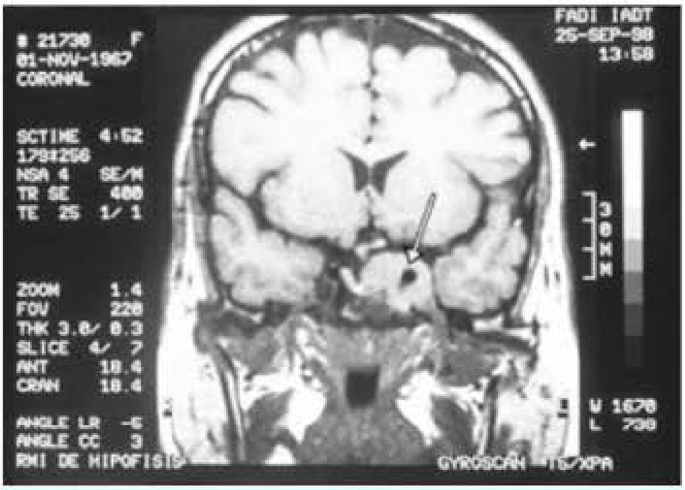

# 21738 F
01-NOV-1967
CORONAL
SCTIME 4:52
178X256
NSA 4 SE/M
TR SE 400
TE 25 1/ 1
ZOOM 1.4
FOV 220
THK 3.8/ 0.3
SLICE 4/ 7
ANT 18.4
CRAN 18.4
ANGLE LR -6
ANGLE CC 3
RMI DE HIPOFISIS
FADI IADT
25-SEP-98
13:58
30MM
W 1670
L 738
GYROSCAN T5/XPA

Fig. 61-1-3. Imagen de un macroadenoma no funcionante que invade el seno cavernoso izquierdo y engloba la arteria carótida interna (flecha).

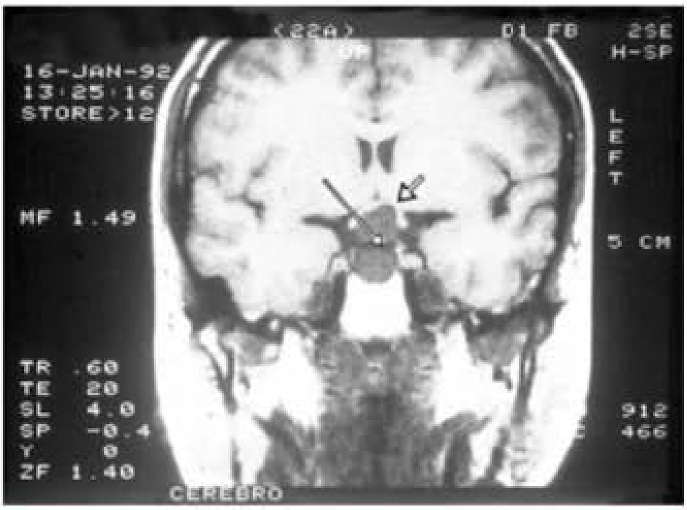

<22A>
D1 FB
25E
H-SP
16-JAN-92
13:25:16
STORE>12
LEFT
MF 1.49
5 CM
TR .60
TE 20
SL 4.0
SP -0.4
Y 0
ZF 1.40
912
466
CEREBRO

Fig. 61-1-4. Macroadenoma (flecha fina) con imagen hipodensa que desplaza y comprime el quiasma óptico (flecha gruesa).

la posibilidad de una afectación de la función visual como resultado del efecto del tumor sobre el quiasma óptico. Para anticipar una posibilidad de este tipo, es importante evaluar por RM si existe separación entre el tumor y el quiasma óptico; la ausencia de invasión hacia el seno cavernoso es otro dato que permite anticipar la indemnidad del aparato ocular (compromiso de los oculomotores) (**fig. 61-1-5**).

La evaluación oftalmológica debería incluir el examen del fondo de ojo, la medición de la agudeza visual y la investigación de posibles alteraciones del campo visual (véase **cap. 71-2** *Nervios craneales*).

B. EVALUACIÓN DE LA GLÁNDULA TIROIDES

Debido a la elevada prevalencia de disfunción y de neoplasias tiroideas, los estudios para investigar enfermedades tiroideas son una necesidad diaria en casi todos los ámbitos de la práctica médica. En la evaluación tiroidea deben considerarse diferentes niveles de estudios de laboratorio, por imágenes y de medicina nuclear, según el contexto clínico que induce al médico a solicitarlos. En primer lugar, es frecuente que un médico clínico desee excluir la patología tiroidea en un paciente en el que hay un índice relativamente bajo de sospecha de disfunción de esa glándula. Para ello, lo más apropiado es disponer de una prueba de alta sensibilidad (es decir, pocos resultados falsos negativos), amplia disponibilidad y bajo costo. La medición de la TSH sérica cumple con estos requisitos y es adecuada ante la consideración de un posible hipertiroidismo o hipotiroidismo sobre la base de los hallazgos clínicos. Cuando, en cambio, la sospecha de enfermedad tiroidea es moderada a alta se impone, además de la TSH, la medición de las hormonas tiroideas y de anticuerpos antitiroideos (véase más adelante). En tercer lugar, cuando la disfunción tiroidea es clínicamente evidente o ya está confirmada por pruebas bioquímicas de primera línea, se requieren a menudo estudios más sofisticados para identificar la causa subyacente y la elaboración de un plan terapéutico. Por ejemplo, en una mujer que desarrolla hipertiroidismo luego del parto, hará falta posiblemente la medición de inmunoglobulinas estimulantes de la tiroides y una captación tiroidea con radionúclidos para diferenciar la enfermedad de Graves de la tiroiditis posparto, para las cuales corresponderán distintos enfoques terapéuticos.

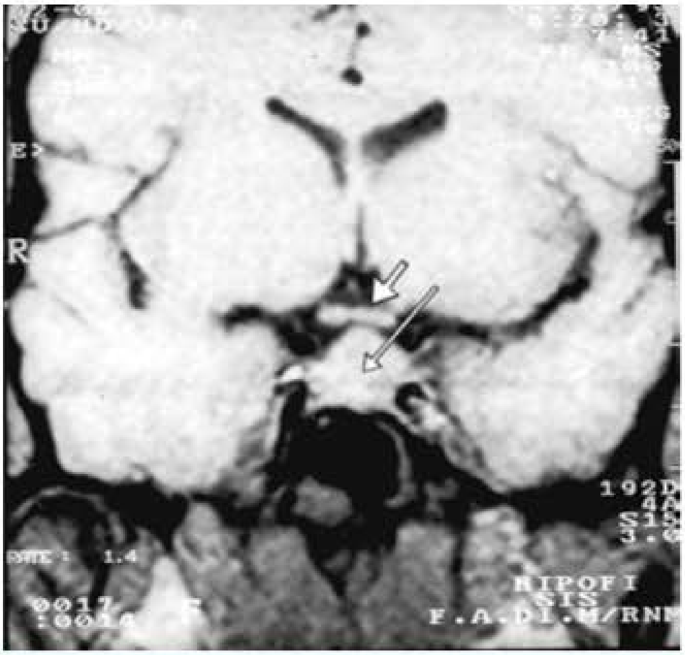


Fig. 61-1-5. Macroadenoma (flecha fina) que se extiende hacia arriba sin alcanzar el quiasma óptico (flecha gruesa), cuya imagen es normal.

I. MEDICIÓN DE LA TSH SÉRICA

Dado que la disfunción tiroidea casi siempre se produce por trastornos primarios de la glándula tiroidea, la TSH sérica es la prueba más utilizada para determinar si existe tal trastorno. La secreción de TSH se regula por el sistema de retrocontrol negativo y es dependiente de los niveles de T_4 libre (T_4-L) circulantes. Las altas concentraciones de T_4-L suprimen la TSH, mientras que los niveles descendidos incrementan su liberación. Por lo tanto, el hipotiroidismo primario se asociará a niveles incrementados de TSH, mientras que estos estarán en valores subnormales en el hipertiroidismo.

Dado que la concentración de T_4-L se correlaciona inversamente con el logaritmo de la concentración de TSH, los *pequeños cambios en la concentración de T_4-L en el suero inducen cambios recíprocos muy grandes en las concentraciones de TSH sérica*. Esta respuesta tan sensible del eje hipotálamo-hipófiso-tiroideo asegura, entonces, que tanto el hipotiroidismo primario como la tirotoxicosis (sea esta causada por un trastorno tiroideo primario o por la administración exógena de hormonas tiroideas) se detecten con mucha mayor eficacia por la medición de la TSH que por la medición de las hormonas tiroideas. Los niveles descendidos o incrementados de TSH permiten la identificación de grados incluso leves o subclínicos de disfunción tiroidea, circunstancias en las cuales las concentraciones de hormonas tiroideas en el suero han subido o bajado solo levemente, sin exceder el amplio rango de referencia. Para distinguir con claridad los estados eutiroideos de los hipertiroideos, los ensayos de TSH deben ser ultrasensibles, vale decir que deben distinguir una concentración normal o normal baja de los niveles muy bajos o indetectables de TSH propios de la tirotoxicosis. Durante las últimas cuatro décadas se lograron mejoras espectaculares en la sensibilidad y la especificidad del ensayo de TSH, y los ensayos ultrasensibles o de "tercera generación" por técnica de quimioluminiscencia, con una sensibilidad analítica (límite inferior de detección) de 0,01 µUI/mL, desplazaron por completo a los ensayos menos sensibles (por RIA o inmunométricos). Estos avances revolucionaron las pruebas de tiroides y establecieron firmemente que la de TSH es la prueba de diagnóstico de primera línea para los pacientes ambulatorios que no reciben medicamentos que alteren la secreción de TSH. La TSH sérica se ha convertido, además, en el objetivo terapéutico de la terapia de reemplazo de levotiroxina (L-T_4) para el hipotiroidismo y la terapia de supresión para el cáncer diferenciado de tiroides. Esto ha permitido también prescindir de la prueba de estímulo de TRH-TSH, que ya no tiene utilidad.

Esta posibilidad de la TSH de reflejar de manera tan sensible cualquier alteración primaria, incluso mínima, de la secreción de las hormonas tiroideas ha hecho que, con un criterio de costo-beneficio, se la haya propuesto como único método de detección sistemática (*screening*) de las disfunciones tiroideas en los pacientes de riesgo, pero asintomáticos (u oligosintomáticos) y sin alteraciones en el examen glandular. En estas circunstancias, un valor de TSH dentro del espectro normal tendrá alta exactitud para reafirmar la normalidad de la función tiroidea; los valores anormales se deben confirmar repitiendo la determinación de TSH junto con la medición de las hormonas tiroideas y de los anticuerpos antitiroideos.

Existen limitaciones infrecuentes, pero importantes, para el uso de la TSH en el suero como única prueba en el diagnóstico de la disfunción tiroidea. En los pacientes con hipotiroidismo causado por un tumor hipofisario o hipotalámico (hipotiroidismo central o secundario) estarán bajas tanto las concentraciones de T_4 y de T_4-L como las de TSH. Sin embargo, este perfil bioquímico característico no es el más frecuente y a menudo los niveles de TSH son normales o, incluso, se encuentran incrementados hasta niveles no mayores de 10 µUI/mL. En estos casos, la sola medición de TSH sin la medición simultánea de T_4 y/o T_4-L puede hacer que se pase por alto el diagnóstico. Otra causa para una concentración de TSH sérica engañosamente baja es el tratamiento con ciertos medicamentos, ya sea corticosteroides o dopamina, que inhiben la secreción de TSH. Una segunda limitación para la prueba de TSH como medición única es que existen otras causas no tiroideas para una concentración de TSH sérica elevada, como se describe en el **cuadro 61-1-1**.

II. MEDICIÓN EN LA SANGRE DE LOS PRODUCTOS SECRETADOS POR LA GLÁNDULA TIROIDES

1. Tiroxina sérica total (T_4)

Consiste en una determinación realizada por inmunoanálisis (IA) en cualquiera de sus variantes (radioinmunoanálisis, enzimoinmunoanálisis, quimioluminiscencia, etc.), que es confiable, poco costosa y específica. El rango de normalidad oscila entre 5 y 12 µg/dL. El nivel de T_4 es afectado por dos factores mayores: la secreción tiroidea de T_4 y la capacidad de unión de la T_4 sérica a su proteína transportadora. En tanto más del 99,9% de la T_4 circulante está unido a su proteína transportadora, cualquier alteración de la capacidad de unión, así como de la secreción de T_4, tendrá como resultado niveles séricos anormales. Por consiguiente, *toda interpretación de los niveles de T_4 deberá tener en cuenta la capacidad de unión de la T_4 sérica*. Ilustra esta cuestión el caso de una mujer joven que toma anticonceptivos orales, que presenta niveles discretamente incrementados de T_4, solicitados por manifestaciones clínicas dudosamente atribuibles a hipertiroidismo (nerviosismo y taquicardia leve en ausencia de bocio). En estas circunstancias, el nivel aumentado de T_4 bien puede explicarse por el hecho de que los estrógenos expanden la principal proteína transportadora de la T_4, conocida por la sigla TBG (*thyroxine-binding-globulin*). Para tener mayor precisión, se debe medir la T_4-L por alguno de los procedimientos que se mencionan más adelante. Además, en ese contexto el hipertiroidismo se descarta por la presencia de una TSH normal. Numerosos factores pueden afectar la concentración de TBG y, por lo tanto, la concentración de la T_4 total sin variación de la hormona libre (**cuadro 61-1-2**). Medicamentos como la difenilhidantoína o los salicilatos (en altas dosis) compiten con la unión de T_4 a TBG, lo que da como resultado niveles descendidos de T_4 total y un incremento de la fracción libre de la hormona.

2. Tiroxina libre (T_4-L)

Constituye la fracción no ligada y metabólicamente activa de la T_4 y representa menos del 0,1% de la T_4 total circulante. La medición de alta precisión de la T_4-L requiere el empleo de pruebas dialíticas que, por ser técnicamente dificultosas y demandantes de tiempo, no están ampliamente difundidas; por eso, se han sustituido por otros procedimientos de menor exactitud, pero que

CUADRO 61-1-1. Causas de concentraciones inapropiadamente elevadas o descendidas* de TSH sérica

Situación clínica	Frecuencia
Adenoma hipofisario secretor de TSH	Raro
Resistencia hipofisaria aislada a las hormonas tiroideas	Rara
Hipotiroidismo central o secundario (hipofisario o hipotalámico)	Infrecuente en ausencia de patología hipofisaria conocida o la afectación simultánea de otros ejes hipotálamo-hipofisarios
Supresión precedente de TSH (p. ej., hipertiroidismo recientemente tratado) Enfermedad sistémica (durante la fase aguda, durante la recuperación)	Frecuente
Resistencia generalizada a las hormonas aguda, durante la recuperación)	Rara
Interferencia con el ensayo (anticuerpos anti-TSH o antiinmunoglobulinas murinas	Rara
Fármacos: dopamina, dobutamina, glucocorticoides en altas dosis (> 20 mg/día de prednisolona o sus equivalentes)	Frecuente

* Se refiere a la alteración de las relaciones normales recíprocas entre las concentraciones de TSH y las hormonas tiroideas.

CUADRO 61-1-2. Factores que aumentan o disminuyen la capacidad de transporte de las hormonas tiroideas y su concentración aparente

Aumentan TBG	Disminuyen TBG
Tratamiento con estrógenos, tamoxifeno y raloxifeno Embarazo Porfiria aguda intermitente Incremento heredado de TBG Hepatitis Drogas o fármacos: 5-fluorouracilo, perfenazina, clofibrato, heroína y metadona	Tratamiento con andrógenos Hipoproteinemia severa Desnutrición Síndrome nefrótico Enfermedad hepática crónica Exceso de glucocorticoides Deficiencia heredada de TBG Acromegalia Fármacos: L-asparaginasa, danazol y niacina

resuelven las situaciones que con mayor frecuencia se plantean en la práctica. Estos procedimientos incluyen el índice de T_4-L y la medición por IA empleando análogo de T_4.

- ***Índice de T_4-L:*** es un método ampliamente utilizado en Estados Unidos, pero poco difundido en la Argentina. Se trata de un procedimiento indirecto por medio del cual la concentración de T_4-L se calcula a partir de la concentración de T_4 total sérica multiplicada por el porcentaje de T_4 marcada captada por una resina, carbón o anticuerpo añadidos al suero. La prueba es confiable en las personas con TBG normal, pero puede no serlo en presencia de una alteración importante de la TBG, ante una enfermedad sistémica grave (síndrome del enfermo eutiroideo) o en los pacientes que toman fármacos que modifican la fijación de la T_4 a la TBG.
- ***IA por la técnica del análogo de T_4:*** si bien el índice de T_4-L ha sido muy útil para valorar la concentración de T_4-L, una medición directa de la hormona sería mucho más precisa, pero razones de tipo técnico limitan la confiabilidad de esta determinación; sin embargo, en la práctica, resuelve las situaciones más comunes en las que se requiere la medición (embarazo, toma de anticonceptivos orales).

El rango de la concentración de T_4-L en los adultos sanos es de 0,9 a 2 μg/dL. Los niveles de T_4-L, así se hayan medido como el índice de T_4-L o por el procedimiento dialítico, están elevados de modo inapropiado por la presencia de heparina en el suero. Este fenómeno tiene lugar en el tubo de ensayo, pues la heparina, al activar la lipasa lipoproteica, libera ácidos grasos libres que desplazan a la T_4 de la TBG. La T_4-L se halla también incrementada en los pacientes expuestos a fármacos como algunos medios de contraste yodados, amiodarona, glucocorticoides o propranolol, que interfieren en la conversión de T_4 en T_3 en los tejidos periféricos.

3. Triyodotironina (T_3)

La T_3 es la hormona tiroidea metabólicamente activa que se une a los receptores nucleares de los tejidos blancos. Circula en la sangre en concentraciones 50 veces menores que los de T_4. Los niveles de T_3 medidos por IA se encuentran en el rango de 0,8 a 1,7 ng/mL. Aunque circula unida a la TBG, su avidez por ella es menor que la de T_4. No obstante, su medición está sujeta a las mismas limitaciones señaladas para la T_4 en relación con su unión a las proteínas transportadoras (p. ej., los estrógenos aumentan los niveles de T_3 total al aumentar la concentración de TBG). En condiciones normales, la mayor parte de la T_3 proviene de la desyodación tisular extratiroidea (principalmente hepática) de la T_4. Sin embargo, en el hipertiroidismo el 50% de la T_3 circulante proviene de la propia secreción tiroidea; como consecuencia, los niveles de T_3 están incrementados, a menudo en proporción mayor que los de T_4.

La determinación de T_3 es particularmente útil en los estados hipertiroideos como el bocio nodular tóxico, circunstancia en la que los niveles de T_4 total pueden ser normales (hipertiroidismo a T_3). En cambio, la concentración de T_3 a menudo se mantiene normal en el hipotiroidismo, puesto que la estimulación de TSH aumenta la secreción relativa de T_3; por lo tanto, *la determinación de T_3 sérica no es una prueba adecuada para el diagnóstico del hipotiroidismo.*

4. Tiroglobulina

Es la proteína más abundante del folículo tiroideo, la estructura soporte para la síntesis de las hormonas tiroideas y un importante depósito de yoduro. Se trata de una proteína de alto peso molecular constituida por 2.749 aminoácidos. Es sintetizada exclusivamente por las células foliculares de la tiroides, en cuyo borde apical la tiroglobulina se yoda para luego liberarse hacia la luz folicular y almacenarse en el coloide. En el seno de la molécula de la tiroglobulina tiene lugar el proceso de síntesis de las hormonas tiroideas que median para ello, fundamentalmente, la enzima peroxidasa tiroidea (TPO). Un 75% del peso de la tiroides consiste en esta proteína.

En la práctica, la utilidad clínica de la determinación de tiroglobulina está restringida casi exclusivamente a la evaluación de los pacientes operados por cáncer diferenciado de tiroides (CDT).

Debido a la especificidad celular de la tiroglobulina, la medición de sus concentraciones séricas proporciona información importante sobre la presencia o ausencia de enfermedad neoplásica residual, recurrente o metastásica en esos pacientes. Los tres mayores determinantes de la concentración de tiroglobulina sérica son:

- La masa del tejido tiroideo presente (células tiroideas normales o malignas).
- La presencia de lesión de las células tiroideas (p. ej., por PAAF, tiroidectomía, tratamiento con radioyodo o durante una tiroiditis).
- El grado de estimulación del receptor de TSH, ya sea por TSH endógena, TSH humana recombinante, anticuerpos antirreceptor de TSH (TRAb) asociados a enfermedad tiroidea autoinmune o hCG.

La tiroglobulina sérica se mide mediante ensayos inmunométricos (IMA) que emplean doble anticuerpo.

Los valores en las personas sanas en la mayoría de los laboratorios están en el rango de 1 a 30 ng/mL y su sensibilidad analítica, en alrededor de 0,9 ng/mL. Sin embargo, ahora se cuenta con ensayos con sensibilidades funcionales de 0,2 ng/mL que contribuyen a simplificar el manejo clínico de los pacientes con CDT. A pesar de una tendencia a la estandarización, los valores de tiroglobulina obtenidos con diferentes ensayos no pueden compararse a causa de una variabilidad sustancial interensayo; por lo tanto, en el seguimiento de los pacientes con CDT es altamente recomendable que el paciente realice las determinaciones de tiroglobulina siempre en el mismo laboratorio como forma de asegurarse el empleo de la misma técnica de medición. Después de la tiroidectomía total (tratamiento habitual del cáncer diferenciado de tiroides) y posterior ablación tiroidea con radioyodo es de esperar, si el paciente se ha curado, que los niveles séricos de tiroglobulina caigan a valores indetectables, si bien puede ocurrir que tome hasta un año o poco más para que esto suceda. La persistencia de los valores detectables constituye una evidencia de la persistencia de la enfermedad y su aparición *de novo,* en pacientes con niveles antes indetectables, indica que se ha producido recidiva en el lecho tumoral o desarrollo de metástasis, todo lo cual puede anteceder a la existencia de alteraciones estructurales revelables mediante estudios por imágenes. Además, en un paciente con metástasis comprobadas, el aumento de la tiroglobulina sérica señala el progreso de la enfermedad. Dado que la síntesis y la liberación de tiroglobulina están significativamente influidas por el grado de estimulación de TSH, no es de extrañar que los niveles de tiroglobulina sean un indicador más sensible de recurrencia cuando se miden bajo el estímulo de la TSH (endógena por supresión de tratamiento con T_4 o por inyección de TSH recombinante), que cuando lo son bajo el tratamiento con dosis supresivas de levotiroxina. Sin embargo, la necesidad de tener que recurrir a la medición de tiroglobulina bajo estímulo de la TSH va disminuyendo a medida que se dispone de los ensayos ultrasensibles con mayor sensibilidad analítica, como ya se explicó.

El problema principal que afecta la confiabilidad de la medición de tiroglobulina depende de la presencia de *anticuerpos endógenos contra la tiroglobulina,* lo que ocurre en el 20% de los pacientes con CDT. Estos anticuerpos, incluso cuando están presentes en concentraciones muy bajas, interfieren en el procedimiento de análisis y suelen dar como resultado falsos valores bajos cuando la tiroglobulina se mide por IMA, el método actual más difundido. Por eso, para los fines de una interpretación ajustada de los resultados, se acostumbra solicitar, junto con cada medición de tiroglobulina, la determinación de anticuerpos antitiroglobulina (ATG) por el método ultrasensible (al que se hará referencia luego). Esta recomendación tiene vigencia incluso para los pacientes en quienes se comprobó que estaban libres de esos anticuerpos. Cuando se detecta ATG en el suero, estos suelen disminuir de modo paulatino, e incluso desaparecer, al cabo del año de la tiroidectomía y la ablación con radioyodo. Su persistencia más allá del año indica una probable enfermedad residual y, posiblemente, un mayor riesgo de recurrencia. Incluso en los pacientes en quienes se documentó la ausencia de ATG, la recurrencia de la enfermedad puede anunciarse por un incremento en el título de ATG, con un aumento correspondiente de la tiroglobulina sérica o sin él. Vale decir, los ATG pueden considerarse marcadores tumorales sustitutos o subrogantes. Tal como sucede con la tiroglobulina, los niveles de ATG varían según el método de medición utilizado, por lo que es necesario emplear la misma técnica para la comparación de sus niveles séricos. Cabe destacar que las determinaciones de tiroglobulina sérica no son útiles para diferenciar los nódulos tiroideos malignos de los benignos.

III. MEDICIÓN DE AUTOANTICUERPOS CONTRA LA GLÁNDULA TIROIDES

La tiroiditis de Hashimoto y la enfermedad de Graves constituyen dos patologías autoinmunes interrelacionadas. La naturaleza autoinmune de la patología tiroidea puede ser incuestionable cuando existe un hipotiroidismo espontáneo manifiesto o un hipertiroidismo con signos clínicos típicos de la enfermedad de Graves; sin embargo, fuera de estas situaciones, la condición autoinmunitaria de los pacientes con bocio eutiroideo, nódulos tiroideos o hipertiroidismo puede no ser clara y solo se pone en evidencia mediante métodos bioquímicos. En estas circunstancias, el diagnóstico se apoya en buena medida en la demostración de la presencia en el suero de anticuerpos contra uno u otro de los antígenos tiroideos. Se considera recomendable investigarlos, junto con las hormonas tiroideas y la TSH, cuando haya una sospecha mediana a alta de patología en esta glándula. Esos antígenos incluyen la peroxidasa tiroidea (TPO) y la tiroglobulina (ya descrita en el apartado precedente). La TPO es una enzima presente en la célula tiroidea e identificada originalmente, desde el punto de vista antigénico, como la "fracción microsomal tiroidea". Interviene catalizando la organificación del yoduro, su incorporación a la TG y el posterior acoplamiento de los precursores para la síntesis de T_3 y T_4.

Hay dos categorías de anticuerpos antitiroideos: a) los que *reflejan el daño autoinmunitario infligido a las células tiroideas,* pero sin incidir de manera directa sobre el nivel de actividad de la glándula tiroidea, y b) aquellos que directamente *alteran la función tiroidea*. Los primeros son bastante inespecíficos y están presentes tanto en la tiroiditis de Hashimoto como en la enfermedad de Graves; en cambio, los últimos son inmunoglobulinas específicamente vinculadas a la enfermedad de Graves.

1. Anticuerpos antifracción microsomal tiroidea (AFM)

Los anticuerpos AFM, actualmente en desuso, consistían en técnicas de aglutinación o inmunofluorescencia indirecta y semicuantitativas y se han sustituido por métodos más sensibles, como se explica a continuación.

2. Anticuerpos antitiroperoxidasa (ATPO)

Se investigan mediante RIA y se expresan en UI/mL.

Tienen una sensibilidad considerable para detectar una enfermedad tiroidea autoinmune, que es mayor del 90% en los pacientes con tiroiditis de Hashimoto y de un 70% en los pacientes con enfermedad de Graves.

Los anticuerpos ATPO con frecuencia son mensurables durante toda la vida del paciente, pero sus títulos casi siempre disminuyen después de aplicar el tratamiento con T_4 en la tiroiditis de Hashimoto o con antitiroideos en la enfermedad de Graves. Desde el punto de vista práctico, el nivel de anticuerpos no se relaciona con los parámetros clínicos ni con la evolución de cada paciente en particular; por lo tanto, su determinación *no se justifica más que en la instancia inicial del diagnóstico.*

3. Anticuerpos antitiroglobulina (ATG)

Como marcadores de autoinmunidad tiroidea tienen una *sensibilidad marcadamente inferior* a la de la investigación de ATPO. Tal como ocurre con el anticuerpo anti-TPO, se miden por RIA. No obstante su menor sensibilidad en comparación con la medición de ATPO, no es infrecuente observar a pacientes con ATPO negativos en los que la condición autoinmunitaria de su patología tiroidea se pone de manifiesto solo por la existencia de ATG medidos por la técnica ultrasensible. Por ende, es conveniente solicitar la medición de ambos anticuerpos para detectar la autoinmunidad contra la tiroides.

4. Investigación de las inmunoglobulinas vinculadas a la enfermedad de Graves

La disfunción tiroidea en la enfermedad de Graves es el resultado de la acción sobre la glándula de inmunoglobulinas anormales que se unen al receptor de TSH, una glucoproteína situada en la membrana plasmática de las células foliculares. La afinidad de estas inmunoglobulinas por el receptor de TSH es mayor que la de la TSH, su ligando natural, a la que desplazan. Una vez unidas al receptor, las inmunoglobulinas estimulantes desencadenan la cascada de eventos propios de la estimulación por TSH: activan la adenilato-ciclasa e inducen el crecimiento tiroideo, el aumento de la vascularización y el incremento del ritmo de producción y secreción de hormonas tiroideas. A todos estos anticuerpos se los conoce genéricamente con la sigla TRAb (*TSH-receptor antibodies*). Sin bien se las consideraba características de la enfermedad de Graves, estas globulinas pueden además tener acciones de bloqueo del receptor de TSH o ser neutras; también se observan en los pacientes con tiroiditis de Hashimoto y atrofia glandular.

Además de su utilidad para el diagnóstico diferencial en los pacientes con **hipertiroidismo**, son útiles para el diagnóstico de la enfermedad de Graves en los pacientes con oftalmopatía eutiroidea (sobre todo si es unilateral) o para predecir la enfermedad de Graves neonatal en los hijos de madre con enfermedad de Graves activa o pasada.

Su medición, disponible en la forma de *kits* comerciales, emplea como método más difundido el que investiga la *inhibición de la unión de TSH* (también llamado TBII), basado en el hecho de que la unión de los TRAb al receptor impide luego la unión de la TSH marcada con ^{125}I (^{125}I-TSH). Estos métodos informan sobre la propiedad de los TRAb de unirse a su receptor, pero no sobre su capacidad de estimular o inhibir al tirocito. Para ello es necesario medir parámetros intracelulares como AMPc en cortes de tejido tiroideo, células en cultivo, líneas celulares, etc., procedimientos que no son accesibles clínicamente.

IV. EVALUACIÓN DEL METABOLISMO DEL YODO

Captación del yodo radioactivo

La glándula tiroides concentra activamente yodo, que se emplea para la biosíntesis de las hormonas tiroideas. Los isótopos radioactivos del yodo, el ^{131}I y el ^{125}I, son captados por la tiroides y organificados dentro de la molécula de tiroglobulina de manera idéntica al yodo estable; además, dado que es relativamente muy poca la cantidad de yodo captada por otros tejidos, la captación de yodo radioactivo constituye un marcador útil de la función tiroidea.

Sin embargo, la glándula tiroides (por razones que se explicarán luego) puede presentar niveles aumentados o disminuidos de captación de yodo radioactivo, con independencia de su condición funcional; por eso no se utiliza este procedimiento para el diagnóstico de la disfunción tiroidea y, en cambio, es de utilidad como auxiliar para el diagnóstico (y tratamiento) del hipertiroidismo bioquímicamente confirmado.

El isótopo ideal con fines diagnósticos es el ^{123}I puesto que, al reunir las condiciones de una adecuada emisión gamma, ausencia de emisión beta y una vida media de 13 horas (mucho menor que la de 8 días del ^{131}I), se mide con facilidad y provoca menor daño tisular. Sin embargo, en la Argentina, por razones de disponibilidad, se utiliza el isótopo ^{131}I. Se administra por vía oral en dosis de 100 a 200 μCi y la radioactividad sobre el área tiroidea se mide a la hora, a las 24 y a las 48 horas. La captación se expresa como el porcentaje de la radioactividad total administrada en cada uno de los tiempos pautados. La captación normal de ^{131}I a las 24 horas, en las poblaciones con ingreso relativamente alto de yodo (como es el caso de nuestro país donde, por imperativo legal, se enriquece la sal con yodo), es de 8-30%.

En la ***tirotoxicosis debida a la enfermedad de Graves*** la captación de ^{131}I a las 24 horas se eleva de manera importante (40 a 95%) y su medición en estos casos puede ser de utilidad tanto para fines de diagnóstico como para realizar el cálculo de las dosis terapéuticas de ^{131}I. Asimismo, la captación del radioisótopo está incrementada en una medida menor (30 a 70%) en el ***bocio multinodular tóxico***.

Sin embargo, existen formas de ***tirotoxicosis con captación muy baja*** (menor del 5% a las 24 horas), como ocurre en una serie de condiciones entre las que se encuentran la *tirotoxicosis "facticia"* causada por la ingestión de altas dosis de hormona tiroidea o de TRIAC (*3,5,3'-triiodothyroacetic acid*) (con frecuencia empleados de manera inapropiada en el tratamiento de la obesidad); la *tiroiditis subaguda y linfocítica* (posparto, silente) con liberación inflamatoria de hormona preformada que causa "tirotoxicosis de resolución espontánea" y el *hipertiroidismo inducido por yodo* producido por la toma de medicamentos ricos en yodo (p. ej., amiodarona) o la administración intravenosa de medios de contraste yodados. También puede existir baja captación de radioyodo en el cuello en raras circunstancias cuando hay una producción excesiva de hormonas tiroideas en otros sitios del organismo (p. ej., tejido tiroideo ectópico, estruma ovárico, metástasis funcionantes de un carcinoma tiroideo luego de la tiroidectomía total).

En los individuos sanos, si el compartimiento plasmático de yodo estuviera incrementado a causa de la ingesta crónica de comidas ricas en yodo (algas), medicamentos (amiodarona) o agentes de contraste radiológicos, la captación de ^{131}I estará disminuida debido a un fenómeno de radiodilución. Todo esto significa que los valores bajos de captación no son indicadores confiables de hipotiroidismo que, como ya se explicó, debe diagnosticarse bioquímicamente. La interferencia en la captación de yodo causada por productos alimenticios, así como la derivada del uso de fármacos o de medios de contraste yodados, es importante tenerla en cuenta en el caso de los pacientes con cáncer de tiroides en quienes se programe emplear procedimientos de medicina nuclear utilizando ^{131}I, ya sea para fines diagnósticos o terapéuticos.

V. EVALUACIÓN DE LA MORFOLOGÍA GLANDULAR-IMÁGENES TIROIDEAS

Centellografía de tiroides con radionúclidos

El ^{131}I (o el ^{123}I), al igual que el tecnecio 99 (^{99}Tc), es útil para determinar la actividad funcional y la morfología de la tiroides. El ^{131}I o el ^{123}I se administra por vía oral y la imagen de la glándula se obtiene 24 horas más tarde. El ^{99}Tc es atrapado por la bomba de yodo de la membrana celular de los tirocitos (NIS), pero no organificado y retenido en la glándula; se administra por vía intravenosa y la imagen centellográfica se obtiene luego de 30 a 60 minutos. Las imágenes pueden obtenerse con un centellógrafo lineal o con cámara gamma. Las centellografías de tiroides con radionúclidos proveen información acerca del tamaño y la forma de la tiroides, así como de la distribución de la actividad del trazador dentro de la glándula. Esto es útil para diferenciar entre las causas de la tirotoxicosis; una glándula aumentada de tamaño con concentración intensa y homogénea del trazador es típica de la enfermedad de Graves. En cambio, una o más zonas de actividad del trazador, en especial cuando corresponde a un nódulo o nódulos palpables, con supresión del tejido extranodular, son características del bocio multinodular tóxico. Los nódulos “calientes” así caracterizados son casi invariablemente benignos.

Fuera de esta situación, las imágenes con radionúclidos tienen un papel limitado en la diferenciación de los nódulos tiroideos benignos de los malignos. La mayoría de los nódulos tiroideos tanto benignos como malignos son “fríos” o hipofuncionantes, por lo que documentar esta característica no es de utilidad particular y la evaluación citológica tiene que realizarse en uno y otro caso.

La centellografía corporal total con radionúclidos es útil en el seguimiento de los pacientes con cáncer de tiroides tratado y para la confirmación de que una masa en la lengua (tiroides lingual), en la línea media del cuello (conducto tirogloso) o en el mediastino (bocio retroesternal) representa tejido tiroideo ectópico. Todos los estudios con radionúclidos están contraindicados durante el embarazo.

Ecografía tiroidea, tomografía computarizada y resonancia magnética

Los métodos actuales de la ecografía posibilitan en “tiempo real” la identificación de estructuras tan pequeñas como 2 mm de diámetro, lo que permite la visualización de tumores muy pequeños de las glándulas tiroides y paratiroides. Estos métodos también proporcionan estimaciones del flujo de sangre total y regional de la tiroides y de sus nódulos (efecto Doppler). Si bien los resultados de la ecografía de tiroides no se correlacionan bien con los hallazgos histopatológicos, empleada de manera criteriosa ayuda a responder a preguntas clínicas importantes en pacientes específicos. La ecografía se considera útil en las situaciones siguientes:

- Para evaluar las características anatómicas de los nódulos tiroideos (tamaño, flujo periférico, central o mixto).
- Como guía en tiempo real para dirigir la trayectoria de la aguja durante el procedimiento de la biopsia por aspiración de un nódulo tiroideo o una linfadenopatía, lo que mejora el valor diagnóstico del procedimiento.
- Para controlar la enfermedad tiroidea nodular.
- Para ayudar en la planificación de la cirugía del cáncer de tiroides.
- Para la vigilancia de la recurrencia en pacientes con cáncer de tiroides.
- Para evaluar el bocio fetal.
- Para detectar la presencia de nódulos tiroideos en los grupos de alto riesgo (p. ej., con historia de exposición a la radiación durante la infancia).

La caracterización ecográfica de los nódulos tiroideos constituye el área de mayor interés en la práctica clínica. La ecografía de alta resolución ofrece un mapa detallado de los nódulos tiroideos y ayuda a caracterizarlos, así como a las estructuras adyacentes en el cuello.

En conjunto con la punción aspirativa con aguja fina (PAAF), la ecografía desempeña un papel importante en la evaluación del paciente con un nódulo tiroideo sospechoso. Debe realizarse a todos los pacientes con un nódulo tiroideo o bocio nodular detectados durante el examen físico o con nódulos detectados de manera casual en otros estudios por imágenes (ecografía carotídea, TC, RM o tomografía PET-FDG).

Los nódulos sólidos se describen tomando el tejido tiroideo normal como referencia. Se los llama isoecoicos si su textura se asemeja mucho a la del tejido tiroideo normal, hiperecoicos si son más ecogénicos e hipoecoicos si son menos ecogénicos. La ecografía es muy útil para reconocer los nódulos quísticos o los “mixtos”, con estructuras sólidas y líquidas, generalmente el resultado de la degeneración quística de los nódulos sólidos, benignos o malignos. Las calcificaciones también pueden reconocerse por ecografía. Se han evaluado una serie de características de los nódulos para identificar el cáncer.

Los que tienen la mayor utilidad clínica incluyen: microcalcificaciones, aumento de la vascularización interna, forma más alta que ancha, márgenes indefinidos (en especial cuando son focales) e hipoecogenicidad. Sin embargo, ninguna de ellas tiene un valor predictivo suficiente como para diagnosticar definitivamente el cáncer de tiroides o para seleccionar a los pacientes para la cirugía de tiroides. No obstante, la presencia de múltiples características sospechosas aumenta la probabilidad de malignidad y, en algunas circunstancias, pueden utilizarse para seleccionar qué nódulos se deben punzar, por ejemplo, en un paciente con múltiples nódulos.

La ecografía cumple también una función importante en la investigación y evaluación de los ganglios linfáticos en los pacientes con nódulos tiroideos o cáncer de tiroides recién diagnosticado y en la detección de enfermedad recurrente en los pacientes tratados por cáncer de tiroides.

La ecografía tiroidea es útil para medir las dimensiones de la glándula o de nódulos individuales y para evaluar los resultados del tratamiento médico con hormona tiroidea buscando su reducción de volumen; sin embargo, las comparaciones tienen errores subjetivos y deberían realizarse siempre con el mismo equipo y por el mismo operador para aminorarlos. La ecografía tiroidea se limita al tejido tiroideo en el cuello, es decir, no puede utilizarse en masas retroesternales. Para este último fin puede emplearse la TC, que permite evaluar la posición de la masa y de la tráquea, así como el calibre de esta, que puede estar reducido por compresión (**fig. 61-1-6**). La RM, de mayor costo económico, proporciona imágenes tiroideas excelentes que incluyen la extensión posterior retroesternal de un bocio o neoplasia maligna. Pueden obtenerse imágenes transversas y coronales de la glándula y verse ganglios linfáticos de hasta un centímetro. La RM es invalorable para evidenciar la compresión traqueal causada por un bocio grande, la invasión traqueal de una neoplasia tiroidea maligna o las metástasis en ganglios linfáticos locales o mediastínicos; se emplea especialmente en esta última situación.

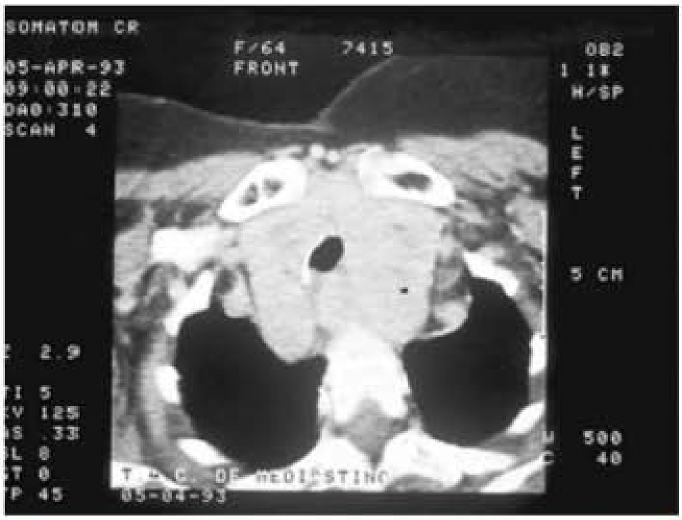


Fig. 61-1-6. Corte axial de tomografía computarizada de tórax que muestra un gran bocio endotorácico. En el centro de la imagen del bocio se observa la tráquea con calibre conservado.

Entre los avances tecnológicos en medicina en los últimos años están los denominados equipos “híbridos” para la adquisición de imágenes para el uso clínico. Estos tienen como característica esencial la incorporación, en una sola máquina, de instrumentos que hasta ahora funcionaban de forma separada. Entre ellos se cuentan la PET-CT y la SPECT-CT. La PET-CT une un tomógrafo de emisión de positrones (PET), con un tomógrafo computarizado (CT). El segundo equipo híbrido disponible para uso clínico en medicina nuclear es la SPECT-CT, que es la unión de una cámara gamma SPECT (*single photon emission computed tomography*) con una TC. Se estudia al paciente en un solo equipo simultáneamente para obtener información sobre anatomía y función. El objetivo esencial de combinar estas tecnologías es facilitar la localización de áreas que muestren una función alterada y llegar así a un diagnóstico más preciso para mejorar el manejo clínico. Una y otra técnica se aplican en el tratamiento de los pacientes con cáncer de tiroides, pero el análisis de sus indicaciones específicas excede los alcances de este capítulo.

VI. CITOLOGÍA DE LA GLÁNDULA TIROIDES POR PUNCIÓN ASPIRATIVA CON AGUJA FINA

La importancia clínica de los nódulos tiroideos se relaciona principalmente con la necesidad de excluir el cáncer de tiroides, presente en 4-6,5% de los casos. Si la TSH sérica es normal, excluyendo así la posible presencia de un nódulo “caliente” (o autónomo con inhibición de TSH y ausencia de captación en el resto del parénquima, casi siempre benigno), el siguiente paso en la evaluación de un nódulo tiroideo mayor de 1 cm es la citología obtenida por PAAF, considerada el método de elección indiscutido para evaluar los nódulos tiroideos y seleccionar a los candidatos para la cirugía.

Se efectúa como procedimiento en un paciente ambulatorio y no requiere preparación. Se limpia con alcohol la piel que cubre la zona que se va a punzar y, optativamente, puede hacerse anestesia local con una pequeña cantidad de lidocaína al 1%. Se suele utilizar una jeringa de 10 o 20 mL con aguja número 23 × 2,5 montada sobre un dispositivo especial (optativo) para tener mayor precisión. Se inserta la aguja en el nódulo y se mueve hacia dentro y hacia fuera, al tiempo que se aspira hasta que se aprecia material sanguinolento en el orificio externo de la aguja; entonces se retira y se coloca el contenido en un portaobjetos limpio; se coloca otro portaobjetos limpio por encima del primero y se obtiene un frotis delgado al separarlos con rapidez. Cuando se punza un quiste el contenido se evacua mediante aspiración. Los portaobjetos se fijan en alcohol y se tiñen con técnica de Papanicoláu. Se requiere un citólogo especialmente entrenado para interpretarla. La sensibilidad y la especificidad para el diagnóstico del cáncer papilar de tiroides son de alrededor del 95%. Se describen además resultados sospechosos, que casi siempre constituyen indicación de cirugía, ya que se asocian, con una frecuencia bastante alta (20-50%), al diagnóstico histológico de carcinoma. En alrededor del 10% de los casos ocurren punciones no diagnósticas por material insuficiente. Cuando esté disponible, se sugiere realizar la PAAF bajo guía ecográfica, lo que se aplica a la mayoría de los nódulos tiroideos, en particular, cuando estos no son palpables o son difíciles de palpar, predominantemente quísticos o no, y ante resultados no diagnósticos después de una PAAF guiada por palpación. Para el caso de los bocios multinodulares es también recomendable utilizar la ecografía para guiar la PAAF hacia áreas de características sospechosas. Es igualmente aplicable para la evaluación del cáncer de tiroides recurrente y de adenopatías no palpables. Es importante indicarle al paciente que, para reducir el riesgo de sangrado, suspenda los fármacos inhibidores de la función plaquetaria (aspirina, antiinflamatorios no esteroides, clopidogrel) 5 a 7 días antes del procedimiento, lo mismo que los anticoagulantes como la warfarina y el acenocumarol. La PAAF se considera un procedimiento simple y seguro que ha reducido el porcentaje de pacientes que deben ser sometidos innecesariamente a una tiroidectomía. El dolor local y los hematomas son las complicaciones más comunes, mientras que los efectos adversos más graves (inflamación aguda transitoria de la tiroides, infección, perforación traqueal, siembra tumoral y lesión del nervio laríngeo recurrente con parálisis de cuerdas vocales) son excepcionales.

Existen seis categorías principales de resultados que se obtienen de la PAAF, cada una de las cuales, estandarizadas en el llamado "sistema de Bethesda", indica diferentes manejos posteriores (véase **cap. 62-1** *El paciente con bocio-nódulo tiroideo*). Los resultados de la citología no siempre son categóricos (benignos o malignos). Cuando los resultados son inciertos o indeterminados, el riesgo de malignidad oscila entre 10% y 40% y, a veces, hace falta repetir las punciones en un tiempo prudencial e, incluso, en algunos casos recurrir a costosos procedimientos moleculares a fin de evitar cirugías inapropiadas de lesiones benignas.

C. EVALUACIÓN DE LAS GLÁNDULAS PARATIROIDES Y DEL METABOLISMO FOSFOCÁLCICO

Véase el **capítulo 61-2**.

D. EVALUACIÓN DE LAS GLÁNDULAS SUPRARRENALES

I. FUNCIÓN CORTICOSUPRARRENAL

La corteza suprarrenal produce una variedad de hormonas esteroideas, de las cuales las más importantes son el **cortisol**, la **aldosterona** y los **andrógenos suprarrenales**. El cortisol y los andrógenos suprarrenales, lo mismo que la ACTH, se miden mediante análisis plasmáticos específicos. Ciertos análisis de orina, en particular la medición del cortisol libre en la orina de 24 horas, constituyen recursos eficaces para el diagnóstico. Los ensayos para los esteroides plasmáticos comúnmente utilizados miden las concentraciones de hormona total y están, por lo tanto, influidos por las alteraciones en las proteínas ligadoras. Además, dado que las concentraciones plasmáticas de ACTH y de las hormonas suprarrenales fluctúan en alto grado, las mediciones plasmáticas a menudo no son confiables para definir el estado de la secreción glandular. Por lo tanto, los niveles plasmáticos informados por el laboratorio deben interpretarse con cautela y, muchas veces, para obtener información diagnóstica específica se impone la necesidad de realizar pruebas dinámicas apropiadas, de estimulación o de supresión, u otras pruebas indicativas del índice secretorio de cortisol.

1. ACTH plasmática

La medición de la ACTH plasmática es de mucha utilidad en el diagnóstico de la disfunción hipófiso-suprarrenal. Los métodos más difundidos son el inmunorradiométrico (IRMA) o el inmunoquimioluminiscente (ICMA), ambos con una sensibilidad apropiada para reconocer los valores subnormales y cuyos valores normales oscilan entre 9 y 52 pg/mL. Como la ACTH se adhiere a las paredes de vidrio de los tubos y es lisada por enzimas presentes en el plasma, la muestra de sangre debe obtenerse en condiciones rigurosas:

- Emplear EDTA (ácido etilendiaminotetracético) como anticoagulante.
- Volcar la muestra en un tubo de plástico en baño de hielo.
- Centrifugar de inmediato empleando (idealmente) una centrífuga refrigerada.

La medición de ACTH plasmática por sí sola, en general, no permite establecer el diagnóstico de disfunción suprarrenal; en cambio, es de gran utilidad para diferenciar las causas hipofisarias de las suprarrenales, como se explica a continuación (**fig. 61-1-7**):

- En la insuficiencia suprarrenal debida a ***enfermedad primaria de la glándula suprarrenal (enfermedad de Addison)***, los niveles de ACTH están elevados. En cambio, en la ***insuficiencia suprarrenal secundaria*** con déficit de ACTH, los niveles plasmáticos de ACTH serán inapropiadamente normales o son menores de 10 pg/mL.
- En el ***síndrome de Cushing*** causado por un tumor suprarrenal primitivo secretor, los niveles plasmáticos de ACTH estarán suprimidos y son casi siempre subnormales. En cambio, en la enfermedad de Cushing causada por la hipersecreción hipofisaria de ACTH, los niveles plasmáticos de ACTH están elevados o inapropiadamente normales. En los casos más raros, en los que el síndrome de Cushing es producido por secreción ectópica de ACTH, los niveles de ACTH están con frecuencia muy elevados, pero existe una superposición considerable con los que se observan en la enfermedad de Cushing.
- Los niveles plasmáticos de ACTH están también elevados en los pacientes con ***hiperplasia suprarrenal congénita***.

La medición de la ACTH plasmática para guiar las dosis de reemplazo de glucocorticoides en los pacientes con insuficiencia suprarrenal primaria no se recomienda porque los pacientes que reciben un reemplazo apropiado suelen tener niveles elevados de ACTH debido a una alteración de la relación entre la ACTH y la secreción

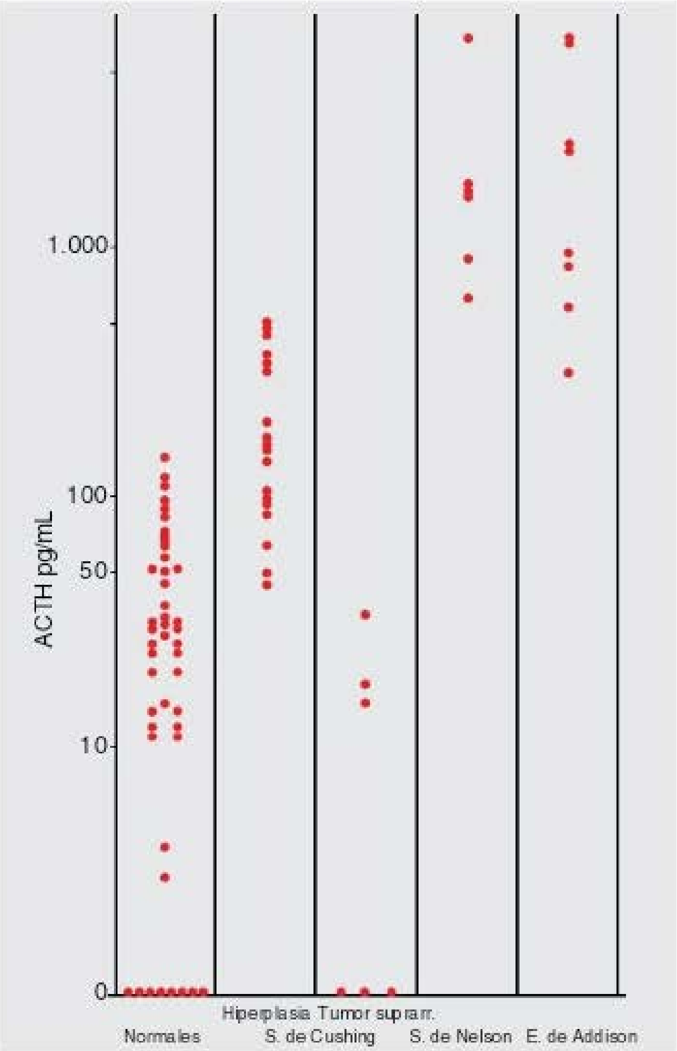


Fig. 61-1-7. Valores de ACTH en diferentes situaciones.

endógena de cortisol. El uso de los niveles de ACTH para ajustar el reemplazo de glucocorticoides conduce a un reemplazo clínicamente excesivo. Asimismo, la medición de la excreción del cortisol libre urinario de 24 horas (CLU-24) no es totalmente confiable para ayudar en el ajuste de la dosis de hidrocortisona y debe basarse sobre todo en criterios clínicos.

2. Cortisol plasmático

La utilidad diagnóstica de una única determinación plasmática de cortisol está limitada por tres circunstancias:

- naturaleza episódica de su secreción
- elevaciones en respuesta al estrés
- dependencia de los valores séricos de la concentración de la globulina ligadora de cortisol (CBG)

Por lo tanto, los valores se deben interpretar con precaución y obtener información diagnóstica más precisa con pruebas dinámicas del eje hipotálamo-hipófiso-suprarrenal (de estimulación y de supresión). Los métodos más empleados en nuestro medio para medir el cortisol plasmático son RIA y ELISA (*enzyme-linked immunosorbent assay*). Dado que la reacción cruzada de los anticuerpos utilizados con otros esteroides endógenos es mínima, estos métodos proporcionan una medición confiable de las concentraciones de cortisol plasmático total. La reactividad cruzada con algunos glucocorticoides sintéticos, por ejemplo la prednisona, varía y puede obviarse empleando métodos más sofisticados, pero todavía no disponibles en la Argentina (*liquid chromatography tandem mass spectrometry,* LC-MS). En cambio, no existe reactividad cruzada con la dexametasona, razón por la que se utiliza para la realización de las pruebas de inhibición. Otros fármacos habitualmente utilizados no interfieren en el ensayo.

Las concentraciones normales de cortisol plasmático a las 8:00 oscilan entre 7 y 20 µg/dL (en promedio de 10 a 12 µg/dL). Como consecuencia del ritmo circadiano de secreción, los valores obtenidos más adelante en el día son menores y a las 16:00 se aproximan a la mitad de los de la mañana. Las concentraciones de cortisol entre las 22:00 y las 2:00 pueden ser indetectables.

Los **niveles de cortisol aumentan** durante las ***enfermedades agudas***, durante la ***cirugía*** y después de un ***traumatismo***; en estas circunstancias pueden alcanzar concentraciones de entre 40 y 60 µg/dL. También pueden incrementarse en estados de ***ansiedad intensa, depresión endógena, inanición, anorexia nerviosa, alcoholismo e insuficiencia renal crónica***. La concentración de cortisol aumenta en respuesta al incremento en la capacidad de fijación de la CBG que tiene lugar cuando las concentraciones de estrógenos circulantes son altas, como ocurre durante el ***embarazo*** y por el ***uso de anticonceptivos orales***. En estos casos la concentración de cortisol plasmático puede llegar al doble o al triple de la concentración normal. Las técnicas que sirven para medir el cortisol libre plasmático, es decir, el que no está unido a CBG *(cortisol binding globulin),* no están disponibles en la clínica.

El **cortisol salival** constituye una determinación que refleja con mucha exactitud la concentración de cortisol plasmático libre y biológicamente activo con el que se halla en equilibrio. Las concentraciones de cortisol salival son estables a temperatura ambiente por muchos días y no están afectadas por los cambios en la concentración de CBG inducidos por el tratamiento con estrógenos o anticonceptivos orales. Las mediciones de cortisol salival pueden obtenerse tarde en la noche (habitualmente a las 23:00) como forma de establecer la presencia o la ausencia del síndrome de Cushing. Para la recolección de la muestra se cuenta con diferentes dispositivos y para su medición se emplean los mismos ensayos descritos para medir el cortisol sérico. Para los métodos por RIA y ELISA, la concentración normal de cortisol salival nocturno es menor de 0,15 µg/dL (o 4 nmol/L). Tal como ocurre con el cortisol sérico, las mediciones de cortisol salival al azar tienen una utilidad limitada. Sin embargo, las concentraciones plasmáticas, así como las salivales de cortisol, alcanzan un nadir entre las 22:00 y las 2:00. Los pacientes con síndrome de Cushing, debido a que se altera el ritmo circadiano del cortisol, no alcanzan esos valores en esos momentos del día, y una serie de estudios demostraron que los niveles elevados de cortisol salival nocturno son sensibles y específicos para el diagnóstico del síndrome de Cushing.

3. Cortisol libre urinario de 24 horas (CLU-24)

Una fracción menor del 1% de los 8-15 mg/24 horas de cortisol normalmente secretados por las suprarrenales se elimina con la orina como CLU en 24 horas. La CBG del plasma tiene una capacidad máxima fijadora de cortisol aproximada de 25 µg/dL y, en condiciones normales, solo se utiliza una porción de ella. Cuando la concentración de cortisol es menor de 25 µg/dL, el 90% circula unido a la CBG. Sin embargo, cuando la concentración de cortisol plasmático total se eleva más allá de este valor, aumenta de forma exponencial la concentración de la fracción libre; en estas circunstancias, al verse sobrepasada la capacidad de la CBG para ligar el cortisol, aumenta la cantidad excretada en la orina y supera con rapidez el nivel máximo normal de alrededor de 100 µg/24 horas.

El CLU se mide en una recolección de orina de 24 horas, casi siempre mediante RIA, y es un método con alta sensibilidad para el diagnóstico del síndrome de Cushing (**cuadro 61-1-3**).

La determinación del CLU no tiene utilidad para el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal debido a su carencia de sensibilidad ante concentraciones bajas y a que a menudo se encuentra una excreción baja en personas sanas. Por motivos farmacocinéticos, los niveles de CLU guardan una relación variable con la dosis de hidrocortisona administrada en los pacientes con insuficiencia suprarrenal crónica y, por lo tanto, su uso para controlar el reemplazo con hidrocortisona no está recomendado y priman, para estos fines, los criterios clínicos.

4. Pruebas de supresión con dexametasona

a. Prueba con dosis baja: este procedimiento se utiliza para establecer la presencia del síndrome de Cushing endógeno, con independencia de su etiología. La dexametasona, un glucocorticoide potente, normalmente suprime la liberación hipofisaria de ACTH, con la caída consiguiente de los corticosteroides en el plasma y la orina. Se evalúa así el retrocontrol inhibitorio del eje hipotálamo-hipófiso-suprarrenal. En el síndrome de Cushing, este mecanismo es anormal y está disminuida o abolida la capacidad de la dexametasona para suprimir la secreción de cortisol. La dexametasona en las dosis utilizadas no interfiere en la medición de corticosteroides en el plasma y la orina. La modalidad más difundida está representada por la **prueba de supresión nocturna con 1 mg de dexametasona**, también conocida como **prueba de Nugent**. Consiste en la administrar 1 mg de dexametasona por vía oral como dosis única a las 23:00 y tomar una muestra de plasma en la mañana siguiente para la determinación del cortisol; si su concentración es menor de 1,8 µg/dL, queda excluido el síndrome de Cushing. Utilizando este criterio, la prueba tiene alta sensibilidad, pero también arroja resultados falsos positivos en 10-20% de los casos. Si el valor fuera mayor de 10 µg/dL, en ausencia de enfermedades que provoquen respuestas falsas positivas, la causa probable es el síndrome de Cushing y el diagnóstico deberá confirmarse con otros métodos. Más del 98% de los pacientes con síndrome de Cushing tienen respuestas anormales que confirman el diagnóstico. En cambio, los resultados falsos positivos son más frecuentes y se observan en los pacientes hospitalizados y crónicamente enfermos. Los trastornos agudos, la depresión, la ansiedad, el alcoholismo, los estados de hiperestrogenismo y la uremia también pueden provocar resultados falsos positivos. En los pacientes que toman difenilhidantoína, barbitúricos u otros inductores de las enzimas microsomales hepáticas, al acelerarse el metabolismo de la dexametasona, esta puede no alcanzar las concentraciones necesarias para suprimir la ACTH y así producir pruebas falsas positivas.

b. Pruebas con dosis alta de dexametasona: la prueba de supresión con dexametasona en dosis altas se ha utilizado históricamente para diferenciar la enfermedad de Cushing (síndrome de Cushing de origen hipofisario) del síndrome de ACTH ectópica y de los tumores suprarrenales. El fundamento para esta prueba tiene que ver con que en la mayoría de los pacientes con enfermedad de Cushing, la sensibilidad para la supresión posdexametasona (8 mg de dexametasona a las 23:00; se compara con el cortisol basal del día anterior) disminuye, pero no está totalmente abolida. Como consecuencia, la secreción de cortisol de estos pacientes, aunque no supresible con dosis bajas de dexametasona, cae más del 50% cuando la dosis de dexametasona se incrementa de manera conveniente. En cambio, todos los pacientes con síndrome de Cushing de origen primitivamente suprarrenal, al igual que la mayoría de los pacientes con síndrome de ACTH ectópica, tienen un cortisol no supresible o supresible a menos del 50% del nivel basal. Dada la posibilidad de una supresión falsamente positiva de cortisol en casi un tercio de los pacientes con síndrome de ACTH ectópica, esta prueba tiene que interpretarse con suma cautela. Se pudo comprobar que, ya sea utilizando diferentes modalidades de la prueba o variando los criterios para su interpretación, no se conseguía distinguir con certeza la hipersecreción de ACTH hipofisaria de la no hipofisaria. En la actualidad, la única prueba con suficiente exactitud para distinguir entre estas causas es el cateterismo de los senos petrosos inferiores con la medición de ACTH.

CUADRO 61-1-3. Criterios de validez de las pruebas diagnósticas en el síndrome de Cushing*

Prueba	Criterio	Sensibilidad (%)	Especificidad (%)
CLU 24 horas	↑ 3 veces LSN	90-98	45-95
Prueba de Nugent	> 1,8 µg/dL	91-97	87-94
Cortisol salival 23 horas	> 250 ng/dL	90-96	96-100

* Adaptado de Castro M, Moreira AC. Arq Bras Endocrinol Metab 2007;51:1207-16.
CLU: cortisol libre urinario; LSN: límite superior de la normalidad.

5. Evaluación de la reserva hipotálamo-hipófiso-adrenal (HHA)

Los niveles de cortisol sérico basal matinal muchas veces no son apropiados para el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal, dado que solo lo confirman cuando están por debajo del rango de referencia y solo lo excluyen cuando lo exceden. Por lo tanto, en los pacientes con síntomas de insuficiencia suprarrenal, al igual que en aquellos con patología hipotálamo-hipofisaria conocida o que hayan recibido un tratamiento prolongado con dosis farmacológicas de glucocorticoides, se puede evaluar directamente la reserva HHA mediante pruebas de estímulo. Se cuenta para ello con varias pruebas dinámicas que exploran la capacidad del eje HHA para responder al estrés. La ***prueba de estimulación con ACTH*** directamente estimula la secreción suprarrenal de ACTH y es apropiada tanto para investigar la insuficiencia suprarrenal primaria como secundaria. Otras tres pruebas se aplican sobre todo en los pacientes en los que se sospecha una insuficiencia suprarrenal por deficiente secreción de ACTH y en quienes una prueba de estímulo con ACTH no haya podido ser concluyente. La prueba de ***hipoglucemia insulínica*** estimula la secreción de CRH, pero tiene los inconvenientes descritos en la sección anterior (véase *Evaluación bioquímica de la función anterohipofisaria*), por lo que resulta poco práctica y casi no se utiliza; además, sus riesgos inherentes se potencian en los pacientes con insuficiencia suprarrenal; en consecuencia, se debe aplicar con mucha cautela y emplear dosis menores de insulina. La ***prueba de metopirona*** se basa en la capacidad de este fármaco para inhibir la síntesis de cortisol y, de esa forma, estimular la secreción hipofisaria de ACTH, pero no se comercializa en la Argentina. Otra prueba introducida más recientemente es la de ***CRH***, fármaco mediante el cual se estimulan directamente los corticotropos hipofisarios para liberar ACTH, pero la CRH no está disponible en nuestro país. Por lo expuesto, se analizará solo la prueba de estímulo con ACTH que, más allá de sus limitaciones, por tratarse de una prueba de sencilla realización, inocua y accesible, representa la primera opción en todo paciente en quien se sospeche una insuficiencia suprarrenal. Si se la utiliza con criterio, es apropiada y útil para la toma de decisiones en casi todos los casos.

Prueba de estímulo con ACTH: la prueba rápida de estimulación con ACTH valora la respuesta suprarrenal aguda de ACTH y se la utiliza para el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal primaria y secundaria. Se emplea un derivado sintético de la ACTH humana, la fracción 1-24 de la molécula, conocida como tetracosactida o cosintropina (Synacthen®). El ayuno no es obligatorio y el examen se puede realizar en cualquier momento del día. Se obtiene una muestra de cortisol basal y se administra luego una dosis de 0,25 mg de cosintropina por vía intravenosa; más tarde se obtienen muestras adicionales del cortisol plasmático a los 30 y a los 60 minutos después de la inyección. Como esa dosis de cosintropina produce una concentración plasmática de ACTH mayor de 10.000 pg/mL, este estudio evalúa la capacidad máxima de la corteza suprarrenal, por lo que la respuesta pico del cortisol a los 30 o 60 minutos debería exceder los 18 a 20 μg/dL. En la ***insuficiencia suprarrenal primaria*** se produce destrucción de las células suprarrenales corticales y aumenta la secreción de ACTH hipofisaria. Como resultado, la secreción suprarrenal cortical ya estará estimulada al máximo y no se produce el aumento del nivel plasmático de cortisol después de la administración de ACTH exógena, es decir que existe una disminución de la reserva suprarrenal. En el caso de la insuficiencia suprarrenal secundaria, debido a la deficiencia de ACTH endógena, se produce atrofia de las zonas fasciculada y reticular de la glándula suprarrenal, por lo que la respuesta a la estimulación aguda con ACTH exógena estará también disminuida o faltará.

De lo anterior se desprende que para los tipos tanto primario como secundario de la insuficiencia suprarrenal, una respuesta subnormal a la prueba de estimulación rápida con ACTH confirma el diagnóstico y predice con exactitud una capacidad de respuesta deficiente del eje hipófiso-suprarrenal a la hipoglucemia insulínica, a la metopirona, a la CRH y al estrés quirúrgico.

En cambio, una respuesta normal puede no ser tan concluyente. Una ***respuesta normal*** a la prueba rápida de estímulo con ACTH excluye la insuficiencia suprarrenal primaria y la insuficiencia suprarrenal secundaria con atrofia suprarrenal. Sin embargo, no excluye una deficiencia parcial de ACTH (con reserva hipofisaria disminuida) en los pacientes cuya secreción basal de ACTH es suficiente para prevenir la atrofia suprarrenal cortical o en los pacientes con aparición reciente (menor de 3 semanas) de insuficiencia suprarrenal secundaria en quienes aún no se ha desarrollado una atrofia suprarrenal. Estos pacientes pueden ser incapaces de incrementar además su secreción de ACTH y tener, por lo tanto, una respuesta subnormal al estrés o a la hipoglucemia. En estos pacientes la prueba de metopirona, hipoglucemia o CRH puede estar indicada. Como ya se expuso, el análisis adicional de dichas pruebas es materia de un especialista y excede los alcances de este libro.

6. Medición de andrógenos suprarrenales

La corteza suprarrenal segrega andrógenos, los que por sí mismos son inactivos, pero tienen potencialmente acción masculinizante por constituir precursores para la síntesis de la testosterona; por esta razón, se los conoce genéricamente como "preandrógenos". Se incluyen en este grupo la ***androstenodiona (A)***, la ***deshidroepiandrosterona (DHEA)*** y el ***sulfato de deshidroepiandrosterona (S-DHEA)***. La testosterona no es sintetizada de manera directa por la suprarrenal pero, en cambio, puede provenir del ovario o de la síntesis en los tejidos periféricos a partir de la A, de la DHEA o del S-DHEA.

El exceso de andrógenos suele evaluarse midiendo las concentraciones basales de estas hormonas; las pruebas de supresión y de estimulación no son tan útiles como en los trastornos que afectan a los glucocorticoides. Las determinaciones habituales son: S-DHEA, A y testosterona; la DHEA no se mide con frecuencia en la práctica clínica. La hipersecreción de andrógenos en la mujer puede provenir de una fuente suprarrenal, ovárica o mixta; esta diferenciación no resulta sencilla dado que, si bien los niveles elevados de S-DHEA asegurarían una hipersecreción suprarrenal (el S-DHEA se sintetiza exclusivamente en la suprarrenal, el único tejido donde se produce la sulfatación de la DHEA), los niveles aumentados de A y de testosterona pueden provenir (directa o indirectamente en el caso de la testosterona) de una fuente tanto ovárica como suprarrenal. Todos estos andrógenos pueden estar elevados en los casos de hiperandrogenismo de causa funcional (poliquistosis ovárica) o tumoral.

La medición de los ***andrógenos suprarrenales*** sería de utilidad en el diagnóstico diferencial de algunos trastornos suprarrenales. La causa tumoral (sea ovárica o suprarrenal) se sospecha ante niveles muy incrementados de andrógenos (S-DHEA ≥ 7.000 ng/mL o testosterona en la mujer premenopáusica ≥ 2,5 ng/mL o > 1 ng/mL en la posmenopáusica). Excluir una posible causa tumoral es una de las principales razones para solicitar la determinación de andrógenos en las mujeres con hiperandrogenismo. Es destacable que los niveles séricos de S-DHEA disminuyen con la edad, por lo que las concentraciones normales para los individuos jóvenes pueden ser excesivas para los adultos mayores. Los niveles de A y de testosterona también disminuyen en la mujer posmenopáusica y, por ello, se aplica un criterio similar. Se desconocen los mecanismos por los cuales se regula la secreción de los andrógenos suprarrenales. Aunque la secreción de ACTH puede estimular de manera aguda la secreción de DHEA (pero no de S-DHEA), la secreción de cortisol y de andrógenos suprarrenales puede estar disociada en los pacientes con síndrome de Cushing dependiente de ACTH, en quienes los niveles pueden ser normales-bajos o solo algo elevados. En el síndrome de Cushing independiente de ACTH causado por un adenoma suprarrenal, los niveles de S-DHEA están disminuidos, pero suelen estar muy aumentados en los pacientes con carcinoma suprarrenal. Además, el S-DHEA está incrementado en el 25% de los pacientes con un carcinoma suprarrenal sin síndrome de Cushing. El S-DHEA no se halla elevado en la hiperplasia suprarrenal congénita en su variante más frecuente, la deficiencia de 21-α-hidroxilasa; en cambio, existen niveles incrementados en formas menos frecuentes y su medición contribuye al diagnóstico diferencial.

El S-DHEA, de vida media prolongada, no presenta ritmo circadiano (a diferencia de la DHEA) y suele medirse en conjunto con la A y la testosterona entre las 8:00 y las 9:00 y en la fase folicular temprana o media (días 3 al 7) o en la fase lútea del ciclo menstrual. En la medida en que la DHEA tiene un ritmo circadiano similar al del cortisol y que la androstenodiona muestra un marcado incremento periovulatorio, es recomendable que la toma de muestras para la determinación de andrógenos, aparte de realizarla entre las 8:00 y las 9:00, se haga en la fase folicular media (días 3 al 8 del ciclo). La acción de los andrógenos depende no solo de sus niveles en la sangre, sino también de su biodisponibilidad. Uno de los factores determinantes de la biodisponibilidad es la concentración de la globulina ligadora de andrógenos y estrógenos (GLAE), también conocida con la sigla SHBG (*sex hormone binding globulin o* globulina ligadora de esteroides sexuales). Dado que pueden medirse sus niveles y que están sujetos a la acción de diversos factores que pueden manipularse terapéuticamente, la determinación de GLAE, al igual que la de las fracciones libres o biodisponibles de testosterona, representan determinaciones complementarias de utilidad para la toma de decisiones terapéuticas en los pacientes con hiperandrogenismo. Como se trata de determinaciones especializadas, su tratamiento pormenorizado excede los alcances de este texto.

En toda paciente con hiperandrogenismo, particularmente cuando se asocia con anovulación, corresponde excluir la hiperplasia suprarrenal congénita de comienzo tardío. Este diagnóstico tiene trascendencia por dos motivos principales:

1. Puede corresponder un tratamiento específico con bajas dosis de glucocorticoides.
2. Tiene implicaciones para el asesoramiento genético, pues en todos los casos deben investigarse las mutaciones de los alelos involucrados tanto en las pacientes como en sus parejas con quienes existieran proyectos de fertilidad.

El diagnóstico se realiza inicialmente midiendo la concentración plasmática de ***17-α-hidroxiprogesterona***. Los valores elevados (>10 ng/mL) lo confirman. Los niveles bajos (< 2 ng/mL) casi siempre lo excluyen. En presencia de valores intermedios (de 2 a 10 ng/mL) corresponde la realización de una prueba de estímulo con ACTH. Las concentraciones de 17-α-hidroxiprogesterona tienen un ritmo circadiano similar al del cortisol, por lo que las muestras para su medición deben obtenerse por la mañana, entre las 8:00 y las 9:00.

7. Mineralocorticoides

La función mineralocorticoidea se evalúa bioquímicamente en la práctica en tres circunstancias:

- En pacientes hipertensos para investigar un hiperaldosteronismo primario.
- En pacientes con insuficiencia suprarrenal primaria (enfermedad de Addison) para establecer si existe deficiencia de mineralocorticoides y necesidad de tratamiento sustitutivo con ellos (fludrocortisona), además de la hidrocortisona.
- Para ajustar la dosis de reposición de fludrocortisona.

El ***hiperaldosteronismo primario (HAP)*** se considera actualmente la causa endocrina más frecuente de hipertensión arterial y se estima que afecta a un 10% de los hipertensos. Antes se requería como condición para el diagnóstico que los pacientes hipertensos tuvieran también hipopotasemia; sin embargo, los estudios posteriores demostraron que esta existe solo en el 30% de los casos (véase **cap. 60-12** *Hiperaldosteronismo primario*). Así y todo, es importante medir la potasemia en todos los hipertensos y, en caso de constatarse disminuida, realizar siempre la investigación hormonal correspondiente para confirmar el diagnóstico de HAP. La relevancia de ese diagnóstico radica en el hecho de que esta entidad tiene un tratamiento específico, ya sea con fármacos antagonistas de la aldosterona (la espironolactona o la eplerenona) o con la cirugía; esta última en el caso de que se constate fehacientemente un tumor (en general un adenoma) productor de aldosterona. Debe investigarse en todos los pacientes con una probabilidad preprueba incrementada de presentar HAP. Entre estos se incluyen:

– Pacientes con tensión arterial sostenida > 150/100 mm Hg en tres o más mediciones en días diferentes.
– Pacientes con HTA resistente a tres o más antihipertensivos o que requieren cuatro o más de ellos para lograr el control de la tensión arterial.
– Pacientes con HTA y apnea del sueño.
– Pacientes con HTA asociada a hipopotasemia espontánea o inducida por diuréticos.
– Pacientes con HTA y un adenoma suprarrenal descubierto de manera incidental.
– Pacientes con HTA y antecedentes familiares de hipertensión de inicio temprano o ataque cerebrovascular a una edad menor de 40 años.
– Todos los familiares hipertensos de primer grado de pacientes con aldosteronismo primario.

Debido a las posibles acciones proinflamatorias de la aldosterona y a los consiguientes posibles efectos perjudiciales directos, independientes de los niveles tensionales, se ha propuesto la investigación del HAP en todos los pacientes hipertensos; no obstante, se considera que deberían excluirse aquellos con niveles de potasio normales e hipertensión arterial leve o moderada y fácilmente controlable con fármacos, en particular si son personas mayores.

Para establecer el diagnóstico se requiere la medición simultánea de los niveles plasmáticos de **aldosterona (A)** y de la **actividad de la renina plasmática (ARP)** para luego calcular la **relación A/ARP (RAA)**.

La **ARP** se mide en función de la **actividad enzimática de generación de angiotensina I**. Para ello, se incuba el plasma del paciente a 37 °C; la renina escinde el angiotensinógeno presente en el plasma para producir un decapéptido: la angiotensina I, que puede medirse por RIA. La ARP se expresa como la cantidad de angiotensina medida en la unidad de tiempo, sustrayendo la cantidad de angiotensina preformada. A fin de evitar que la reacción se produzca mientras se manipula la muestra es importante, para la validez de los resultados, que se la tome en las mismas condiciones rigurosas correspondientes a la determinación de ACTH (ya comentadas). Los valores normales están en el rango de 1 a 6 ng/mL/hora, pero son dependientes del ingreso de sodio, de la postura y del volumen sanguíneo. Como protocolo para la toma de muestras se recomienda que, a causa del ritmo circadiano de la renina, se realice a las 8:00 o 9:00, en posición sentada, 2 horas después de levantarse. Idealmente, debe recomendarse a los pacientes que durante la semana precedente incrementen la ingesta de sodio. Lo más apropiado sería que el paciente ya en tratamiento suspenda todos los antihipertensivos y mantenga solo algunos considerados neutros sobre el eje renina-angiotensina-aldosterona. Sin embargo, por tratarse de pacientes que a menudo presentan hipertensión grave, estas medidas no son sencillas de cumplir y entrañan riesgos, por lo que muchos no serían estudiados. Por estas razones, se ha establecido que los únicos fármacos que deben suspenderse sin excusas durante al menos 6 semanas son la espironolactona y la eplerenona; todos los demás podrían mantenerse, siempre que se tengan en cuenta sus efectos en la interpretación de los resultados de laboratorio, consideraciones que exceden los alcances de este texto.

La **RAA** se calcula expresando los valores de aldosterona en ng/dL y los de ARP en ng/mL/hora. Los valores de referencia varían según la técnica empleada para la medición de ARP y las condiciones regionales, por lo que sería conveniente adoptar los valores consensuados en cada país. Por un estudio multicéntrico realizado en el área de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires y en el Gran Buenos Aires, se ha establecido como valores de corte para el diagnóstico de HAP una RAA ≥ 36. Se hace la salvedad de que la RAA debe calcularse solo en los pacientes cuya concentración de aldosterona sea de por lo menos 12 ng/dL; si es menor, queda excluido el diagnóstico de HAP. Por tratarse de una prueba de detección, un valor de corte igual o mayor de 36 no debe considerarse concluyente del diagnóstico y, en esos pacientes, debe implementarse una prueba confirmatoria como la de sobrecarga salina por infusión de solución fisiológica o, alternativamente, por sobrecarga de sodio por vía oral. Numerosos laboratorios ya adoptaron los ensayos inmunométricos automatizados para medir la renina porque son más rápidos y convenientes que los utilizados para medir la ARP. Sin embargo, estos métodos aún no son lo suficientemente precisos como para suplantar la ARP como prueba diagnóstica.

En la ***enfermedad de Addison*** la deficiencia de mineralocorticoides es muy frecuente y se instala temprano en el curso del desarrollo de la lesión suprarrenal autoinmune. Ya sea en el momento del diagnóstico o una vez que el paciente esté en tratamiento con hidrocortisona, los niveles aumentados de ARP y bajos de aldosterona confirman la existencia de una deficiencia mineralocorticoide. En esos casos se instituye tratamiento con el mineralocorticoide de síntesis 9-alfa-fluorhidrocortisona o fludrocortisona. La dosis de reemplazo puede adecuarse teniendo en cuenta, además de los parámetros clínicos, los niveles de ARP, los que se recomienda que sean llevados a valores normales-altos. De todos modos, incluso si estuvieran moderadamente elevados, en pacientes asintomáticos y con ionograma normal, no se justifica la modificación de la dosis de reemplazo de fludrocortisona.

II. FUNCIÓN DE LA MÉDULA SUPRARRENAL

Su investigación bioquímica interesa toda vez que se sospeche clínicamente un **feocromocitoma**. En ese caso el diagnóstico debe establecerse bioquímicamente y, solo si se confirma, corresponde continuar con estudios por imágenes de la glándula suprarrenal. Se ha establecido de manera fehaciente que un feocromocitoma es potencialmente mortal y que el subdiagnóstico puede tener consecuencias funestas; por ello, las pruebas de detección deben ser muy sensibles (véase **cap. 60-10** *Feocromocitoma*). Sin embargo, incluso cuando se sospecha un feocromocitoma sobre la base de las manifestaciones clínicas, el diagnóstico rara vez se confirma. Como consecuencia, y dado que las pruebas tienen una especificidad menor del 100%, lo más frecuente en estas circunstancias es que una prueba bioquímica anormal represente un falso positivo. Por lo tanto, solo se consideran confirmatorias las determinaciones con valores definidamente elevados y confirmados por repetición. El diagnóstico se establece con las mediciones del ácido ***vanililmandélico (AVM)*** y las ***catecolaminas noradrenalina (NA) y adrenalina (A)***, así como de las ***metanefrinas urinarias*** fraccionadas. También puede solicitarse la medición de dopamina, aunque son raros los tumores en los que esta determinación contribuye de modo definido en el diagnóstico. Es factible, además, la medición de las metanefrinas plasmáticas, aunque esta determinación no está por lo general disponible en la Argentina. Ninguna prueba aislada es absolutamente sensible y específica para feocromocitoma. La técnica para determinar las ***catecolaminas plasmáticas*** es dificultosa y carece de utilidad clínica. Las ***catecolaminas urinarias fraccionadas de 24 horas***, noradrenalina y adrenalina (NA y A), se investigan utilizando métodos fluorométricos y, actualmente, cromatografía líquida de alta resolución (HPLC). Con estos procedimientos, los valores máximos normales son de hasta 100 μg/24 horas para la NA y de hasta 10 μg/24 horas para la A. Los resultados falsos positivos se pueden atribuir al estrés y a la ingestión de una serie de sustancias, entre ellas cafeína, paracetamol, antidepresivos tricíclicos, fenoxibenzamina, levodopa, tetraciclinas, aerosol nasal de efedrina, alfametildopa, levodopa y quinidina; estas sustancias, que afectan sobre todo las determinaciones fluorométricas, deben suspenderse 2 semanas antes de la prueba. Algunos alimentos como las bananas, que contienen cantidades significativas de norepinefrina, pueden complicar la interpretación de los resultados. Ocurre, además, que la secreción de catecolaminas puede ser paroxística, con bajos índices secretorios entre paroxismos. Este patrón de secreción tumoral reduce la sensibilidad de esta prueba y, para subsanar el inconveniente, se ha recomendado que, si es posible, la recolección de la muestra de orina se inicie inmediatamente después de un paroxismo sintomático (crisis hipertensiva con cefalea, palpitaciones y sudoración).

En contraposición, la secreción plasmática y excreción de metabolitos en la orina de 24 horas, como la ***metanefrina*** y la ***normetanefrina***, es relativamente alta y constante. Las catecolaminas en las vesículas secretorias están en equilibrio dinámico con el citoplasma circundante, mientras que la captación hacia el interior de las vesículas está balanceada por su goteo hacia el citoplasma. En el citoplasma, la enzima COMT convierte la epinefrina en metanefrina y la norepinefrina en normetanefrina. Estos metabolitos de las catecolaminas fluyen hacia fuera de las células de manera continua y se convierten en metanefrinas libres. Mientras las catecolaminas se secretan en pulsos asociados a exocitosis de las vesículas neurosecretorias, las metanefrinas libres se producen de manera continua. Eso elimina la necesidad de tener que captar un evento hipertensivo paroxístico.

De acuerdo con estos conceptos, numerosos estudios independientes confirmaron que las mediciones de metanefrinas fraccionadas (es decir, normetanefrina y metanefrina medidas por separado) en la orina o el plasma proporcionan una sensibilidad diagnóstica superior sobre la medición de las catecolaminas de las que tienen origen.

Además, dado que los tumores segregan metanefrinas en su forma libre (no conjugada), la determinación de ***metanefrinas plasmáticas fraccionadas*** es la prueba más sensible para el diagnóstico de un feocromocitoma; sin embargo, como es relativamente menos específica y no está disponible para su uso en nuestro medio, no se la solicita por el momento. Por el contrario, las ***metanefrinas urinarias fraccionadas*** son accesibles en la actualidad. Al igual que las metanefrinas plasmáticas, las metanefrinas urinarias son mucho más sensibles que específicas. La mayoría de los pacientes con niveles elevados de metanefrinas fraccionadas no tienen un feocromocitoma si sus niveles están en un espectro menor de tres veces el límite superior de referencia y se podrá observar su normalización en una nueva prueba. A la inversa, un paciente muy probablemente tendrá un feocromocitoma si la excreción de 24 horas de metanefrinas es mayor de 400 μg/dL para la metanefrina y mayor de 900 μg/dL para la normetanefrina. Se ha establecido que los resultados falsos positivos ocurren por variaciones fisiológicas en el 33% de los casos, por errores de laboratorio en el 29% o por interferencia de fármacos en el 21% de los pacientes. Como ocurre con las metanefrinas plasmáticas, es probable que los pacientes con niveles elevados de metanefrinas urinarias presenten un feocromocitoma suprarrenal, dado que los paragangliomas no secretan epinefrina o metanefrina.

El **AVM** es un metabolito de las catecolaminas cuya determinación requiere condiciones bastante rigurosas de preparación, ya que sus valores urinarios pueden afectarse sensiblemente por la acción de fármacos que contienen catecolaminas, levodopa o alfametildopa; sus valores disminuyen por la toma de fibratos, disulfiram e inhibidores de la MAO. Los alimentos que contienen vainilla pueden incrementar de manera espuria los resultados. La medición mediante el método de Pisano es conveniente y confiable. El valor normal de AVM es de hasta 7 mg/24 horas. Dado que es relativamente poco sensible, se está suplantando por las metanefrinas urinarias fraccionadas. Las siguientes recomendaciones generales son aplicables a todas las determinaciones urinarias mencionadas:

- Debe recolectarse una muestra única de orina de 24 horas para la medición de AVM, catecolaminas urinarias fraccionadas, metanefrinas fraccionadas, dopamina y creatinina. La creatininuria dentro de rangos normales en los pacientes con función renal normal asegurará que la recolección de orina ha sido adecuada.
- Se debe acidificar el recipiente con 10 a 25 mL de HCl 6 N para la preservación de las catecolaminas;

el ácido no interfiere en la medición de metanefrinas, AVM ni creatinina. La orina debe mantenerse refrigerada durante y después de su recolección.

- Diversos fármacos, alimentos y medios de contraste radiográficos pueden interferir en las determinaciones bioquímicas, en especial cuando se utilizan los métodos fluorométricos más antiguos. Por ese motivo, históricamente se ha recomendado realizar la recolección con el paciente sin tomar medicación que pudiera interponerse en el ensayo utilizado ni haberse expuesto recientemente a medios de contraste radiográficos. Sin embargo, ahora se cuenta con agentes de contraste que no causan interferencia en las determinaciones y que pueden utilizarse si es necesario realizar una TC antes de la determinación de metanefrinas.
- Por más que la mayoría de los pacientes con feocromocitoma excretan por día cantidades aumentadas de catecolaminas y de sus metabolitos, la sensibilidad diagnóstica se incrementa si la recolección se realiza inmediatamente después de producida una crisis en los pacientes con paroxismos hipertensivos más o menos frecuentes. Esta recomendación se aplica para la adrenalina y la noradrenalina urinarias pero, como ya se explicó, menos para las metanefrinas cuyo aflujo hacia el plasma y la orina es mucho más constante y menos dependiente de la producción suprarrenal o tumoral de catecolaminas en el momento de la toma de la muestra.

E. EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN OVÁRICA

La evaluación de la función hormonal gonadal de la mujer habitualmente puede realizarse mediante una anamnesis y un examen físico minuciosos. Por lo tanto, una buena historia clínica puede ser de mayor valor y menos costosa que una prueba de laboratorio. Sin embargo, los estudios de laboratorio pueden requerirse cuando se trata de confirmar un diagnóstico o de evaluar un tratamiento.

I. PRODUCCIÓN ESTROGÉNICA

Diversas evidencias permiten valorar la producción de estrógenos por el ovario:

- La presencia de ***caracteres sexuales secundarios femeninos***, como mamas desarrolladas, indica que hubo en el pasado una adecuada producción estrogénica.
- La existencia de ***menstruaciones espontáneas***, cíclicas, regulares y predecibles implica que la producción de estrógenos y la ovulación son adecuadas y que el tracto reproductivo femenino está intacto.
- El ***examen ginecológico*** puede poner en evidencia dos signos indicativos de una adecuada producción estrogénica actual:

  - vagina con paredes rugosas y húmedas
  - moco cervical abundante y claro que exhibe filancia (puede estirarse) y arborización (al microscopio)

- La ***citología hormonal*** (colpocitograma o urocitograma) y la presencia de células epiteliales maduras, cornificadas y con núcleo picnótico son indicativas de la existencia de un epitelio con buen trofismo, producto de una adecuada actividad estrogénica en la fase folicular del ciclo. La presencia de *células parabasales* es indicativa de una deficiencia estrogénica acentuada. Una citología hormonal informada como extendido hipotrófico no necesariamente indica hiposecreción estrogénica, ya que también ocurre en la fase lútea del ciclo hormonal normal.
- La ***prueba de privación con progesterona*** constituye una evaluación funcional indirecta de la secreción de estrógenos en una mujer con tracto genital normal. La producción de una metrorragia 7 a 10 días después de completada una serie de 5 días de toma diaria de 20 mg de acetato de medroxiprogesterona, o luego de la inyección intramuscular de 100 a 200 mg de progesterona, indica que el nivel previo de estrógenos fue adecuado como para posibilitar la proliferación endometrial y permitir así un sangrado por privación.
- El ***estradiol (E2) sérico*** también puede medirse mediante radioinmunoanálisis (RIA). La interpretación de los resultados debe tener en cuenta la fluctuación de los niveles durante el ciclo menstrual. Dada la poca exactitud de las mediciones de E2 en el rango bajo, esa determinación en una mujer en amenorrea debe complementarse con datos de la evaluación clínica y con la prueba de privación de progesterona. Por el contrario, la medición de E2, junto con la ecografía, tiene mucha utilidad para el control ovulatorio en mujeres en las que se intenta inducir la ovulación mediante gonadotrofinas.

II. GONADOTROFINAS HIPOFISARIAS

La medición de gonadotrofinas hipofisarias es crítica para establecer si una mujer con amenorrea hipoestrogénica presenta o no una falla gonadal primaria. Las gonadotrofinas se miden en el suero mediante RIA. Los valores obtenidos deben interpretarse de acuerdo con los valores de referencia de cada laboratorio, variables según el ensayo utilizado. Un nivel sérico de FSH mayor de 40 UI/mL es diagnóstico de falla ovárica primaria. Los niveles de gonadotrofinas bajos o inapropiadamente normales sugieren una enfermedad hipotalámica-hipofisaria (hipogonadismo hipogonadotrófico).

III. PRUEBA DE LHRH (O GNRH)

La reserva secretora de gonadotrofinas puede valorarse mediante el uso de LHRH sintética. Consiste en la administración en bolo de 100 µg de LHRH y la medición de los niveles de LH y FSH basales a los 30 y 60 minutos posteriores a la inyección. La administración de LHRH ocasiona un rápido aumento de LH en el plasma y un incremento menor y más lento de FSH; es posible incluso que individuos sanos no tengan respuesta de FSH. La utilidad clínica de esta prueba no ha sido establecida, ya que los pacientes con patología hipotálamo-hipofisaria pueden presentar respuestas normales o exageradas o ausentes. Por lo general, no contribuye al diagnóstico mucho más que la medición de las gonadotrofinas basales.

IV. SECRECIÓN DE PROGESTERONA

Los ***niveles de progesterona séricos*** pueden medirse por RIA. La determinación de progesterona entre los días 22 y 24 del ciclo es útil para documentar la ovulación, lo mismo que la adecuación de la fase lútea en una mujer infértil. Un nivel de progesterona de 8 ng/mL o mayor constituye una evidencia de que se ha producido la ovulación. Además, la secreción de progesterona puede inferirse por medio de la determinación de la ***temperatura basal***, lo que se sustenta en las propiedades termogénicas de la progesterona. El aumento de por lo menos un grado en la temperatura basal indica que se ha producido la ovulación. La evidencia adicional de una adecuada secreción de progesterona proviene de:

- Presencia de moco cervical viscoso, no filante y que no se arboriza.
- Citología vaginal con predominio de células intermedias.
- Biopsia endometrial durante la fase lútea que muestra un endometrio adecuadamente fechado.

V. CARIOTIPO

Corresponde que la investigación de posibles alteraciones cromosómicas se realice en todos los casos de amenorrea asociada a insuficiencia ovárica prematura, vale decir, la que ocurre antes de los 35 años.

F. EVALUACIÓN DE TRASTORNOS ENDOCRINOS DEL TESTÍCULO

Las pruebas de laboratorio de la función testicular incluyen la evaluación de los productos del testículo (la testosterona y el semen) y de las hormonas que controlan su producción (LH y FSH). A veces se recurre además a mediciones de PRL, a pruebas dinámicas y a la biopsia testicular. La testosterona es producida por las células de Leydig del testículo bajo la influencia de LH. Los espermatozoides son producidos por los túbulos seminíferos bajo la estimulación principalmente de altas concentraciones de testosterona intratesticular, pero también de la FSH. La testosterona, a su vez, inhibe la secreción de LH y de FSH; la FSH es también inhibida por la inhibina, un producto de las células de Sertoli de los túbulos seminíferos.

El diagnóstico de hipogonadismo puede confirmarse por la presencia de una cantidad de espermatozoides en el semen disminuida y/o por una concentración baja de testosterona sérica. En general, si el paciente es hipogonádico y las concentraciones de LH y de FSH están elevadas, la causa del hipogonadismo es el daño testicular, también llamado ***hipogonadismo primario o hipergonadotrófico***; si los niveles de LH y de FSH son bajos o inapropiadamente normales, la causa es la enfermedad hipotalámica o hipofisaria, condición que se conoce como ***hipogonadismo secundario*** o ***hipogonadotrófico***.

I. ANÁLISIS DEL SEMEN

Con algunas excepciones, un análisis de semen normal excluye la disfunción gonadal. Sin embargo, un solo análisis normal no es suficiente para el diagnóstico de trastornos de la función testicular, pues en los varones sanos pueden apreciarse variaciones importantes en algunos de los parámetros. Es indispensable examinar al menos tres muestras de semen con un intervalo de 2 a 3 meses, a fin de evaluar este aspecto de la función gonadal masculina. Este intervalo obedece al hecho de que se requieren cerca de 3 meses para completar el ciclo espermatogénico y el movimiento de espermatozoides maduros a través del sistema de conductos. Por lo tanto, cuando se produce una muestra anormal de semen, se le debe preguntar al paciente acerca de padecimientos previos como fiebre, exposición a fármacos y otros factores que pueden dañar de manera temporal la espermatogénesis.

La obtención del semen se hace por masturbación después de 1 a 3 días de abstinencia sexual. La muestra se examina hasta 2 horas después de recolectada. El semen normal tiene un volumen de 2 a 5 mL con 20×10^6 o más espermatozoides por mililitro; más de la mitad de los espermatozoides deben presentar movilidad progresiva, en tanto que un 30% o más deben tener morfología normal.

II. MEDICIONES DE ESTEROIDES

Cada uno de los esteroides gonadales puede medirse por RIA. La medición de la ***concentración de testosterona*** suele ser un indicador preciso de la secreción testicular y constituye la prueba aislada más apropiada para el diagnóstico de hipogonadismo masculino. En circunstancias en las que se sospeche la coexistencia de alteraciones de la SHBG (GLAE), deberá solicitarse además la medición de ***testosterona libre*** o ***biodisponible***. Las situaciones que más comúnmente se asocian a cambios en la SHBG son la obesidad, en la que disminuye en proporción al grado de obesidad, y la senescencia masculina, durante la cual se incrementa ligeramente. La medición de testosterona libre por RIA, como se realiza en todos los laboratorios clínicos, es poco confiable y se correlaciona mal con la misma medición por el método de diálisis, considerado el método de referencia, pero no accesible clínicamente. De mayor valor es la medición de testosterona biodisponible (libre + unida a la albúmina) por precipitación con polietilenglicol o el cálculo de libre y biodisponible a partir de las mediciones de testosterona total y de SHBG. Aunque las determinaciones únicas habitualmente permiten distinguir a los individuos normales de aquellos con hipogonadismo grave, es posible que no identifiquen defectos leves en la producción de andrógenos. La interpretación de las mediciones séricas de testosterona en los hombres jóvenes debe tener en cuenta la fluctuación diurna, que alcanza un máximo a las 8:00 y un mínimo, el 70% del máximo, a las 20:00; por esta razón, las mediciones deben hacerse siempre a las 8:00. Ocurre, además, que en los individuos normales hay cambios frecuentes, pulsátiles y rápidos en la concentración de testosterona sérica; por ello, si un valor de testosterona matinal está dentro del rango de referencia, puede suponerse que su producción es normal; en cambio, si un solo valor es bajo o dudoso o no encaja con los hallazgos clínicos, la medición se debe repetir una o dos veces antes de hacer el diagnóstico de hipogonadismo.

III. MEDICIONES DE GONADOTROFINAS Y DE PRL

Cuando la testosterona sérica está por debajo de lo normal en dos ocasiones, corresponderá medir la concentración sérica de LH para distinguir el hipogonadismo primario del secundario. Como ya se explicó, los niveles basales de LH y de FSH ayudan a interpretar los valores subnormales de testosterona sérica y el recuento espermático. Ante concentraciones subnormales de testosterona, los niveles elevados o no de LH y FSH permitirán identificar, respectivamente, un hipogonadismo primario o secundario. Sucede también que los niveles claramente aumentados de LH son indicativos de hipogonadismo primario, incluso cuando la concentración de testosterona esté en el rango nomal-bajo. En algunos varones, el hipogonadismo primario se manifiesta por un recuento espermático bajo asociado a FSH sérica aumentada y niveles normales de testosterona y LH. Este patrón indica daño de los túbulos seminíferos sin disminución concomitante de la producción de testosterona por las células de Leydig.

Las ***elevaciones de PRL*** sérica inhiben la liberación normal de gonadotrofinas hipofisarias. De esta manera, las mediciones de PRL deben llevarse a cabo en todos los pacientes con hipogonadismo hipogonadotrófico. Dado que su concentración es relativamente estable, cuando es normal, una sola medición de esta hormona suele ser suficiente. Los niveles incrementados deben confirmarse por repetición.

IV. PRUEBAS DINÁMICAS

Prueba de la hormona liberadora de gonadotrofina

El decapéptido LHRH (o GnRH) estimula de manera directa los gonadotropos de la adenohipófisis para que secreten LH y FSH. Se esperaría que la prueba pudiera resultar útil para diferenciar las lesiones hipotalámicas de las hipofisarias, pero estas expectativas no se cumplen en la práctica, ya que las lesiones en uno u otro nivel se asocian con respuestas subnormales. Además, las respuestas normales no descartan un hipogonadismo hipogonadotrófico leve. Debido a estas limitaciones, la prueba no suele permitir definiciones diagnósticas mayores que las que permiten las mediciones basales de gonadotrofinas.

Prueba de estimulación con gonadotrofina coriónica

La gonadotrofina coriónica humana (hCG) es una glucoproteína con actividades biológicas semejantes a la LH. Después de una inyección de hCG, la hormona se fija en los receptores de LH en las células de Leydig y estimula la síntesis y secreción de esteroides testiculares. Los pacientes con enfermedad gonadal primaria presentan una respuesta disminuida, en tanto que aquellos con insuficiencia de células de Leydig secundaria a enfermedad hipotálamo-hipofisaria tienen una respuesta normal.

Prueba de estimulación con citrato de clomifeno

El citrato de clomifeno es un compuesto no esteroideo con actividad estrogénica débil. Al unirse a los receptores hipotalámicos de estrógenos desplaza a estrógenos más potentes como el estradiol de su unión a esos receptores. El estradiol hipotalámico (proveniente de la conversión de la testosterona) participa en el mecanismo de regulación por retroalimentación de la secreción de gonadotrofinas; por lo tanto, la deficiencia de estradiol captada por el hipotálamo tiene como resultado la estimulación de los gonadotropos para secretar mayores cantidades de LH y FSH. Los varones sanos muestran incremento de los niveles de LH y FSH de por lo menos 50 y 30%, respectivamente; en cambio, los pacientes con enfermedad hipofisaria o hipotalámica no muestran incremento.

V. BIOPSIA TESTICULAR

La biopsia testicular en los varones con hipogonadismo está indicada principalmente en aquellos con **azoospermia y testículos de tamaño normal**, a fin de distinguir entre la insuficiencia espermatogénica y la obstrucción de los conductos. No se indica para la evaluación de la oligospermia leve o moderada.

VI. CARIOTIPO

El estudio cromosómico está indicado en todos los varones con hipogonadismo primario cuya causa no resulte obvia. Ello permitirá confirmar un diagnóstico como el del síndrome de Klinefelter.

VII. ESTUDIO HIPOTÁLAMO-HIPOFISARIO POR IMÁGENES

En todo paciente con hipogonadismo hipogonadotrófico con niveles descendidos de testosterona y de LH/FSH se debe solicitar una RM de la región selar y periselar a fin de descartar lesiones tumorales o inflamatorias primarias o secundarias. A diferencia de lo que ocurre en las mujeres, en quienes predominan las causas funcionales de amenorrea hipogonadotrófica, en los varones el hipogonadismo hipogonadotrófico suele ser de causa orgánica.

Véase **Bibliografía** cap. 61-1 *Evaluación de la función endocrinometabólica.*
Véase **Autoevaluación** cap. 61-1 *Evaluación de la función endocrinometabólica.*

61-2

Evaluación de las glándulas paratiroides y del metabolismo fosfocálcico y mineral

Silvina R. Mastaglia

La evaluación del metabolismo mineral tiene por finalidad realizar el diagnóstico de las enfermedades metabólicas óseas que permita establecer el tratamiento adecuado. Para ello, el médico clínico cuenta con numerosos métodos diagnósticos que se describirán en este capítulo.

ANAMNESIS Y EXAMEN FÍSICO

Un médico clínico experimentado puede reconocer e identificar muchas de las enfermedades metabólicas óseas mediante una minuciosa **anamnesis y** un **examen físico** adecuado. Sin embargo, muchas de ellas tienen un comienzo insidioso y se las reconoce recién en sus estadios avanzados. Por lo tanto, el desafío del médico clínico es el diagnóstico temprano de la enfermedad metabólica ósea.

En el paciente adulto la ***evaluación inicial*** debería comprender: edad, raza, estado menopáusico, antecedentes familiares, antecedentes patológicos, fracturas y medicación recibida. También en la primera visita es importante interrogar sobre el estilo de vida y los hábitos. Estos incluyen los aspectos nutricionales (consumo de calcio, fósforo, vitamina D y proteínas), actividad física (tipo, frecuencia y tiempo de realización), consumo de alcohol (tipo de bebida, cantidad y frecuencia), exposición solar (áreas corporales expuestas, hora del día, frecuencia y uso de pantallas solares y filtro de estas) y consumo de cafeína y de tabaco.

La historia personal sobre ***pérdida de peso y talla*** son puntos por considerar en el momento de la evaluación clínica, ya que podría orientar hacia ciertas patologías, incluidos, entre otros, los trastornos de la conducta alimentaria y el impacto de su evolución sobre el esqueleto (fracturas por fragilidad ósea).

En la mujer, la elaboración de una cuidadosa ***historia clínica ginecológica*** permitirá establecer el tiempo de exposición a los estrógenos endógenos o exógenos. Algunos aspectos por considerar son: inicio de la menarca y la menopausia, períodos de amenorrea, número de embarazos, tiempo de lactancia, uso de anticonceptivos o de terapia hormonal de sustitución o reemplazo.

En el hombre, debe investigarse el ***hipogonadismo***, ya que es una de las causas más importantes de pérdida de masa ósea. Se observa en el hombre una declinación a partir de los 50-60 años de los niveles séricos tanto de los estrógenos como de los andrógenos, en especial de su fracción libre. La reducción de la concentración de la fracción biodisponible está no solo condicionada por la declinación de la función gonadal, sino también por el aumento de la concentración de la globulina ligadora de esteroides sexuales (SHBG).

Los ***medicamentos*** que el paciente recibió o esté recibiendo son otro aspecto para considerar en la evaluación del metabolismo mineral. Muchos de ellos podrían tener un efecto perjudicial directo e indirecto sobre el esqueleto y el metabolismo mineral (glucocorticoides administrados de forma sistémica, inhalatoria u oral), hormona tiroidea, anticonvulsivos, heparina, etc. Ciertos medicamentos como las benzodiacepinas predisponen a las caídas e incrementan el riesgo de fracturas. El uso prolongado de litio, indicado para los trastornos del humor como en el síndrome bipolar, puede estar asociado a hipercalcemia e hiperparatiroidismo. Estos ejemplos, entre otros, subrayan el interés de considerar este punto en el momento de la evaluación inicial del paciente.

La evaluación de los ***aspectos genéticos*** es importante en la primera consulta, ya que algunas de las enfermedades metabólicas son hereditarias. Estas podrían hallarse asociadas con disminución de la masa ósea, fracturas y osteomalacia como osteogénesis imperfecta, síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Marfan, raquitismo hipofosfatémico ligado al cromosoma X, entre otros. El examen físico minucioso permitirá completar la evaluación inicial del paciente.

En el **cuadro 61-2-1** se describen los hallazgos físicos y su asociación con las enfermedades metabólicas óseas.

LABORATORIO ESPECÍFICO DEL METABOLISMO MINERAL

Calcio

La adecuada concentración de calcio en el líquido extracelular es fundamental para que se lleven a cabo en el organismo numerosos procesos fisiológicos. En condiciones normales, el calcio se encuentra en la sangre de las siguientes formas: 40% unido a las proteínas (albúmina y globulinas), 50% en forma de calcio iónico y 10% formando complejos de calcio (citrato, sulfato y lactato de calcio). En condiciones normales, el rango de calcemia se encuentra entre 8,5 y 10,5 mg/dL. Algunos cuadros clínicos asociados a la hipoalbuminemia (< 4 g/dL) inducen cambios en la calcemia total, pero no en el calcio iónico. Cada 1 g/dL de albúmina se une a 0,8 mg/dL de calcio. Por lo tanto, ante una hipoalbuminemia se debe corregir el calcio según el nivel de albúmina sumando 0,8 mg/dL por cada gramo de albúmina disminuida al valor del calcio total. Ejemplo: *calcemia aparente*: 7,4 mg/dL, albúmina 2 g/dL; *calcemia corregida*: 0,8 mg/dL × 2 + 7,4 mg/dL = 9,0 mg/dL. Además, se debe considerar que los cambios en el pH inducen modificaciones en el calcio iónico, pero no en la calcemia total. En condiciones de alcalosis metabólica aumenta la unión a la albúmina y disminuye el calcio iónico. En cambio, en la acidosis metabólica disminuye la unión a la albúmina y aumenta el calcio iónico. Estas consideraciones se requieren para realizar una adecuada interpretación de los valores de calcemia.

CUADRO 61-2-1. Hallazgos clínicos relacionados con enfermedades metabólicas óseas

Hallazgos físicos	Diagnóstico sugerido
Alopecia	Raquitismo
Agrandamiento craneal	Enfermedad de Paget
Defectos dentarios	Raquitismo hipofosfatémico, hipofosfatemia
Escleróticas azules	Osteogénesis imperfecta
Debilidad muscular	Osteomalacia, distrofias musculares
Exantema	Mastocitosis
Manchas café con leche	Síndrome de McCune-Albright
Braquidactilia	Seudohipoparatiroidismo
Laxitud de las articulaciones	Síndrome de Marfan, síndrome Ehlers-Danlos

Fósforo

Se encuentra en la sangre en dos formas:

- *Orgánica:* formando parte de los fosfolípidos y, por lo tanto, no medible ni informada por los laboratorios clínicos.
- *Inorgánica:* es la forma que suele medirse en la sangre o el plasma y, por lo tanto, informada por los laboratorios clínicos.

En el suero el fósforo existe en forma monovalente y divalente. La concentración relativa de ambos aniones es dependiente del pH: la proporción de $H_2PO_4^-$ a HPO_4^{2-} es 1:1 en la acidosis, 1:4 a un pH 7,4 y 1:9 en la alcalosis. El fósforo se encuentra unido a las proteínas en un 10-20%, en forma libre en un 55% y forma complejos con el calcio y el magnesio en un 35%.

En los laboratorios clínicos, la metodología estándar para la determinación del fósforo es el método colorimétrico por UV. Existen factores fisiológicos y metodológicos que pueden influir en su determinación y que deben considerarse en el momento de su interpretación. Los factores fisiológicos para tener en cuenta son: edad, momento del día e ingesta de alimentos. El fósforo sérico suele ser mayor en los niños en los primeros meses de vida (4,0-7,0 mg/dL) y alcanza niveles similares al de los adultos (2,4-4,4 mg/dL) en la adolescencia tardía. El embarazo es una condición fisiológica en la que se pueden observar niveles de fósforo sérico menores. En los sujetos sanos, la concentración de fósforo sérico presenta un ciclo circadiano. El nadir se alcanza antes del mediodía y presenta un mayor nivel por la tarde y una pequeña disminución por la noche. La amplitud de la variabilidad diurna de los niveles de fósforo se estima en 1,2 mg/dL. La ingesta de alimentos es otro factor que modifica los niveles séricos de fósforo. Por ello, el mejor momento del día para realizar su determinación es por la mañana en ayunas. En cambio, si quiere evaluarse la eficacia terapéutica de los quelantes del fósforo en un paciente con insuficiencia renal, las horas de la tarde son las más adecuadas. Los pacientes que ingieren comidas ricas en hidratos de carbono o que reciben infusiones intravenosas de glucosa o insulina presentan niveles séricos de fósforo menores debido al movimiento de este al espacio intracelular. También es importante considerar el estado ácido-base del paciente. En condiciones de alcalosis se puede observar una reducción aproximada de 2 mg/dL en los niveles séricos de fósforo. Otros factores que pueden modificar esos niveles son la actividad física, los estados metabólicos de acidosis y la administración intravenosa de gluconato de calcio.

El procesamiento de la muestra es otro aspecto por considerar. Una vez obtenida, se debe proceder a separar lo antes posible el suero o plasma de los glóbulos rojos para evitar un incremento de los niveles de fósforo. La justificación metodológica para este procedimiento se encuentra en que la concentración intracelular del fósforo es mayor que la del plasma. Por lo tanto, la hemólisis incrementará los niveles de fósforo aproximadamente 4-6 mg/dL por día en muestras hemolizadas y almacenadas a una temperatura de 4 °C. Según el método utilizado, la hemólisis, la ictericia y la lipidemia pueden interferir en la determinación de los niveles de fósforo. En el suero, el fósforo es estable a una temperatura de 4 °C durante unos 7 días y por meses a una temperatura igual o menor de –18 °C.

Magnesio

Tiene una distribución en la sangre similar a la del calcio: el 30% está unido a las proteínas, el 15% forma complejo de magnesio y el 55% se encuentra en forma libre o ionizada. Al igual que el calcio, el magnesio está unido principalmente a la albúmina y su unión está condicionada por el pH.

En los laboratorios clínicos, la determinación del magnesio suele realizarse por el método de absorción atómica. El valor normal del magnesio es de 1,7-2,4 mg/dL. Los niveles séricos de magnesio no son influidos por la edad, el momento del día, la ingesta o el sexo. Los factores metodológicos que pueden influir en la determinación de los niveles de magnesio (los incrementa) son los anticoagulantes como la heparina o retrasar el proceso de separación del suero o plasma de las células sanguíneas, ya que la concentración intracelular de magnesio es tres veces mayor que la plasmática. Por ello, las muestras hemolizadas no son adecuadas para la determinación de los niveles de magnesio. Sin embargo, el magnesio es estable a una temperatura de 4 °C durante unos 7 días y por meses a una temperatura igual o menor de –18 °C.

Hormona paratiroidea (PTH)

Es producida por las células principales de las glándulas paratiroides. Su principal función es mantener la homeostasis del calcio a través de sus acciones directas sobre el hueso y el riñón e, indirectas mediante la 1,25-dihidroxivitamina D (1,25[OH]$_2$D). La regulación y síntesis de la PTH es ejercida por la concentración de 1,25(OH)$_2$D, calcio y fósforo extracelular.

La forma principal de PTH es almacenada y liberada por las glándulas paratiroides en forma de una cadena lineal polipeptídica de 84 aminoácidos, que se sintetiza dentro de la misma glándula a partir de formas precursoras. Después de su liberación a la circulación, la hormona se metaboliza en fragmentos polipeptídicos menores, carentes de actividad biológica. La existencia en la circulación de múltiples fragmentos inmunorreactivos de PTH, con actividad biológica variable, fue responsable en el pasado de una discrepancia entre la reactividad inmunitaria y la actividad biológica. Este inconveniente quedó superado con el advenimiento de los modernos análisis de PTH intacta (1-84), que utilizan técnicas inmunorradiométricas de dos sitios (IRMA).

Vitamina D

Es sintetizada en la piel por acción de la luz solar. Existen dos tipos de vitamina D: ergocalciferol (D$_2$) y colecalciferol (D$_3$), que son biológicamente inactivos y requieren dos hidroxilaciones sucesivas para alcanzar su forma activa. La primera de ellas ocurre en el hígado y la segunda, en el riñón. Su forma biológicamente activa es la 1,25-dihidroxivitamina D (1,25[OH]$_2$D), cuyo principal efecto es mantener la homeostasis del calcio.

La deficiencia o insuficiencia de vitamina en ausencia de enfermedades metabólicas óseas como raquitismo, osteomalacia y osteoporosis suele ser asintomática. Por lo tanto, el médico clínico debe evaluar el estado de la vitamina D, principalmente en la población vulnerable, a través de la medición de la 25-hidroxivitamina D (25[OH]D) establecido como marcador nutricional de vitamina D. Se recomienda realizar al menos dos determinaciones de 25(OH)D por año: la primera al comienzo de la primavera (nadir) y la segunda al final del verano (pico). Se sugiere como valor adecuado de 25(OH)D niveles > 30 ng/mL aunque algunos autores consideran niveles óptimos aquellos cercanos a 40 ng/mL (**fig. 61-2-1**).

Marcadores de la remodelación ósea

La remodelación ósea es un proceso mediante el cual el organismo mantiene la homeostasis del calcio, permite la reparación de microtraumas óseos y constituye una respuesta de adaptación del hueso al estrés mecánico. Durante la fase de resorción ósea, los osteoclastos degradan la matriz ósea mediante la liberación de sus componentes constituyentes. En cambio, durante la fase de formación, los osteoblastos sintetizan la matriz ósea denominada osteoide, que posteriormente se mineraliza y rellena así la cavidad de resorción.

En el **cuadro 61-2-2** se describen los marcadores de remodelación ósea. Cada uno de ellos representa una fracción del tejido óseo liberado durante el proceso de remodelación y son herramientas de gran utilidad en la práctica clínica para evaluar ese proceso en situaciones tanto fisiológicas como patológicas; además, permiten evaluar la respuesta terapéutica. Sus ventajas incluyen que pueden realizarse con muestras de sangre u orina, son de fácil recolección y hay en la actualidad una gran cantidad de ensayos disponibles en el mercado. Entre sus limitaciones están la variabilidad biológica y los múltiples métodos usados para la misma determinación. El nivel de un marcador óseo puede estar influido por la variabilidad analítica (evaluada por el coeficiente de variación [CV] intraensayo e interensayo), la cual depende del método de medición usado. La variabilidad preanalítica tiene

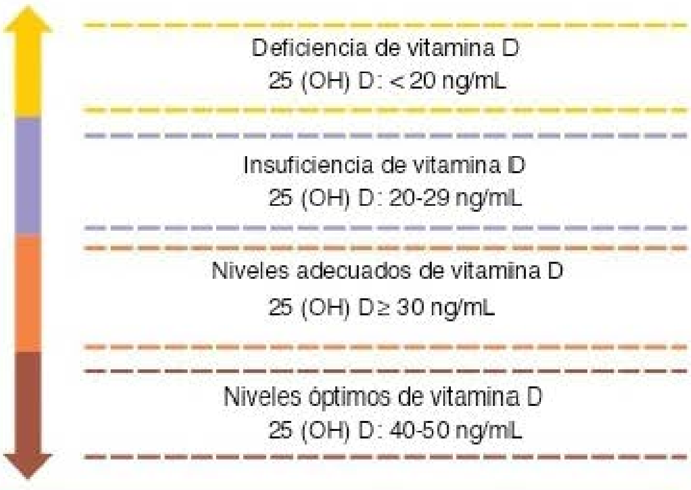

Deficiencia de vitamina D
25 (OH) D: < 20 ng/mL
Insuficiencia de vitamina D
25 (OH) D: 20-29 ng/mL
Niveles adecuados de vitamina D
25 (OH) D≥ 30 ng/mL
Niveles óptimos de vitamina D
25 (OH) D: 40-50 ng/mL

Fig. 61-2-1. Estado nutricional de la vitamina D acorde con los valores de 25-hidroxivitamina D (25[OH]D).

CUADRO 61-2-2. Marcadores de remodelación ósea

A. Marcadores de formación ósea

Suero

- Fosfatasa alcalina ósea
- Osteocalcina
- Propéptido de colágeno de tipo I carboxiterminal (PICP)
- Propéptido de colágeno de tipo I aminoterminal (PINP)

B. Marcadores de resorción ósea

Orina

- Piridinolina
- Desoxipiridinolina
- Telopéptidos del colágeno
  - NTX aminoterminal
  - CTX *crosslaps*

Suero

- NTX aminoterminal
- CTX *crosslaps*

un importante impacto sobre los niveles de los marcadores óseos. Hay numerosos factores que coexisten en un individuo y que pueden modificar estos niveles. Estos pueden clasificarse en modificables y no modificables. Entre los primeros se encuentran el ritmo circadiano, el momento del ciclo menstrual, la actividad física y la estación del año; también la condición de ayuno o de ingesta de alimentos. Los factores no modificables comprenden edad, sexo, estado menopáusico, raza, embarazo y lactancia, enfermedad y tratamiento clínico que esté recibiendo el paciente.

A continuación se detallan los marcadores de remodelación ósea más utilizados en la práctica clínica.

- **Marcadores de formación:**
  - ***Fosfatasa alcalina ósea (FAO):*** es una enzima esencial para el proceso de mineralización producida por el osteoblasto. Sin embargo, hasta la fecha se desconoce su papel preciso en el proceso de mineralización. Se especula que la FAO podría incrementar la concentración local de fosfato inorgánico, destruir los inhibidores locales de crecimiento de los cristales de mineralización o actuar como una proteína ligadora de calcio.
  - ***Osteocalcina:*** es una proteína no colágena secretada por los osteoblastos. Representa cerca del 25% de las proteínas no colágenas constituyentes de la matriz ósea y presenta una gran afinidad por los cristales de hidroxiapatita, principal componente mineral del hueso. Si bien la osteocalcina se considera un marcador de formación ósea debido a que es secretada por los osteoblastos, es también una proteína constituyente de la matriz ósea liberada a la circulación durante el proceso de resorción ósea. Esto determina que, en algunas ocasiones, los niveles séricos de osteocalcina representen el grado de remodelación ósea.
  - ***Propéptido de colágeno de tipo I carboxiterminal (PICP) y propéptido de colágeno de tipo I aminoterminal (PINP):*** los osteoblastos son responsables de la síntesis de la matriz ósea, que está formada en casi un 90% por fibras de colágeno de tipo I. Tanto PICP como PINP se escinden después de que las fibras de colágeno de tipo I se ensamblaron y se disponen en una triple hélice. Por lo tanto, estos propéptidos reflejarían la tasa de formación ósea aunque no son exclusivos del hueso, sino que también otros tejidos, como el cartílago, los pueden producir. De ambos marcadores, el PINP se considera el más sensible para determinar la tasa de formación ósea.
- **Marcadores de resorción:** los más utilizados en la práctica clínica son los telopéptidos, que son el producto final del proceso de degradación de las fibras de colágeno maduras producidas por colagenasas específicas. Tanto el péptido aminoterminal (NTX) como el carboxiloterminal (CTX) se originan en los dos extremos de las fibras de colágeno, luego se liberan a la circulación y se eliminan con la orina.

Un panel de expertos convocados por la *International Osteoporosis Foundation* (IOF) y la *International Federation of Clinical Chemistry and Laboratory* (IFCC) propuso que el PINP y el CTX sean los marcadores de referencia de formación y de resorción ósea, respectivamente.

ESTUDIOS POR IMÁGENES

Densitometría por el método de absorciometría dual de rayos X (DXA)

Descripción del método

Su principio operativo se basa en la propiedad de los minerales de absorber los fotones o los rayos X provenientes de una fuente emisora; la cantidad de radiación absorbida es directamente proporcional a la masa ósea. La determinación de la densidad mineral ósea (DMO) expresada como g/cm^2 se calcula sobre la base del contenido mineral óseo (CMO) (g) y el área estudiada (cm^2).

Para la realización del estudio densitométrico, el paciente no requiere ninguna preparación. La persona responsable de realizar el estudio debe efectuar una anamnesis exhaustiva acerca de la realización previa de exámenes radiológicos contrastados, ya que estos pueden influir en los resultados. En estos casos particulares, el estudio densitométrico deberá postergarse como mínimo 72 horas hasta la eliminación absoluta de la sustancia de contraste. Asimismo, es importante interrogar al paciente sobre tratamientos realizados con radioisótopos, ya que estos generan fotones de mayor o menor intensidad que pueden ocasionar una disminución artificial de la DMO. Antes de realizar el estudio se debe verificar la presencia de elementos absorbentes (botones, ganchos metálicos, cierres, etc.). Con los equipos actuales se pueden realizar DMO de diferentes áreas esqueléticas: columna lumbar (en posición anteroposterior y lateral), fémur proximal, esqueleto total (permite también evaluar la composición corporal) y radio distal (33%) del brazo no dominante.

Interpretación de los resultados

En 1994 la Organización Mundial de la Salud (OMS) organizó una reunión de consenso en la cual se estableció una clasificación basada en la comparación de la densidad mineral ósea del paciente con la media de la población caucásica adulta joven normal del mismo sexo y edad. Para esta clasificación se considera el puntaje T (*T-score*), que es la cantidad de desviación estándar (DE) por encima o por debajo de la media para un individuo joven del mismo sexo. De esta manera se establecieron para las ***mujeres posmenopáusicas*** los siguientes valores de densidad mineral ósea según los valores del puntaje T:

- Normal: hasta –1.
- Osteopenia: < –1 hasta –2,5.
- Osteoporosis: < –2,5.
- Osteoporosis severa: < –2,5 sumado a la presencia de fracturas por fragilidad ósea.

Esta clasificación se propuso para identificar a la población en riesgo y determinar la relación costo-beneficio de las intervenciones terapéuticas en la osteoporosis. De ninguna manera los límites de corte tienen un significado biológico y, por lo tanto, no deben tomarse como único criterio para basar las decisiones terapéuticas. Cabe señalar que en las ***mujeres premenopáusicas*** se toma en consideración el puntaje Z (en relación con igual edad y sexo) para la evaluación densitométrica. Se considera normal un puntaje Z hasta –2. En los ***hombres mayores de 50 años*** se realiza el diagnóstico de osteoporosis con un puntaje T inferior a –2,5 en la columna lumbar y el fémur total. La osteoporosis no se puede diagnosticar sobre la base de la densidad mineral ósea en los varones menores de 50 años.

Indicaciones para solicitar una densitometría

- Mujeres mayores de 65 años.
- Mujeres menores de 65 años con factores de riesgo de fractura (bajo peso corporal, fractura previa, enfermedad o medicamentos asociados a pérdida de masa ósea).
- Hombres mayores de 70 años.
- Hombres menores de 70 años con factores de riesgo de baja masa ósea.
- Adultos con fracturas por fragilidad ósea.
- Adultos con enfermedad o condición asociada con baja masa ósea o pérdida de masa ósea.
- Adultos que reciban medicación asociada con baja masa ósea o pérdida de masa ósea.
- Persona que sea candidata para recibir tratamiento farmacológico.
- Persona que inicie terapia farmacológica y también para controlar el tratamiento.

Sitio esquelético para medir

Las regiones de interés recomendadas para la medición en la columna lumbar son ***L1-L4*** y se excluyen solo las afectadas por cambios estructurales o artefactos. La DMO puede medirse en ***ambos fémures***, pero no hay datos suficientes para usar el promedio del puntaje T como diagnóstico. Un alto porcentaje de sujetos presentan hasta un 10% de diferencia en la DMO entre uno y otro lado, por lo que se recomienda incluir ambos fémures proximales en la evaluación inicial. Tanto para el diagnóstico como para el tratamiento se debe usar el fémur con menor valor (**fig. 61-2-2**). Se recomienda medir el ***antebrazo distal*** (33%) del brazo no dominante cuando la columna y el fémur no se puedan medir o interpretar, en los pacientes con hiperparatiroidismo y en condiciones de obesidad (sobre el límite de peso de la mesa admitido por el equipo).

Estudios por imágenes complementarios por el método de DXA

Para lograr una mayor identificación de las personas con alto riesgo de fractura, en los últimos años se han diseñado nuevas herramientas diagnósticas basadas en las imágenes que brinda el estudio de densitometría por el método de DXA. A continuación se las reseña.

Morfometría vertebral (VFA)

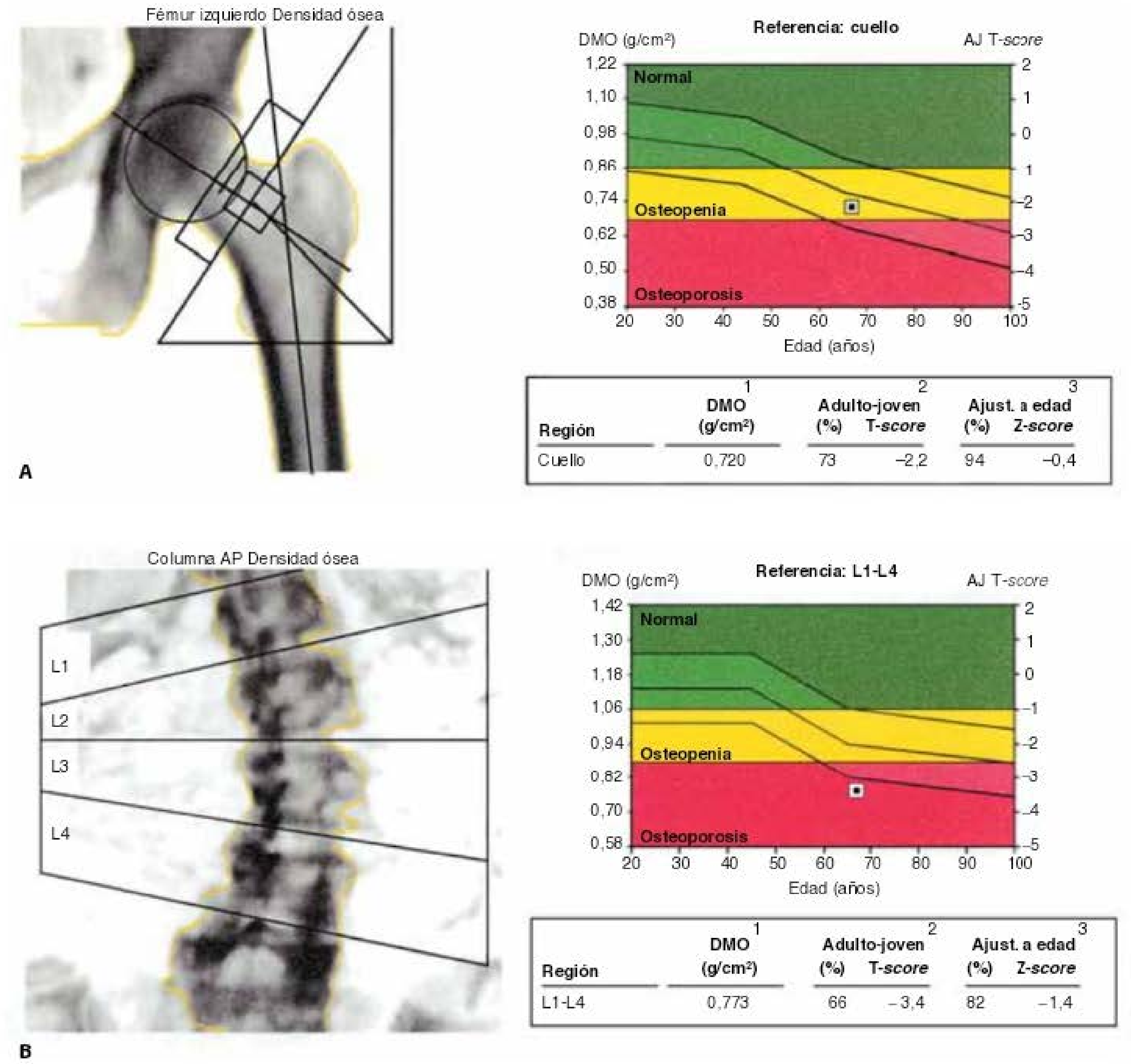
Las fracturas vertebrales son las fracturas por fragilidad ósea más frecuentes pero, a su vez, las más subdiagnosticadas, ya que suelen ser asintomáticas y se producen aun en ausencia de un traumatismo específico. En la práctica clínica se cuenta con diversos métodos para la evaluación de las fracturas vertebrales. Entre ellos se encuentra la evaluación por el método de absorciometría por rayos X, denominado morfometría vertebral o, más comúnmente, VFA por su nomenclatura en inglés (*Vertebral Fracture Assessment*). Este método ofrece ventajas significativas sobre otros: se puede realizar en el mismo momento y con el mismo equipo en el que el paciente hace la densitometría ósea, presenta baja radiación y costo y hay una alta disponibilidad de equipos en las grandes ciudades.

Características generales

El tiempo estimado para realizar la VFA es de unos 4 minutos, incluido el posicionamiento del paciente (decúbito supino con las rodillas ligeramente elevadas y con las manos cruzadas sobre la cabeza) y la transferencia de los datos a la computadora. La dosis aproximada de radiación a la cual se expone al paciente es de 3 μSv. La adquisición de la imagen se caracteriza por una geometría fija, paralelismo adecuado y mediciones secuenciales. El análisis del estudio es semiautomático; primero identifica el eje de la columna y luego dibuja una línea horizontal que pasa por el centro de cada cuerpo vertebral. Así, divide en dos partes cada cuerpo vertebral y localiza automáticamente seis puntos (tres superiores y tres inferiores, anterior, posterior y medio, respectivamente) utilizados para determinar las alturas anterior, media y posterior. El análisis semiautomático requiere un tiempo aproximado de 5 minutos.

Presentación de los resultados

Los resultados se expresan en milímetros, puntaje Z y cocientes que relacionan alturas (A/P), permiten determinar acuñamientos, media/posterior (M/P), bicóncavidades y, el promedio de las tres alturas, compresiones vertebrales. Se considera que una alteración de la forma vertebral es significativa cuando disminuye, por lo menos, tres desviaciones estándar (DE o puntaje Z) en alguna de las tres alturas (anterior, media y posterior) y se considera una deformación manifiesta cuando disminuye cuatro desviaciones estándar.


Fémur izquierdo Densidad ósea
Referencia: cuello
DMO (g/cm²)
AJ T-score
1,22
1,10
0,98
0,86
0,74
0,62
0,50
0,38
2
1
0
-1
-2
-3
-4
-5
Normal
Osteopenia
Osteoporosis
20
30
40
50
60
70
80
90
100
Edad (años)
A

Región	DMO (g/cm²) [1]	Adulto-joven (%) [2]	Adulto-joven T-score	Ajust. a edad (%) [3]	Ajust. a edad Z-score
Cuello	0,720	73	–2,2	94	–0,4

Columna AP Densidad ósea
L1
L2
L3
L4
Referencia: L1-L4
DMO (g/cm²)
AJ T-score
1,42
1,30
1,18
1,06
0,94
0,82
0,70
0,58
2
1
0
-1
-2
-3
-4
-5
Normal
Osteopenia
Osteoporosis
20
30
40
50
60
70
80
90
100
Edad (años)
B

Región	DMO (g/cm²) [1]	Adulto-joven (%) [2]	Adulto-joven T-score	Ajust. a edad (%) [3]	Ajust. a edad Z-score
L1-L4	0,773	66	–3,4	82	–1,4

Fig. 61-2-2. Densitometría ósea de una mujer de 67 años que muestra la disminución de la densidad mineral ósea (DMO). **A.** Densidad ósea del fémur izquierdo con osteopenia (puntaje T –2,2) en el cuello femoral. **B.** Densidad ósea de la columna lumbar con osteoporosis (puntaje T –3,4) en la región L1-L4.

Indicaciones para solicitar una VFA

En el **cuadro 61-2-3** se describen las indicaciones clínicas sugeridas por la *International Society for Clinical Densitometry* (ISCD) para solicitar VFA. En la actualidad existe suficiente evidencia médica que avala la utilidad clínica de este estudio. El antecedente de una fractura vertebral puede predecir futuras fracturas y muchas veces estas no son clínicamente reconocidas si no se las pesquisa de manera adecuada. La VFA es un método de bajo costo y ampliamente disponible que facilita la identificación de los pacientes con fracturas vertebrales no detectadas clínicamente, permite diagnosticar fracturas osteoporóticas, estimar el riesgo de futuras fracturas y tomar decisiones terapéuticas correctas.

Score del hueso trabecular (TBS)

El TBS (*trabecular bone score*) es un índice que evalúa indirectamente la microarquitectura ósea en conjunto con la medición habitual de la densitometría, analizando las variaciones de la intensidad de cada pixel y estimando así la microarquitectura con independencia de la densidad mineral ósea. El TBS se correlaciona fuertemente con el número de trabéculas y su conectividad y negativamente con el espacio entre ellas. Por lo tanto, un valor alto de TBS significa que la microarquitectura ósea es densa y refleja una adecuada conectividad, mientras que un valor bajo evidenciaría alteración de la conectividad entre las trabéculas con espacio más amplio entre ellas. Los valores de TBS con frecuencia se informan como valor individual

CUADRO 61-2-3. Indicaciones para la realización de la morfometría vertebral (ISCD 2015)

- Mujer ≥ 70 años o hombre ≥ 80 años
- Pérdida de talla > 4 cm
- Autoinforme de pérdida de talla no documentada
- Terapia con glucocorticoides equivalente a ≥ 5 mg de prednisona por día por un período ≥ 3 meses

de cada vértebra y el total de la columna lumbar (L1-L4). Entre las principales ventajas que presenta este estudio se encuentran: el *software* de TBS permite excluir del análisis las vértebras con características anormales o fracturadas, realizar análisis retrospectivos basados en imágenes de DXA del área de interés de estudios previos, no hay exposición adicional a radiaciones y no es afectado por los cambios degenerativos asociados a la edad (p. ej., osteofitos). Sin embargo, tiene aún ciertas desventajas que deben considerarse en el momento de interpretar el estudio. Por ejemplo, no se ha determinado todavía un valor de corte que permita identificar a los sujetos con mayor riesgo establecido de fractura, se desconoce con qué precisión el TBS refleja el estado real de la microarquitectura del paciente y la reproductividad del estudio es reducida. Se requieren más estudios de control de calidad y clínicos para determinar la indicación precisa del TBS en la práctica. La ISCD establece con claridad que el TBS no puede usarse como única medición para indicar un tratamiento contra la osteoporosis, como tampoco, hasta ahora, es de utilidad para controlar la respuesta terapéutica con medicamentos antirresortivos o anabólicos.

Geometría de la cadera

La macroarquitectura o geometría ósea (forma y tamaño óseos) constituye un elemento fundamental de la calidad y, por lo tanto, de la resistencia ósea. Hay diversos parámetros geométricos de la cadera como la longitud del eje de la cadera (*hip axis length*, HAL), el ángulo del cuello femoral (*neck-shaft angle*, NSA), el área ósea de la sección cruzada (*cross-sectional axis*, CSA) y el momento de inercia de la sección cruzada (*cross-sectional moment of inertia*, CSMI) que pueden analizarse desde las imágenes proporcionadas por el escaneo del fémur proximal. De estos, el HAL se obtiene de forma rutinaria por los *software* de los equipos Hologic (*Hip Structural Analysis*, HSA) y General Electric (*Advanced Hip Assessment*, AHA), ambos aprobados para su uso en la práctica clínica por la *Food and Drug Administration* (FDA). El HAL es una medida definida como la línea trazada desde la base del trocánter mayor hasta la circunferencia interna de la pelvis. Es un predictor de fractura de cadera en las mujeres posmenopáusicas, no así en los hombres, y es independiente de la densidad mineral ósea. Se describe mayor riesgo de fractura con un HAL superior a 120 mm. De acuerdo con las últimas guías de la ISCD, no se puede utilizar ninguna medida geométrica para iniciar o controlar los tratamientos contra la osteoporosis.

CONCLUSIÓN

La historia clínica completa y el adecuado examen físico continúan siendo los procedimientos clínicos indicados para alcanzar el diagnóstico. En la actualidad, el médico clínico cuenta con nuevas técnicas diagnósticas para el estudio de la densidad mineral ósea, la macroarquitectura y la microarquitectura, el metabolismo mineral y la remodelación ósea. Solo el buen criterio clínico permitirá llegar al diagnóstico correcto que posibilitará implementar el tratamiento adecuado.

Véase **Bibliografía** cap. 61-2 *Evaluación de las glándulas paratiroides y del metabolismo fosfocálcico y mineral.*
Véase **Autoevaluación** cap. 61-2 *Evaluación de las glándulas paratiroides y del metabolismo fosfocálcico y mineral.*

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

62-1

El paciente con bocio-nódulo tiroideo

Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

INTRODUCCIÓN

Por definición, **bocio** significa aumento del tamaño tiroideo. El peso tiroideo normal máximo en las áreas con suficiencia yódica es de alrededor de los 20 g. El bocio puede ser ***difuso*** o ***nodular***, y este último puede ser uninodular o multinodular, tóxico o no tóxico (**cuadro 62-1-1**).

Un **nódulo tiroideo** puede definirse palpatoriamente como una formación circunscrita, dentro de la glándula tiroides, con límites propios, diferenciable del parénquima tiroideo circundante (**fig. 62-1-1**). Su diagnóstico es cada vez más frecuente en la práctica clínica diaria. Se estima que los nódulos tiroideos palpables afectan a un 4-7% de la población, de los cuales alrededor del 8-16% corresponden a un cáncer de tiroides. La prevalencia es mayor en las mujeres, con una relación con respecto al varón de 4:1; se incrementa con los años y el índice de masa corporal.

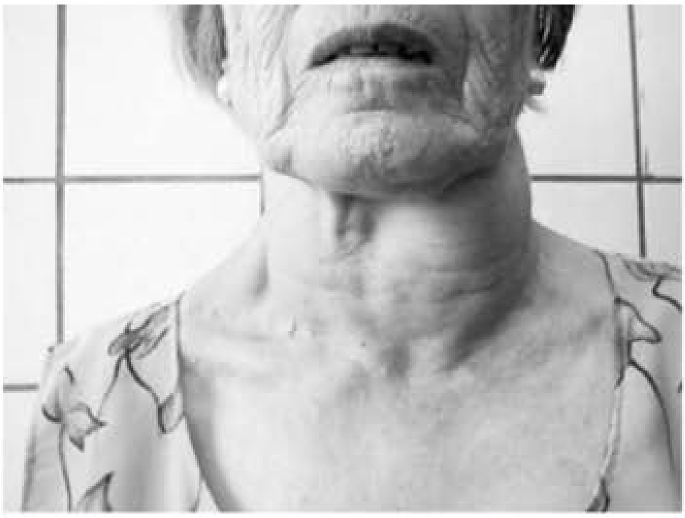


Fig. 62-1-1. Paciente con un nódulo tiroideo de gran tamaño.

En contraposición con esta prevalencia relativamente baja de los nódulos palpables, la prevalencia de los que se detectan por ecografía es mucho mayor. La ecografía es mucho más sensible que la palpación y se ha transformado en el método de visualización tiroidea por excelencia. Con este método, se descubre la presencia de nódulos tiroideos ocultos en hasta un 65% de la población general, de los cuales alrededor de la mitad son solitarios.

A estos nódulos no palpables detectados por ecografía u otros métodos por imágenes (en particular la ecografía Doppler de los vasos del cuello, la tomografía computarizada del cuello y el tórax y la PET) se los denomina "incidentalomas". Aunque la mayoría de los nódulos tiroideos son benignos (90-95%), el diagnóstico de cáncer de tiroides se ha incrementado de modo asombroso en las últimas dos décadas debido al creciente uso de los métodos por imágenes (en particular el eco-Doppler de los vasos del cuello) y, en consecuencia, a su hallazgo accidental.

CUADRO 62-1-1. Clasificación de los bocios
Bocio no tóxico
Endémico (deficiencia de yodo) Simple difuso Multinodular no tóxico Secundario a bociógenos (tiocianatos, perclorato, tioureas, sulfamidas, yoduros) Defectos hereditarios de la biosíntesis de hormonas tiroideas Tiroiditis autoinmune Tiroiditis no autoinmune (aguda, subaguda, leñosa de Riedel) Neoplasias benignas y malignas Quistes tiroideos
Bocio tóxico
Enfermedad de Graves-Basedow Nodular tóxico o enfermedad de Plummer

ETIOLOGÍA

En el **cuadro 62-1-2** se detallan las distintas causas de los nódulos tiroideos. Las causas más frecuentes incluyen áreas focales (nodulares o seudonodulares) de la tiroiditis crónica autoinmune (o de Hashimoto), nódulos hiperplásicos o coloideos en el contexto de un bocio multinodular, quistes intratiroideos, adenomas foliculares y de células de Hürthle. Más rara vez pueden corresponder a un adenoma o quiste paratiroideo, remanente de un quiste tirogloso, o a hemiagenesia de un lóbulo tiroideo (casi siempre el izquierdo) con hipertrofia del lóbulo remanente (usualmente el derecho).

Entre los factores responsables de formación nodular están los oncogenes y los genes supresores tumorales (**cuadro 62-1-3**), la deficiencia de yodo endémica o por defectos genéticos o adquiridos, el tabaquismo, la obesidad y el síndrome metabólico, los niveles de IGF-1, entre otros.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Frente a todo nódulo tiroideo es esencial descartar la presencia de un cáncer de tiroides (**caso clínico 62-1-1**). Los factores de riesgo que orientan hacia un diagnóstico de benignidad o malignidad se detallan en el **cuadro 62-1-4**.

En líneas generales, la prevalencia de cáncer de tiroides es mayor en los niños, los adultos menores de 30

CUADRO 62-1-2. Etiología de nódulos tiroideos y lesiones asociadas

Nódulos benignos

Tiroiditis focal (crónica autoinmune, subaguda, de Riedel)
Nódulo dominante en bocio multinodular
Adenoma folicular (coloide, simple, fetal, embrionario, de células de Hürthle)
Quiste tiroideo
Agenesia de lóbulo tiroideo
Hiperplasia remanente posquirúrgica
Hiperplasia remanente posradioyodo
Infecciones (absceso)
Granulomas (sarcoidosis)
Teratoma, lipoma, hemangioma

Neoplasias tiroideas malignas

Carcinoma papilar (70-80%)
Carcinoma folicular (10-20%)
Carcinoma medular (<10%)
Carcinoma anaplásico (< 5%)
Linfoma primario
Sarcoma
Metástasis (cáncer de mama, carcinoma renal, otros)

Lesiones no tiroideas

Adenopatías
Quiste tirogloso
Aneurismas
Adenoma o quiste paratiroideo
Laringocele
Higroma quístico

CUADRO 62-1-3. Oncogenes y genes supresores tumorales en neoplasias tiroideas

Neoplasias	Anomalías genéticas
Benignas	
Nódulo funcionante autónomo	Mutación activadora del receptor de TSH; mutación de la subunidad alfa de la proteína Gs con menor actividad GTPasa
Nódulo coloideo	Varios nódulos son monoclonales, pero se desconocen anomalías genéticas precisas
Adenoma folicular	Mutaciones del *RAS*
Malignas	
Carcinoma papilar	Mutación activadora del *BRAF* (V600E); reordenamientos del *RET* (RET/PTC); reordenamientos del *NTRK1* (TRK); 14q13.3 y 5q34
Carcinoma folicular	Fusión del PAX8-PPAR-gamma-1; mutaciones activadoras del *RAS*; mutaciones del PTEN
Carcinoma anaplásico	Mutaciones del p53, mutaciones activadoras del *BRAF* (V600E), mutaciones CTNNB1 exón 3; mutaciones activadoras *ALK*
Carcinoma medular	Mutaciones activadoras del *RET*

CASO CLÍNICO 62-1-1

Durante su consulta anual en salud, el médico clínico palpó en Patricia, de 42 años, un nódulo en el lóbulo izquierdo tiroideo de unos 2,5 cm de diámetro, liso, de límites netos, indoloro y móvil con la deglución; el resto del examen del cuello fue normal. La paciente no presentaba antecedentes familiares de enfermedad tiroidea y se encontraba asintomática. Su médico la derivó al endocrinólogo, quien solicitó una evaluación hormonal endocrina, una ecografía de cuello y tiroides con Doppler y una PAAF guiada por ecografía y con presencia de un patólogo. Los análisis tiroideos se encontraron en los límites normales y confirmaron el eutiroidismo, la medición de ATG fue normal, pero los ATPO estaban elevados, en 84 UI/mL (VN < 40). La ecografía con Doppler mostró un nódulo único con vascularización mixta, central y periférica. La PAAF fue informada como material con abundantes células foliculares y de Hürthle, aisladas y en colgajos, núcleos prominentes y poco coloide. Diagnóstico: nódulo folicular; se sugiere el estudio histológico.

¿Fue correcto solicitar una PAAF en una paciente que presentaba ATPO positivos?
¿Es confirmatoria de malignidad la presencia de vascularización central en el Doppler tiroideo?
¿Puede considerarse el resultado de la PAAF como dudoso?

Comentario

Cabe señalar, ante todo, que el médico que examinó a la paciente actuó muy correctamente al incluir la palpación sistemática de la tiroides en el examen físico. Cerca del 2,5% de la población general presenta nódulos palpables que deben ser evaluados. La PAAF debe realizarse de manera sistemática en todo nódulo mayor de 1 cm, cualquiera que sea el resultado de los otros estudios tiroideos. En este caso, el resultado informado por el patólogo, compatible con un nódulo folicular y sugiriendo el estudio histológico, indica la necesidad de cirugía para completar de forma conveniente el diagnóstico, ya que un 20-25% de este tipo de nódulos corresponderá a un carcinoma folicular de tiroides.

CUADRO 62-1-4. Factores de riesgo que orientan hacia un diagnóstico de benignidad o malignidad

Benignas	Malignas
Historia familiar de bocio benigno	Historia familiar de cáncer medular de tiroides (NEM de tipo 2)
Residencia en área de bocio endémico	Historia familiar de adenomatosis polipoidea colónica
Mujer anciana	Irradiación previa de cabeza y cuello
Nódulo de consistencia blanda	Exposición a radiación ionizante (accidente o bomba nuclear)
Bocio multinodular	Características ecográficas de malignidad
Título alto de anticuerpos antitiroideos	Crecimiento rápido del nódulo y/o documentado por ecografía
Características ecográficas de benignidad: p. ej., quiste puro	Adenopatías cervicales/metástasis a distancia
Nódulo caliente por centellografía	Disfonía, disfagia u obstrucción respiratoria
Punción biópsica con citología benigna	Dolor, dureza, fijeza a tejidos circundantes de un nódulo solitario o dominante
	Niñez, adulto joven, sexo masculino
	Parálisis cordal
	Síndrome de Claude Bernard-Horner
	Niveles elevados de calcitonina
	Nódulo frío por centellografía
	Punción biópsica con citología maligna o sugestiva de malignidad

años, los que tienen antecedentes de irradiación de la cabeza y el cuello durante la infancia o de exposición a radiación ionizante (accidentes nucleares) o historia familiar de cáncer de tiroides.

El **motivo habitual de consulta** de un paciente con un nódulo tiroideo se debe al **hallazgo, por el paciente mismo**, un familiar o un amigo, de una protuberancia en la cara anterior del cuello que se desplaza visiblemente con los movimientos deglutorios, o **se detecta en el transcurso de un examen médico** por cualquier otra razón. Es importante interrogar sobre la historia familiar de bocio, así como el lugar de residencia, que pueden orientar hacia causas benignas del bocio nodular. Por el contrario, sugieren una posible etiología maligna la historia familiar de cáncer medular o papilar; los antecedentes de irradiación del cuello; o el relato del crecimiento reciente de una tumoración en el cuello, con adenomegalias, ronquera o disfonía y disfagia.

Examen físico

La glándula tiroides **debe palparse sistemáticamente** en el examen físico realizado por todo médico, cualquiera que sea su especialidad. Es el único órgano endocrino accesible a la exploración física directa en ambos sexos. Su examen no requiere más que algunos segundos o escasos minutos y es muy retributivo desde el punto de vista de la información que aporta, ya que entre otras cosas permite:

- Detectar bocios y nódulos (en general son palpables cuando son mayores de 0,5-1 cm).
- Por lo anterior, detectar precozmente un probable cáncer tiroideo.
- Orientar el estudio, y tal vez la solución, de un trastorno de la fertilidad o de alteraciones del ciclo menstrual.
- De forma similar a la anterior, frente a un trastorno caracterizado por cansancio crónico, con signos depresivos u otros signos inespecíficos (cambios en la piel, frío, constipación, hipercolesterolemia, etc.), cuando se trata de un hipotiroidismo no diagnosticado.

Durante la **palpación tiroidea** es necesario completar la semiología visual y palpatoria del cuello y establecer:

- estimación del tamaño tiroideo
- presencia de un bocio difuso o nodular
- dureza o irregularidad de la superficie del bocio o nódulo
- dolor a la palpación (intenso en una tiroiditis subaguda)
- fijación de la tiroides a planos musculares o profundos (en un carcinoma o en la tiroiditis de Riedel)
- movilidad vertical de la tiroides con la deglución
- posibilidad de delimitar el borde inferior tiroideo para investigar la posible proyección intratorácica de los grandes bocios
- movilidad y desplazamiento de la tráquea
- presencia de adenopatías de las cadenas yugular, carotídea y de los huecos supraclaviculares
- dilatación de las venas yugulares, en especial al elevar los brazos (signo de compresión vascular por un bocio intratorácico)

Exámenes de laboratorio

La medición de la **TSH** sérica debe ser el primer análisis de laboratorio en la evaluación de un nódulo tiroideo. El nivel de TSH sérico es un factor de riesgo independiente para cáncer de tiroides y se describe un riesgo mayor progresivo en proporción con los valores crecientes de TSH aun dentro del rango normal. Así, en un metanálisis se estimó que el cociente de probabilidad para cáncer en un nódulo tiroideo aumentaba 1,16 por cada mUI/L de TSH por encima de 1 mUI/L. Además, los valores séricos más altos de TSH se han asociado a grados más avanzados de cáncer de tiroides. En el caso de valores de TSH por debajo de lo normal, se considerará realizar un centellograma tiroideo para descartar un nódulo caliente autónomo, caso en el cual la posibilidad de malignidad es mucho menor (aunque no inexistente) en comparación con un nódulo frío.

La medición de **anticuerpos antitiroideos** (antitiroperoxidasa y antitiroglobulina) establece la presencia de una tiroiditis autoinmune, pero no descarta, ante un nódulo, la posibilidad de un cáncer asociado.

En caso de antecedentes familiares de cáncer medular de tiroides o ante una citología por punción dudosa que lo amerite, se impone la medición de la **calcitonina** sérica.

La determinación de **tiroglobulina** sérica no ofrece ninguna utilidad, ya que las causas de tiroglobulina elevada son múltiples (bocio nodular, hipertiroidismo, tiroiditis). Solo en el caso de una probable lesión metastásica cuyo origen primario se desconoce, la medición de tiroglobulina sérica puede ser de gran utilidad para detectar un cáncer de tiroides oculto. En cualquier otra circunstancia, la tiroglobulina servirá únicamente como marcador de seguimiento tumoral postiroidectomía total por un cáncer papilar o folicular de tiroides.

Estudios por imágenes

La **ecografía tiroidea con evaluación de las cadenas ganglionares** (así debe solicitarse) se ha convertido en la herramienta más importante en la confirmación y el diagnóstico diferencial de la patología nodular tiroidea y provee de información sustancial. La ecografía permite confirmar que una tumoración palpable en el cuello corresponde a un ***nódulo tiroideo***; establece con precisión las ***medidas del nódulo*** (es fundamental contar con las tres mediciones: diámetro longitudinal, transversal y anteroposterior) y así calcular el volumen nodular que será de utilidad para el seguimiento posterior; identifica ***características ecográficas específicas*** importantes en la evaluación de una posible malignidad; facilita la ***detección de otros nódulos*** intratiroideos no palpables (la frecuencia de malignidad es la misma en los nódulos palpables que en los detectados solo por imágenes), y permite visualizar las características de los ***ganglios cervicales***. Asimismo, la realización de la ecografía con Doppler posibilita investigar la ***irrigación sanguínea*** del nódulo; la benignidad es más frecuente en los que solo presentan vascularización periférica, en tanto que la malignidad lo es en aquellos con vascularización central, intranodular. En el **cuadro 62-1-5** se describen las características ecográficas asociadas a mayor o menor riesgo de cáncer de tiroides.

CUADRO 62-1-5. Características ecográficas asociadas con mayor o menor riesgo de cáncer de tiroides

Mayor riesgo	Menor riesgo
Nódulo sólido hipoecoico	Nódulo hiperecoico
Microcalcificaciones	Grandes calcificaciones (en “cáscara de huevo”, excepto para el carcinoma medular)
Vascularidad central por Doppler	Vascularidad periférica
Márgenes irregulares	Apariencia espongiforme
Extensión extratiroidea	Nódulo puramente quístico
Ausencia de halo o halo incompleto	Signo de la cola de cometa (observado en quistes coloideos)
Nódulo más alto que ancho	
Aumento de tamaño del nódulo documentado ecográficamente	
Presencia de adenopatías sospechosas: redondeadas, hiperecogénicas, con áreas quísticas, sin hilio graso, con vascularización periférica y microcalcificaciones	

Como se expresó, el papel de la **centellografía** se limita en general a detectar la funcionalidad de un nódulo o bocio nodular en presencia de valores bajos de TSH. Se emplea ^{123}I (de estar disponible), ^{131}I o ^{99m}Tc. En la mayoría de los casos los nódulos calientes (hipercaptantes) son benignos (aunque hay excepciones) y, aunque el 5-10% de los nódulos fríos (no captantes) pueden ser malignos, el 90-95% de ellos también son benignos.

La **tomografía con contraste del cuello y el tórax** es importante ante la decisión de una conducta quirúrgica, dada la mayor información que otorga al cirujano de cabeza y cuello. De no plantearse la cirugía, la tomografía no ofrece mayor información, excepto ante la sospecha y confirmación de un bocio subesternal.

Punción aspirativa con aguja fina

La **punción aspirativa con aguja fina (PAAF)** es el medio más idóneo para orientar la conducta frente a un nódulo tiroideo, ya que permite el diagnóstico citológico de cáncer con una sensibilidad y una especificidad mayores de 95 y 98%, respectivamente. Sin embargo, requiere una técnica cuidadosa y un patólogo bien entrenado para la lectura del extendido. En la actualidad, la mayoría de las punciones se realizan bajo guía ecográfica, lo que otorga mayor precisión a la toma de la muestra citológica y es más confortable para el paciente, ya que evita las punciones a ciegas. En las guías de consenso recientes se incorporan las características ecográficas, además del tamaño nodular, para establecer la necesidad de la PAAF.

Los nódulos puramente quísticos sin componente mural no requieren biopsia, pero puede aspirarse el líquido en caso de dolor o síntomas de presión o hemorragia intraquística. Sin embargo, los quistes recidivan a menudo luego de la aspiración. La técnica de la PAAF es relativamente simple, segura, confiable y bien tolerada, pero exige un operador experimentado y la presencia de un patólogo para asegurar una toma adecuada de la muestra citológica. Asimismo, la PAAF permite, mediante la técnica de lavado de la aguja, la medición de tiroglobulina y/o calcitonina, que pueden ser de gran utilidad postiroidectomía para confirmar la presencia de metástasis ganglionares.

De acuerdo con el **Sistema de Clasificación Citopatológica de Bethesda** se obtienen las siguientes categorías diagnósticas:

Categoría 1: No diagnóstica o insuficiente. Corresponde a la obtención exclusiva de líquido quístico, muestra virtualmente acelular, enmascarada por material hemático abundante o artificios. El riesgo de malignidad es del 0-5% y se sugiere repetir la punción bajo guía ecográfica (si se hubiera realizado por palpación) o con un operador y un patólogo experimentados en patología tiroidea.

Categoría 2: Benigno. Corresponde a un nódulo folicular benigno (nódulo adenomatoide macrofolicular, nódulo coloideo), tiroiditis linfocítica crónica, tiroiditis granulomatosa (subaguda). El riesgo de malignidad es del 0-3% y el manejo usual es el seguimiento clínico y ecográfico.

En ocasiones la punción de un nódulo en el contexto de una tiroiditis linfocítica crónica puede inducir, erróneamente, al diagnóstico de un tumor de células de

Hürthle. Estas células grandes eosinófilas, derivadas del epitelio folicular con abundantes mitocondrias, también llamadas oxifílicas, suelen observarse además en los extendidos de tiroiditis linfocítica.

Categoría 3: Atipia de significación indeterminada o lesión folicular de significación indeterminada (AUS o FLUS). Incluye los nódulos con atipia nuclear focal, predominancia de células de Hürthle y aquellos con patrón microfolicular en una muestra escasamente celular. El riesgo de malignidad es del 10-30% y las conductas sugeridas son repetición de la PAAF, marcadores moleculares (de estar disponibles) o lobectomía.

Categoría 4: Neoplasia folicular o sospecha de neoplasia folicular. Incluye los nódulos con patrón microfolicular y los nódulos de células de Hürthle. El riesgo de malignidad es del 25-40% y las conductas sugeridas son las pruebas de marcadores moleculares (de estar disponibles) o la lobectomía.

Categoría 5: Sospechosa de malignidad. Incluye sospecha de carcinoma papilar, de carcinoma medular, de carcinoma metastásico o de linfoma. El riesgo de malignidad es del 50-75% y las conductas sugeridas son la tiroidectomía total o la lobectomía.

Categoría 6: Maligno. Incluye carcinoma papilar, carcinoma pobremente diferenciado, carcinoma medular, carcinoma indiferenciado (anaplásico), carcinoma de células escamosas y carcinoma con características mixtas. El riesgo de malignidad es del 97-99% y la conducta sugerida es la tiroidectomía total.

Los nódulos clasificados como FLUS/AUS, o neoplasias foliculares, se agrupan como "indeterminados" o "sospechosos". Sin embargo, la mayoría de ellos son benignos. En general, estos pacientes son derivados a cirugía con un diagnóstico histopatológico benigno. El advenimiento de las pruebas moleculares, no siempre disponibles por su alto costo, ha permitido disminuir el número de cirugías innecesarias. En el 75% de los cánceres de tiroides se observan mutaciones y reordenamientos genéticos. En el carcinoma papilar, se destacan mutaciones en genes que codifican proteínas de las vías de señalización MAPK, que regulan la proliferación, diferenciación y sobrevida celular. Estas incluyen mutaciones del *BRAF* (V600E), que ocurre en el 40% de los cánceres papilares, y mutaciones del gen *RAS* (N-RAS, H-RAS, K-RAS), que se detectan en el 20% de los carcinomas papilares, en el 30-40% de los carcinomas foliculares y en alrededor del 20% de los adenomas foliculares benignos. Otras anomalías genéticas en el carcinoma papilar incluyen reordenamientos genéticos que implican al gen *RET* (que codifica un receptor tirosina-cinasa que habitualmente no se expresa en la tiroides), que se fusiona y forma un receptor quimérico a una porción de uno de varios genes no relacionados, referidos colectivamente como *RET/PTC*. Estos cambios genéticos que involucran a *RET/PTC* se observan en especial en los carcinomas papilares surgidos tras la exposición a la radiación. Finalmente, cerca del 30% de los carcinomas foliculares y una pequeña fracción de adenomas contienen la fusión *PAX8/PPAR gamma,* resultante de la unión del PAX8 (factor de transcripción tiroideo) con la isoforma gamma del receptor activado por el proliferador de peroxisoma (PPAR). Así, mediante las pruebas moleculares pueden identificarse estas y otras mutaciones implicadas en la tumorigénesis tiroidea. La presencia de una de estas alteraciones genéticas se asocia a un alto valor predictivo positivo de malignidad de un 85-90%. Otras pruebas, como el clasificador de expresión de mRNA que incluye la evaluación de un panel de 167 genes, tienen un alto valor predictivo negativo del 94-95%, lo que sugiere el diagnóstico de benignidad y descarta la conducta quirúrgica.

CONCLUSIÓN

Un buen diagnóstico conduce siempre a un buen tratamiento. El enfoque semiológico cuidadoso del paciente con un nódulo tiroideo ha llevado a un aumento en los porcentajes de remisión prolongada y de curación, sobre todo en los carcinomas diferenciados tiroideos. Al mismo tiempo, el aporte de nuevas herramientas diagnósticas como la PAAF y la ecografía Doppler de alta resolución en tiempo real y, más recientemente, la introducción –con horizontes impredecibles– de las pruebas moleculares han disminuido de manera significativa, y seguramente mucho más en un futuro cercano, las cirugías innecesarias, con un seguimiento más conservador y confortable para los pacientes que padecen una patología nodular tiroidea.

Véase **Bibliografía** cap. 62-1 *El paciente con bocio-nódulo tiroideo.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 62-1 *El paciente con bocio-nódulo tiroideo.*

Véase **Autoevaluación** cap. 62-1 *El paciente con bocio-nódulo tiroideo.*

62-2

El paciente con hipercalcemia

Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

INTRODUCCIÓN

La regulación de la homeostasis del calcio y el fósforo depende de un estrecho control ejercido por las hormonas calciotropas: hormona paratiroidea (PTH), calcitriol o $1,25(OH)_2D_3$ y calcitonina. La **PTH** eleva las concentraciones de calcio y estimula la resorción ósea, la síntesis renal de calcitriol y la reabsorción renal de calcio en el túbulo distal y el colector. Además, estimula la excreción urinaria de fósforo. El **calcitriol** estimula la absorción intestinal de calcio y fósforo, la reabsorción tubular de calcio y la resorción ósea. La **calcitonina** inhibe la resorción ósea y reduce la calcemia. Del total de calcio plasmático, un 40% se encuentra unido a la albúmina; un 15% se une a diferentes aniones como fosfato, citrato, sulfato y lactato, y el 45% restante circula de forma libre o ionizada. Los cambios en las concentraciones de calcio iónico son fisiológicamente relevantes y son captados por el receptor de calcio en las paratiroides y el túbulo renal. Estos mecanismos de regulación mantienen una concentración sérica de calcio total entre 8,5 y 10,5 mg/dL (2,1 a 2,6 mmol/L) y de calcio iónico entre 4,65 y 5,25 mg/dL (1,16-1,31 mmol/L). Los niveles superiores a estos son compatibles con la hipercalcemia.

Debe tenerse cautela al interpretar un valor de calcio total por fuera del rango normal, ya que puede deberse a un incremento de las proteínas transportadoras de calcio (albúmina o bien una paraproteína), que provoca un valor falsamente elevado. Por cada g/dL (mmol/L) de elevación de la albúmina, el calcio total se eleva 0,8 mg/dL (0,2 mmol/L). La medición del calcio iónico en tales circunstancias estará normal y es un método confiable para determinar la calcemia real.

ETIOPATOGENIA

La hipercalcemia es un problema clínico bastante frecuente y se produce cuando la entrada de calcio en la circulación excede la excreción urinaria de calcio o su depósito en el hueso. Esto ocurre cuando la resorción ósea está acelerada, la absorción intestinal es excesiva o la excreción renal de calcio disminye. En algunos trastornos participa más de un mecanismo, como en la hipervitaminosis D, en la que está aumentada la absorción intestinal de calcio y la resorción ósea, o en el hiperparatiroidismo primario, en el que participan todos los mecanismos mencionados. Una forma simple de clasificar las causas de hipercalcemia es dividirlas en las que son dependientes de PTH y las que son independientes de PTH (**cuadro 62-2-1**).

Más del 90% de los casos de hipercalcemia corresponden al hiperparatiroidismo primario o a neoplasias. El **hiperparatiroidismo primario** es la primera causa de hipercalcemia ambulatoria, mientras que en el ámbito hospitalario lo son las **neoplasias**.

A continuación se describen brevemente las principales causas de hipercalcemia.

Hiperparatiroidismo primario (HPTP)

El mecanismo de la hipercalcemia en el HPTP es la mayor resorción ósea inducida por la activación de los osteoclastos mediada por la PTH. En el 75-80% de los casos se debe a un adenoma único (más rara vez a más de uno) de las paratiroides, en el 20% de los casos a hiperplasia difusa y, en menos del 2%, a un carcinoma paratiroideo. El hiperparatiroidismo debido a hiperplasia es particularmente frecuente cuando forma parte de los síndromes familiares de neoplasia endocrina múltiple (NEM) (véase **cap. 60-7** *Hiperparatiroidismo*).

Hiperparatiroidismo secundario y terciario

Los pacientes con insuficiencia renal crónica e hiperparatiroidismo secundario suelen tener valores bajos o

CUADRO 62-2-1. Causas de hipercalcemia

Dependientes de PTH

Hiperparatiroidismo primario (esporádico):
  - Adenoma paratiroideo
  - Hiperplasia paratiroidea
  - Carcinoma paratiroideo

Hiperparatiroidismo familiar:
  - Neoplasia endocrina múltiple de tipo 1 (NEM1)
  - Neoplasia endocrina múltiple de tipo 2 (NEM2)
  - Neoplasia endocrina múltiple de tipo 4 (NEM4)
  - Hiperparatiroidismo neonatal severo
  - Hipercalcemia hipocalciúrica benigna familiar
  - Hiperparatiroidismo autosómico dominante moderado
  - Hiperparatiroidismo y tumores mandibulares
  - Hiperparatiroidismo aislado familiar

Hiperparatiroidismo secundario y terciario (insuficiencia renal)

Producción ectópica de PTH nativa

Independientes de PTH

Hipercalcemia maligna:
  - Por PTHrP
  - Por activación de la 1 alfa-hidroxilasa extrarrenal (aumento del calcitriol)
  - Metástasis osteolíticas y activación local de citocinas

Intoxicación por vitamina D

Intoxicación por aluminio

Enfermedades granulomatosas por activación de la 1 alfa-hidroxilasa extrarrenal (aumento del calcitriol):
  - No infecciosas: sarcoidosis, granulomatosis por siliconas, granulomatosis inducida por parafina, beriliosis, granulomatosis de Wegener, granuloma eosinófilo, necrosis grasa del recién nacido
  - Infecciosas: tuberculosis, candidiasis, lepra, histoplasmosis, coccidioidomicosis, enfermedad por arañazo de gato

Medicamentos:
  - Tiazidas
  - Litio
  - Teriparatida
  - Teofilina
  - Exceso de vitamina A
  - Antiestrógenos en pacientes con cáncer de mama

Endocrinopatías:
  - Hipertiroidismo
  - Acromegalia
  - Insuficiencia suprarrenal
  - Feocromocitoma
  - Síndrome de Verner-Morrison

Otras:
  - Inmovilización
  - Nutrición parenteral
  - Síndrome leche-álcali
  - Fase de recuperación después de rabdomiólisis con falla renal
  - SIDA
  - Hipofosfatasia
  - Hiperplasia mamaria masiva (mediada por PTHrP)
  - Síndrome de Williams (neonatos)
  - Displasia metafisaria de Jansen
  - Seudohipercalcemia (paraproteína ligadora de calcio)

normales de calcemia, pero con la prolongación de la enfermedad desarrollarán hipercalcemia. El aumento de la calcemia ocurre más a menudo en presencia de enfermedad ósea adinámica (EOA) y marcada reducción del recambio (*turnover*) óseo. En esos pacientes la hipercalcemia se debe a una importante reducción en la captación ósea de calcio luego de una sobrecarga de este, como ocurre con la administración de carbonato de calcio para tratar la hiperfosfatemia resultante de la falla renal. En los casos más avanzados de insuficiencia renal, la hipercalcemia se debe al desarrollo de una hiperplasia nodular de las paratiroides con producción autónoma de PTH, situación que se conoce como *hiperparatiroidismo terciario*. En los pacientes con enfermedad renal terminal sometidos a trasplante de riñón, la hiperplasia paratiroidea entra en remisión en un período de meses a años, aunque puede no resolverse en su totalidad.

Hipercalcemia hipocalciúrica familiar

Es una enfermedad autosómica dominante producto de la mutación inactivadora con pérdida de función del gen que codifica al receptor sensor del calcio (CaSR). La hipocalciuria se debe a un aumento de la reabsorción tubular de calcio, mientras que la menor sensibilidad del receptor del calcio en las paratiroides condiciona concentraciones normales o levemente elevadas de PTH en presencia de hipercalcemia.

Hipercalcemia tumoral

Es la causa más habitual de hipercalcemia aguda; su comienzo es rápido y el paciente presenta un deterioro general marcado (astenia, pérdida de peso, mal estado general). Se observa en el 10-20% de los pacientes con una neoplasia maligna, en general en fases tardías de la enfermedad y el diagnóstico suele ser evidente.

Por lo común las calcemias son muy elevadas (superiores a los 13 mg/dL). Los principales tumores que pueden producir hipercalcemia son, en orden de frecuencia: mama, pulmón, riñón, mieloma, entre otros (esófago, ovario, vejiga, cuello uterino, melanoma). El mecanismo de la mayor resorción ósea en las neoplasias malignas depende del tipo de cáncer. En los pacientes con ***metástasis óseas***, es común la inducción directa de osteólisis local por las células tumorales. Las citocinas como el TNF (factor de necrosis tumoral) y la interleucina-1 parecen desempeñar una función importante al estimular la diferenciación de precursores osteoclásticos en osteoclastos maduros. En los pacientes con ***mieloma múltiple***, la hipercalcemia se debe también a la liberación de factores activadores de los osteoclastos como la linfotoxina, la interleucina-6, el factor de crecimiento de hepatocitos y el ligando del receptor activador del factor nuclear kappa-beta (RANKL). La causa más común de hipercalcemia en los pacientes con ***tumores sólidos no metastásicos*** es la secreción del péptido relacionado con la PTH (PTHrP). Es la llamada ***hipercalcemia humoral maligna*** y se observa en el cáncer de pulmón, tumores de cabeza y cuello, esófago, riñón, vejiga, mama y ovario. En cambio, la hipercalcemia causada por la producción extrarrenal de calcitriol se observa en los ***linfomas Hodgkin*** y ***no Hodgkin***.

Hipercalcemia de la tirotoxicosis

La hipercalcemia leve puede encontrarse en un 15-20% de los pacientes con tirotoxicosis debido a un aumento de la resorción ósea mediada por el exceso de hormona tiroidea. Típicamente se resuelve con la corrección del hipertiroidismo. Si la hipercalcemia persiste tras lograr el estado eutiroideo, se debe medir la PTH sérica para descartar un hiperparatiroidismo concomitante.

Hipercalcemia por inmovilización

En los pacientes inmovilizados es más frecuente la hipercalciuria. Se puede presentar en sujetos menores de 25 años, ya que la remodelación ósea está aumentada. También la enfermedad de Paget condiciona la aparición de hipercalcemia en los pacientes en reposo prolongado.

Hipercalcemia por intoxicación por vitamina D

La administración de dosis altas de vitamina D (cualquiera que sea el preparado) produce hipercalcemia e hipercalciuria, que pueden ser difíciles de controlar debido al depósito de la vitamina (al ser liposoluble) en múltiples tejidos como el hígado y el tejido adiposo, que se libera durante largo tiempo. La administración tópica de calcipotriol, utilizado por ejemplo en la psoriasis, puede también inducir hipercalcemia. Si bien puede provocar hipercalcemia, esta desaparece más rápidamente por ser este metabolito de la vitamina D menos lipofílico.

Hipercalcemia por menor excreción renal de calcio

En condiciones normales, una ingesta elevada de calcio no genera hipercalcemia al aumentar rápidamente la calciuria. Sin embargo, cuando la excreción renal está disminuida se produce hipercalcemia. Esto puede ocurrir en la insuficiencia renal cuando se emplean dosis elevadas de quelantes del fósforo que contienen calcio (carbonato o acetato de calcio) y en el síndrome de leche y álcali. En esta circunstancia, la alcalosis metabólica generada por el aporte excesivo de carbonato (tratamiento de la osteoporosis y de las dispepsias) estimula la reabsorción tubular de calcio.

Sarcoidosis y otras granulomatosis

La hipercalcemia asociada con enfermedades granulomatosas, en especial sarcoidosis, se observa en el 10-20% de los casos, mientras que la hipercalciuria se describe en alrededor del 50%. La hipercalcemia está mediada por la síntesis anómala de calcitriol en los macrófagos de los granulomas. Es una entidad dependiente del sustrato en la que la hipercalcemia es típicamente estacional; en verano, con la mayor exposición solar, hay una mayor síntesis de vitamina D y aumenta la calcemia, mientras que en el invierno ocurre lo contrario, con la disminución consiguiente de la calcemia.

Hipervitaminosis A y otros fármacos

La *hipervitaminosis A* (con la ingesta prolongada de más de 50.000 UI por día) o la administración de *ácido retinoico* en pacientes con ciertos tumores, o de *ácido cis-retinoico* u otros derivados, produce un incremento de la resorción ósea dependiente de la dosis que puede acompañarse de hipercalcemia en alrededor del 30% de los casos. La administración de *antiestrógenos* (como el tamoxifeno) puede inducir hipercalcemia en los pacientes con cáncer de mama y metástasis óseas extensas. La terapia crónica con *litio* a menudo se acompaña de hipercalcemia leve, debido a un aumento de la secreción de PTH. La hipercalcemia se resuelve, aunque no siempre, con la suspensión del litio. El litio puede, a su vez, poner en evidencia un hiperparatiroidismo leve antes no reconocido; incluso el tratamiento crónico puede inducir hiperplasia o adenomas paratiroideos con el hiperparatiroidismo resultante. Los *diuréticos tiazídicos* reducen la excreción urinaria de calcio, un efecto de gran utilidad para el tratamiento de la hipercalciuria idiopática y la nefrolitiasis recurrente. Este efecto rara vez ocasiona hipercalcemia en las personas sanas, pero puede inducir hipercalcemia en los pacientes con una mayor resorción ósea subyacente, como ocurre en el hiperparatiroidismo.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Aunque con algunas excepciones, las calcemias de entre 11 y 12 mg/dL son a menudo asintomáticas, mientras que las superiores a 12 mg/dL o mayores pueden causar síntomas. En el **cuadro 62-2-2** se detallan las manifestaciones clínicas de la hipercalcemia (véase también **cap. 60-7** *Hiperparatiroidismo*).

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

El diagnóstico diferencial se realiza mediante los estudios de laboratorio y los métodos complementarios. En primer término se debe valorar la concentración de proteínas totales y albúmina para confirmar o descartar una hipercalcemia verdadera. De persistir las dudas, se confirma el diagnóstico de hipercalcemia mediante la medición del calcio iónico.

Como el 90% de los casos de hipercalcemia se deben a hiperparatiroidismo primario y a neoplasias, la historia clínica y el examen físico aportan valiosa información sobre el estado general del paciente y la duración y magnitud de la hipercalcemia. En el hiperparatiroidismo el paciente suele estar asintomático y en la actualidad se diagnostica por los estudios de rutina. La hipercalcemia maligna suele descubrirse en estadios avanzados de la enfermedad, casi siempre ya conocida y con un estado general comprometido del paciente. La medición de PTH determinará si se trata de una hipercalcemia dependiente de PTH (elevada en el hiperparatiroidismo primario) o de una causa independiente de PTH (inhibida en la hipercalcemia maligna). El interrogatorio sobre los tratamientos con distintos fármacos como litio, tiazidas, tamoxifeno, teofilina, ingesta de vitamina A o de carbonato de calcio y vitamina D es de utilidad para la orientación diagnóstica. La historia familiar de hipercalcemia o de litiasis renal obliga a descartar causas de hiperparatiroidismo, con o sin NEM asociada, o una hipercalcemia hipocalciúrica familiar (**caso clínico 62-2-1**). Los datos del hemograma y el aumento de la eritrosedimentación pueden sugerir una causa neoplásica y el proteinograma electroforético, con un pico monoclonal, más específicamente un mieloma. Los estudios por imágenes y de medicina nuclear pueden evidenciar neoplasias, procesos granulomatosos o linfoproliferativos, o metástasis.

CUADRO 62-2-2. Manifestaciones clínicas de la hipercalcemia

Renales

- Poliuria
- Polidipsia
- Nefrolitiasis
- Nefrocalcinosis
- Acidosis tubular distal
- Diabetes insípida nefrogénica
- Insuficiencia renal aguda y crónica

Gastrointestinales

- Anorexia
- Náuseas y vómitos
- Hipomotilidad intestinal y constipación
- Pancreatitis
- Úlcera péptica

Musculoesqueléticas

- Debilidad muscular
- Dolor óseo
- Osteopenia/osteoporosis

Neurológicas

- Apatía
- Depresión
- Insomnio
- Menor capacidad de concentración
- Confusión
- Fatigabilidad
- Estupor
- Coma

Cardiovasculares

- Acortamiento del intervalo QT
- Bradicardia
- Hipertensión arterial

Cutáneas

- Prurito

Oftalmológicas

- Síndrome de los ojos rojos
- Queratopatía en banda

Calcificaciones metastásicas

- En el intersticio renal, conductos pancreáticos, mucosa gástrica, pulmones, piel, corazón, arterias y cartílago articular

CASO CLÍNICO 62-2-1

Nicole, de 33 años, presenta trastornos del ciclo menstrual de 2 años de duración caracterizados por oligoamenorrea (ciclos mayores de 35 dias con episodios de falta menstrual > 90 dias). En la evaluación se detectó una prolactina > 350 ng/mL repetida en varias ocasiones. La anamnesis sobre los antecedentes familiares detectó la existencia de nefrolitiasis en dos tías maternas y en una prima hermana materna. Se le solicitó una densitometría ósea (DMO), que evidenció una reducción importante del contenido mineral con un puntaje T < –2 en el cuello femoral. El estudio del metabolismo fosfocálcico mostró calcemia de 11,2 mg/dL (VN 8,5-10,5) y fosfatemia de 2,7 mg/dL (VN 3,0-4,5), con calciuria de 24 horas de 430 mg (VN 100-300). Se completó la evaluación con la solicitud de más estudios.

¿Cuál es su diagnóstico?

¿Qué otros estudios habría solicitado?

¿Estaría indicado estudiar a otros miembros de la familia?

Comentario

La presencia de una prolactina elevada mayor de 200 ng/mL es sugestiva de prolactinoma, por lo que está indicado pedir una RM de la hipófisis. Por otra parte, la DMO alterada en una mujer joven puede deberse, en parte, al hipoestrogenismo, pero la calcemia elevada obliga a descartar un hiperparatiroidismo primario, esto es, repetir la evaluación y agregar la medición de PTH y de fosfatasa alcalina, además de una ecografía nefro-uretero-vesical. Sumado a los antecedentes familiares de nefrolitiasis, el diagnóstico más probable es el de neoplasia endocrina múltiple de tipo 1 (síndrome de Wermer). Está indicado proceder al estudio del gen de la menina y, una vez caracterizada la mutación, realizar la prueba molecular en el resto de los miembros de la familia, en especial si hay niños.

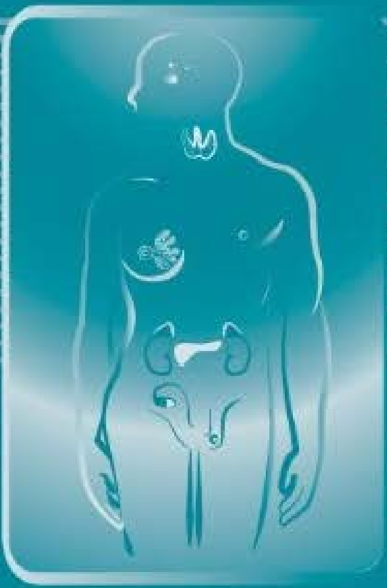
Véase **Bibliografía** cap. 62-2 *El paciente con hipercalcemia.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 62-2 *El paciente con hipercalcemia.*

Véase **Autoevaluación** cap. 62-2 *El paciente con hipercalcemia.*

62-3

El paciente con hipocalcemia



Leonardo F. L. Rizzo y Oscar D. Bruno

INTRODUCCIÓN

Las concentraciones séricas de calcio se mantienen normalmente dentro de un muy estrecho rango, lo que permite una óptima actividad de los procesos intracelulares y extracelulares que este regula. El **calcio** en la sangre es transportado de forma parcial por proteínas plasmáticas (un 45%), en especial, albúmina y, en menor proporción, unido a pequeños aniones como fosfato y citrato (alrededor de un 15%). Un 40% del calcio circula de forma libre o ionizada. Las concentraciones séricas normales de calcio total oscilan en un rango entre 8,5 y 10,5 mg/dL (2,12 a 2,62 mmol/L), por lo que se define como **hipocalcemia** al descenso de la calcemia por debajo de 8,5 mg/dL (2,12 mmol/L) en ausencia de hipoalbuminemia. Por cada 1 g/dL de descenso de la albúmina sérica hay una reducción de 0,8 mg/dL (0,2 mmol/L) en la calcemia total. Así, en circunstancias que cursan con alteraciones en los **niveles de albúmina**, la medición del **calcio iónico** es el método más confiable para determinar la calcemia real. El rango normal de calcio iónico sérico es de 4,65 a 5,25 mg/dL (1,16 a 1,31 mmol/L). Si no se cuenta con la posibilidad de medirlo, se puede obtener la calcemia corregida a partir de la albuminemia a través del siguiente cálculo:

Calcemia real = calcemia medida + 0,8 × (4,5 – albuminemia)

Los principales factores que regulan la calcemia son la hormona paratiroidea (PTH), la vitamina D, el ion calcio *per se* y el fosfato. El descenso en las concentraciones séricas de calcio es más a menudo inducido por trastornos que afectan a la PTH o a la vitamina D. Otras causas de hipocalcemia incluyen alteraciones que reducen la concentración sérica de calcio iónico por mayor unión de este dentro del espacio vascular o por un depósito anormal en los tejidos, como ocurre en presencia de hiperfosfatemia.

ETIOPATOGENIA

En el **cuadro 62-3-1** se resumen las causas de hipocalcemia. Existen múltiples formas de clasificar las hipocalcemias. Se ha optado por clasificarlas de manera simple en tres grandes categorías:

- Hipocalcemias por trastornos relacionados con las paratiroides.
- Hipocalcemias por trastornos relacionados con la vitamina D.
- Hipocalcemias por causas diversas que incluyen: las surgidas por depósito excesivo de calcio, por hiperfosfatemia, las inducidas por quelantes y fármacos, las neonatales, las observadas en la infección por HIV y las que ocurren en enfermedades sistémicas graves.

Hipocalcemias por trastornos relacionados con las paratiroides

Las causas de hipocalcemia por déficit o ausencia de PTH se describen con amplitud en el **capítulo 60-8** *Hipoparatiroidismo.*

Hipocalcemias por trastornos relacionados con la vitamina D

El déficit de vitamina D puede ser motivo de aparición de hipocalcemia e ***hiperparatiroidismo secundario***, en especial por una menor absorción intestinal de calcio. Las formas crónicas de hipovitaminosis D promueven raquitismo en los niños y osteomalacia en los adultos. La causa más frecuente de déficit de vitamina D es la falta de ***exposición solar*** debido al uso excesivo de pantallas solares, exceso de ropa, escasa actividad al aire libre, estación invernal, latitudes altas y ancianidad. La otra gran causa de déficit es el menor aporte dietético de vitamina D, la cual se encuentra sobre todo en los pescados,

CUADRO 62-3-1. Causas de hipocalcemia

1. Hipocalcemias por trastornos relacionados con las paratiroides

Posquirúrgico

Infiltración o destrucción paratiroidea
- Hemocromatosis
- Tiroiditis fibrosa de Riedel
- Sarcoidosis
- Talasemia
- Enfermedad de Wilson
- Amiloidosis
- Carcinoma metastásico

Neonatales
- Secundario a hiperparatiroidismo materno
- Secundario a hipercalcemia hipocalciúrica familiar
- Secundario a diabetes mellitus materna

Autoinmunes
- Síndrome poliglandular autoinmune de tipo 1
- Aislado

Defectos genéticos o del desarrollo de las paratiroides
- Síndrome de DiGeorge de tipos 1 y 2
- Síndrome HDR (hipoparatiroidismo primario familiar-sordera neurosensorial-displasia renal)
- Hipoparatiroidismo asociado a baja talla, retraso mental y crisis convulsivas
  - Síndrome de Sanjat-Sakati
  - Síndrome de Kenny-Caffey de tipo 1
- Hipoparatiroidismo aislado ligado al cromosoma X
- Hipoparatiroidismo aislado autosómico recesivo
- Enfermedades mitocondriales
  - Síndrome de Kearns-Sayre
  - MELAS (encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica, diabetes mellitus y episodios similres a ACV)
- Mutaciones activadoras del gen del receptor sensor del calcio
- Mutaciones del gen de prepro-PTH

Resistencia periférica a la PTH
- Seudohipoparatiroidismo

Otras
- Radioterapia cervical
- Radioyodo
- Hipomagnesemia

2. Hipocalcemias por trastornos relacionados con la vitamina D

Déficit de vitamina D
- Falta de exposición solar
- Déficit dietario de vitamina D
- Malabsorción: esprúe, enfermedad de Whipple, enfermedad de Crohn

Pérdida acelerada
- Alteración del circuito enterohepático
- Anticonvulsivos

Defectos en la 25-hidroxilación
- Enfermedades hepáticas
- Isoniazida

Defectos en la 1-alfa-hidroxilación
- Insuficiencia renal

Raquitismo dependiente de la vitamina D de tipo I

Osteomalacia oncogénica

Resistencia periférica

Raquitismo dependiente de la vitamina D de tipo II

Fenitoína

3. Hipocalcemias por causas diversas

Por depósito óseo excesivo
- Metástasis osteoblásticas
- Síndrome del hueso "hambriento"

Hiperfosfatemia
- Insuficiencia renal
- Infusión de fosfato
- Rabdomiólisis
- Síndrome de lisis tumoral

Quelantes y otros fármacos
- Foscarnet
- Transfusión de sangre citratada
- Infusión de contraste con EDTA
- Flúor
- Bisfosfonatos
- Denosumab
- Calcitonina
- Cinacalcet
- Cisplatino
- Doxorrubicina
- 5-fluorouracilo + leucovorina

Hipocalcemia neonatal
- Prematuros
- Asfixia
- Secundario a hiperparatiroidismo materno
- Secundario a hipercalcemia hipocalciúrica familiar
- Secundario a diabetes mellitus materna

Infección por HIV
- Inducida por antirretrovirales/antibióticos/antimicóticos
- Déficit de vitamina D
- Hipomagnesemia
- Respuesta inadecuada a la PTH

Enfermedades sistémicas graves
- Pancreatitis
- Shock tóxico
- Pacientes internados en terapia intensiva

el aceite de hígado de bacalao, la yema de huevo y los lácteos enriquecidos con vitamina D. En consecuencia, en los últimos años se ha generado una "epidemia" de déficit de vitamina D. Las enfermedades gastrointestinales como la ***malabsorción*** (celiaquía, esprúe tropical, enfermedad de Whipple, enfermedad de Crohn), la ***cirugía del tracto digestivo superior***, la ***cirrosis biliar primaria***, la ***colestasis*** hepática y los ***anticonvulsivos*** (difenilhidantoína y barbitúricos) son causa de déficit de vitamina D. Por su parte, la ***pancreatitis crónica*** provoca una deficiencia de enzimas como la lipasa y la disminución de la absorción de vitaminas liposolubles como la vitamina D. Esto altera la absorción de calcio en el intestino y produce hipocalcemia (**caso clínico 62-3-1**). La ***insuficiencia renal crónica*** es otra causa frecuente de hipocalcemia, con una fisiopatología bastante compleja en la que intervienen la ***hiperfosfatemia*** debido a la disminución de la función de la nefrona y la disminución de la síntesis de calcitriol por la enfermedad renal. La hipovitaminosis D puede también generarse por

CASO CLÍNICO 62-3-1

A Roberta, de 64 años, 56 kg/168 cm (IMC 19,8) y un examen físico normal, se le solicitó una densitometría ósea que evidenció una disminución de los valores en la columna vertebral y el cuello femoral, en el rango de osteoporosis (puntaje T < –2,5), por lo que inició tratamiento con un bisfosfonato (medicamento que disminuye la resorción ósea). Al cabo de algunas semanas, la paciente comenzó a quejarse de hormigueos en las manos y alrededor de la boca que fueron en aumento; le aparecieron, además, calambres dolorosos en las piernas. Los estudios de laboratorio mostraron una calcemia de 8,0 mg/dL (VN 8,5-10,5) que, repetido, fue de 8,2 y 8,3 mg/dL. Se interrumpió la administración del fármaco y se solicitaron otros estudios para aclarar la etiología de la hipocalcemia.

¿Cuál podría ser la causa de la hipocalcemia?
¿Qué estudios cree que se solicitaron?

Comentario

Se trata de una paciente asintomática hasta el momento de iniciar el tratamiento antirreabsortivo por su osteoporosis. Si bien el examen fue negativo, la paciente se presentaba con un IMC más bien bajo, lo que llevó a la sospecha de un trastorno de la absorción intestinal. Se le solicitaron entonces anticuerpos antigliadina, antiendomisio y antitransglutaminasa, que fueron positivos y confirmaron el diagnóstico de enfermedad celíaca. Este diagnóstico se realiza hoy con mayor frecuencia en pacientes por otra parte asintomáticos. La disminución del aporte de calcio derivado de la resorción ósea en una persona con malabsorción de calcio y vitamina D llevó a la hipocalcemia.

resistencia periférica a su acción, como ocurre en el raquitismo dependiente de la vitamina D de tipo II, en el que hay un defecto en el receptor de esa vitamina. Otro trastorno hereditario raro que cursa con hipocalcemia es el raquitismo hipofosfatémico ligado al cromosoma X, que ocasiona un defecto en la producción renal de calcitriol.

Hipocalcemias por causas diversas

La ***hiperfosfatemia*** se relaciona con su administración oral o parenteral en esquemas de nutrición, en lisis tumorales por quimioterapia o rabdomiólisis asociada con falla renal aguda (grandes cantidades de fosfato pasan al líquido extracelular); en estos casos el alto nivel de fosfato en la sangre produce una hipocalcemia grave, producto de los complejos fosfocálcicos que se depositan en los tejidos blandos. El mecanismo de la hipocalcemia observado en la ***pancreatitis aguda*** puede deberse a la generación de ácidos grasos libres por acción de la lipasa pancreática. Los ácidos grasos quelan las sales de calcio insolubles presentes en el páncreas y promueven el depósito de calcio en el retroperitoneo. Además, la hipoalbuminemia puede ser parte del cuadro clínico y reducir aún más la calcemia total. La presencia de antecedentes de etilismo, pobre estado nutricional y emesis puede llevar a la ***hipomagnesemia***, con la agravación consiguiente de la hipocalcemia. Otras causas de hipomagnesemia son la terapia con cisplatino, diuréticos o aminoglucósidos, y la administración parenteral prolongada de líquidos. Los niveles de PTH pueden estar normales, suprimidos o elevados. Si están normales o suprimidos, es muy probable que se deba a una hipomagnesemia severa subyacente. Si la PTH está elevada, es un reflejo exclusivo de la hipocalcemia. Las ***metástasis osteoblásticas*** que suelen acompañar al cáncer de próstata y al de mama se asocian con hipocalcemia e hipofosfatemia debido a la mayor captación de iones de calcio y fosfato por el esqueleto. Un mecanismo similar acontece en el ***síndrome del hueso "hambriento"***, que aparece tras la paratiroidectomía en casos severos de hiperparatiroidismo primario o secundario a insuficiencia renal, o tras el trasplante de riñón. La administración de citrato durante las ***politransfusiones*** de sangre o plasma, o el exceso de lactato en la acidosis láctica por shock o sepsis pueden formar complejos con el calcio e inducir hipocalcemia. La administración de otros ***quelantes*** del calcio como el foscarnet o el EDTA puede producir hipocalcemias agudas. Fármacos como los bisfosfonatos, el denosumab y el cinacalcet, y la quimioterapia con cisplatino y 5-fluorouracilo combinado con leucovorina pueden inducir hipocalcemia.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La disminución del calcio iónico, así como de la calcemia total, es determinante de los síntomas en los pacientes con hipocalcemia. La disminución de la concentración de calcio en el líquido extracelular provoca un aumento de la excitabilidad neuromuscular, efecto potenciado por la hipomagnesemia.

> Hay una variación sustancial de la gravedad de los síntomas en los pacientes y no parece existir un nivel absoluto en el que los síntomas aparecen. Los pacientes con ***hipocalcemia crónica*** algunas veces no tienen síntomas neuromusculares a pesar de los niveles bajos de calcemia. En cambio, los pacientes con ***hipocalcemia aguda*** a menudo manifiestan síntomas de ***tetania***.

En la mayoría de los casos hay ***parestesias*** en las regiones distales de las extremidades o ***calambres***. También son comunes la fatiga, la ansiedad, la hiperirritabilidad y la depresión. Las manifestaciones clínicas de la hipocalcemia marcada consisten en ***espasmo carpopedal, laringoespasmo*** y ***convulsiones*** localizadas o generalizadas.

Los hallazgos físicos de irritabilidad neuromuscular con tetania latente incluyen los ***signos de Chvostek y de Trousseau*** (**Epónimos**). La hipocalcemia crónica se evidencia por ***signos dermatológicos*** como piel seca, calvicie focal y uñas quebradizas; también por hipoplasia dental y del esmalte de los dientes, de acuerdo con el tiempo de duración de la hipocalcemia.

La hipocalcemia se asocia a cambios inespecíficos en el electroencefalograma, aumento de la presión intracraneal y papiledema. La disminución de la calcemia produce ***prolongación del QT*** en el electrocardiograma y arritmias asociadas. La calcificación de los ganglios de la base y la corteza cerebral se observa en todas las formas de hipoparatiroidismo y se evidencia por tomografía computarizada. Estas calcificaciones de los ganglios de la base rara vez se acompañan de signos y síntomas que simulan la enfermedad de Parkinson o la corea. Las manifestaciones clínicas de la hipocalcemia se describen también en el **capítulo 60-8** *Hipoparatiroidismo* (véase el **cuadro 60-8-3** de ese capítulo).

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

La sospecha clínica de hipocalcemia se debe confirmar con el análisis del calcio sérico y un proteinograma para medir la albúmina sérica. También se debe considerar que en la alcalosis se produce un descenso del calcio iónico con calcemia total normal debido al aumento de la albúmina. En caso de duda, debe medirse el **calcio iónico** de manera directa con electrodos selectivos.

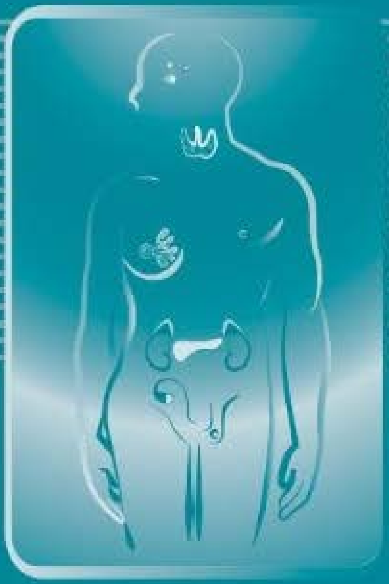
Si no se tiene la posibilidad de medir el calcio iónico, se puede obtener la calcemia corregida basándose en la fórmula antes mencionada.

Una vez establecida la hipocalcemia, la historia clínica puede determinar su causa en la mayoría de las ocasiones, como en el caso de la cirugía de tiroides, paratiroides o de cuello; la pancreatitis aguda, o las politransfusiones. Las determinaciones de creatinina, fósforo, magnesio y 25(OH)D en el suero descartarán otras causas frecuentes de hipocalcemia como insuficiencia renal, hiperfosfatemia, hipomagnesemia y déficit de vitamina D. La medición de PTH es de utilidad cuando se sospecha una hipocalcemia de causa paratiroidea, en la cual la PTH sérica está reducida o inapropiadamente normal en el hipoparatiroidismo. En los pacientes con enfermedad renal aguda o crónica, deficiencia de vitamina D o seudohipoparatiroidismo, la PTH sérica está elevada.

Véase **Bibliografía** cap. 62-3 *El paciente con hipocalcemia.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 62-3 *El paciente con hipocalcemia.*
Véase **Autoevaluación** cap. 62-3 *El paciente con hipocalcemia.*

62-4

El paciente con hipoglucemia



Félix M. Puchulu

DEFINICIÓN

La **hipoglucemia** es un cuadro caracterizado por manifestaciones clínicas determinadas y variables, con valores plasmáticos de glucemia inferiores a 50 mg/dL. Es una entidad más frecuente que lo reconocido, puesto que entre el 17% y el 50% de la población puede presentar valores de glucemia inferiores a 50 mg/dL de forma asintomática en algún momento del día, sin constituir una patología.

FISIOPATOLOGÍA

En el organismo sano, el 55-60% de la glucosa ingerida es captada por el hígado; el 15%, por otros tejidos insulinodependientes (muscular y adiposo) y el 25%, por tejidos no insulinodependientes como el cerebro. La glucemia es el resultado del balance entre los procesos de entrada y salida de glucosa de la sangre. La ***entrada*** de la glucosa se realiza a través de dos caminos, el exógeno, que es la ingesta alimentaria, y el endógeno, que es la producción mediante la glucogenólisis y la gluconeogénesis. Los ***egresos*** de la glucosa se producen por su utilización en los tejidos y su almacenamiento en forma de glucógeno y triglicéridos (**fig. 62-4-1**).

Fisiología de la contrarregulación

El metabolismo hidrocarbonado requiere un ajustado equilibrio de sus diferentes componentes, de los cuales adquieren importancia los procesos enzimáticos que favorecen tanto la formación de glucosa a través de

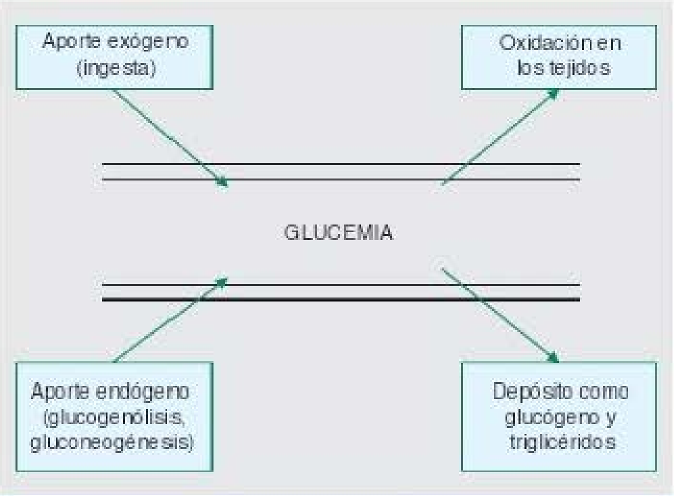

Aporte exógeno (ingesta)
Oxidación en los tejidos
GLUCEMIA
Aporte endógeno (glucogenólisis, gluconeogénesis)
Depósito como glucógeno y triglicéridos

Fig. 62-4-1. Determinantes de la glucemia.

sus precursores como su almacenamiento en forma de glucógeno. Las principales hormonas en estos procesos son la insulina, el glucagón, la adrenalina, el cortisol y la hormona del crecimiento (GH), conocidas estas últimas como ***hormonas de contrarregulación*** (**cuadro 62-4-1** y **fig. 62-4-2**). El glucagón y las catecolaminas son hormonas de contrarregulación de acción rápida, mientras que el cortisol y la hormona del crecimiento son contrarreguladoras de acción lenta y sus efectos tardan 2 a 3 horas en aparecer para recuperar el organismo de la hipoglucemia. El sistema de contrarregulación consta de mecanismos diferentes e integrados:

- el cerebro capta el descenso de la glucemia y estimula al hipotálamo y a la hipófisis para que liberen adenocorticotrofina y hormona del crecimiento
- la médula suprarrenal y el sistema nervioso adrenérgico liberan catecolaminas
- las células pancreáticas responden a las señales del sistema nervioso central y al estímulo directo de la hipoglucemia, reducen la liberación de insulina y estimulan la de glucagón, y ocurre la autorregulación de la producción hepática de glucosa

Como consecuencia del aumento de las catecolaminas, aumentan los efectos alfaadrenérgicos y betaadrenérgicos:

- Efectos alfaadrenérgicos:
  - Inhibición de la liberación endógena de insulina.
  - Aumento del flujo sanguíneo cerebral (vasoconstricción periférica).
  - Efectos betaadrenérgicos:
  - Glucogenólisis hepática y muscular.
  - Estimulación de la liberación de glucagón.
  - Disminución de la captación muscular de glucosa.
  - Incremento del flujo sanguíneo cerebral (por aumento del volumen minuto cardíaco).

El cerebro no sintetiza glucosa y sus reservas alcanzan para cubrir solo algunos minutos, por lo que se considera que su función es totalmente dependiente de la glucosa. Dado que el cerebro es dependiente de la glucosa circulante como su principal fuente de energía, la hipoglucemia representa una amenaza para su funcionamiento normal.

Paradójicamente, a pesar de que la hipoglucemia suele inducir una disminución inmediata en la función cognitiva, los cambios a largo plazo en la estructura cerebral y la función cognitiva varían, según diferentes estudios, en los pacientes con diabetes mellitus tipo 1. De hecho, la hipoglucemia recurrente inicia un proceso de habituación que suprime las respuestas hormonales y disminuye la conciencia a una hipoglucemia posterior, efecto que ha sido atribuido a adaptaciones en el cerebro. En los seres humanos el cerebro representa el 2% del peso corporal total; sin embargo, representa un 20% de la utilización de oxígeno y un 25% del uso de glucosa del cuerpo.

ETIOPATOGENIA

Las causas pueden ser varias y, para orientar el diagnóstico, es importante determinar si la hipoglucemia se produce en ayunas o luego de las comidas (reactiva). Una vez establecida la forma de presentación del cuadro, se puede tener una orientación de las diferentes causas determinantes.

Hipoglucemia en ayunas

Si bien es una patología poco frecuente, cuando se presenta se relaciona con enfermedades importantes (**cuadro 62-4-2**). Mediante la anamnesis es posible reconocer que los síntomas se exacerban ante el ayuno prolongado y pueden desencadenarse con el ejercicio. Estos cuadros pueden presentarse a la mañana temprano antes del desayuno. Sus síntomas son comúnmente los relacionados con la falta de aporte de glucosa al sistema nervioso.

En los casos en los que existe ***hiperinsulinismo*** o producción aumentada de hormonas similares a la insulina, ocurren dos hechos: el primero es el mayor consumo de glucosa en el organismo y el segundo, la supresión de la producción hepática de glucosa. En el organismo sano, la hipoglucemia causa una inhibición de la producción de insulina pancreática pero, en estas situaciones, un tumor productor de insulina o de hormonas similares no responde al estímulo inhibitorio y la causa de la hipo-

CUADRO 62-4-1. Influencia de las hormonas en la regulación de la glucemia

	Gluconeogénesis	Glucogenólisis	Lipólisis	Secreción de insulina
Insulina	–	–	–	+
Catecolaminas	–	+	+	+
Glucagón	+	+	+	–
Cortisol	+	–	+	–
Somatotrofina	–	–	+	+

El signo + indica acción de la hormona, el signo – indica ausencia de acción.

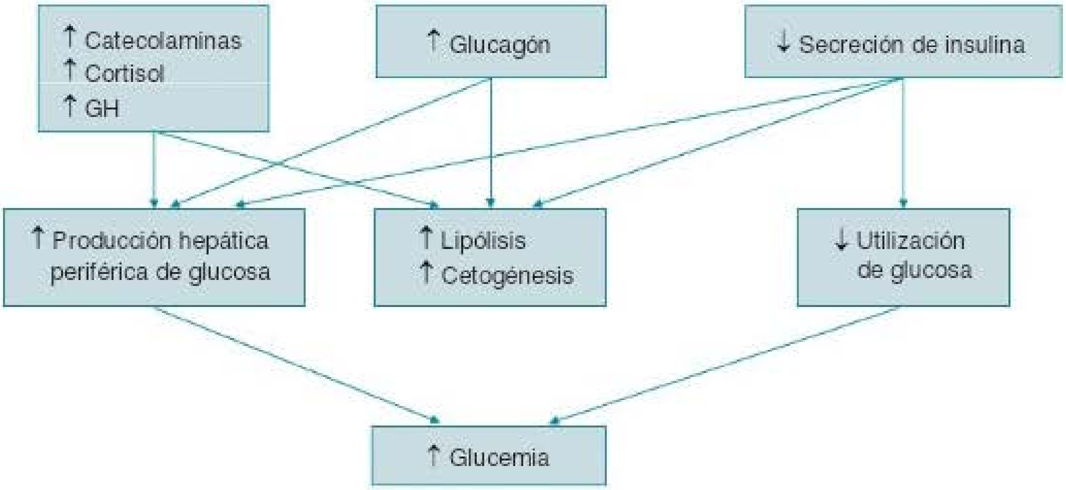


Fig. 62-4-2. Esquema de la modificación producida por el estímulo o freno de las diferentes hormonas sobre la glucemia.

glucemia persiste. Se produce así una hiperinsulinemia relativa, es decir, un exceso de insulina en relación con la cantidad de glucosa. Esta se puede cuantificar utilizando la relación insulina/glucosa (I/G), midiendo la insulina en μUI/mL y la glucemia en mg/dL (VN < 0,3). En presencia de hipoglucemia se puede sospechar hiperinsulinismo si la relación I/G en ayunas da un resultado entre 0,3 y 0,5, y se considera positivo franco si el resultado es superior a 0,5. El exceso de insulina puede deberse a una patología orgánica (insulinoma) o estar relacionado con un error en la dosis de insulina o con la ingesta de sulfonilureas en pacientes diabéticos.

En las situaciones relacionadas con ***insuficiencia hepática o renal, déficits enzimáticos congénitos o desnutrición***, la causa primordial es la falta de producción hepática de glucosa.

En los casos de ***anticuerpos antiinsulina*** (hipoglucemias autoinmunes), la insulina se fija a los anticuerpos y determina una resistencia a su acción que puede traducirse en hiperglucemia. Sin embargo, la insulina puede separarse de los anticuerpos y ocasionar una mayor cantidad de insulina libre, con la consiguiente hipoglucemia.

CUADRO 62-4-2. Hipoglucemia en ayunas
Hiperinsulinismo: - Trastorno de la célula beta pancreática: tumores funcionantes (insulinoma), hiperplasia de las células beta (nesidioblastosis) - Medicación: insulina exógena, sulfonilureas - Hipoglucemia autoinmune (mediada por anticuerpos antiinsulina) - Hipoglucemia neonatal en hijos de madre diabética
Tumores extrapancreáticos de gran tamaño y los productores de hormonas de acción similar a la insulina
Fármacos: alcohol, salicilatos
Déficits hormonales: hormona del crecimiento, glucagón, glucocorticoides, adrenalina
Insuficiencia hepática grave
Insuficiencia renal crónica avanzada
Desnutrición grave
Trastornos de la infancia: - Hipoglucemia cetónica - Defectos enzimáticos congénitos - Hipoglucemia neonatal del niño prematuro

El ***hijo de madre diabética*** puede presentar hipoglucemia dentro de las primeras 24 horas después del nacimiento, hecho relacionado con la propia producción de insulina para contrarrestar el medio materno hiperglucémico, o la presencia de anticuerpos antiinsulina maternos, secundarios a las inyecciones de insulina en la madre, que atraviesan la barrera placentaria y generan insulinorresistencia fetal. Al producirse el nacimiento desaparece la hiperglucemia materna pero, si el recién nacido continúa liberando insulina, presentará hipoglucemia.

Los ***tumores extrapancreáticos*** que generan hipoglucemia son casi siempre de gran tamaño, de origen mesenquimatoso (mesotelioma) y determinan un consumo importante de glucosa que puede producir la caída de sus valores plasmáticos por falta de compensación hepática.

El ***alcohol*** puede provocar hipoglucemia por inhibición de la gluconeogénesis. Este cuadro suele observarse en los alcohólicos que han bebido una cantidad importante y que, además, no se han alimentado; esto determina la falta de reserva de glucosa como glucógeno en el hígado, de manera que tampoco existe sustrato para la glucogenólisis normal.

Los ***defectos enzimáticos congénitos*** son muy raros, de difícil diagnóstico y están relacionados con déficit de la glucosa-6-fosfatasa (glucogenosis de tipo I) o déficit de la fructosa-1,6-difosfatasa.

Las hipoglucemias en los ***niños prematuros*** se relacionan con inmadurez, que determina que algunos procesos enzimáticos no se realicen normalmente.

+65 La hipoglucemia por el uso de antidiabéticos orales es la principal complicación en los adultos mayores y sus consecuencias pueden ser de mayor gravedad que la propia diabetes en este grupo etario.

Hipoglucemia reactiva

Se considera así la hipoglucemia que se desencadena con la alimentación. Se la puede agrupar como se indica en el **cuadro 62-4-3**.

CUADRO 62-4-3. Hipoglucemia reactiva
Hipoglucemia alimentaria
Con gastrectomía
Sin gastrectomía
Hipoglucemia reactiva de la diabetes mellitus no insulinodependiente
Hipoglucemia reactiva idiopática (funcional)

La hipoglucemia que se produce en los pacientes ***gastrectomizados*** se relaciona con el rápido pasaje de los alimentos al intestino delgado, que genera un estímulo hiperglucémico importante para la liberación de insulina. La respuesta del organismo ocasiona una hiperglucemia en la primera hora, seguida de hipoglucemia posterior por la acción de la insulina liberada (**fig. 62-4-3**). En los pacientes sin gastrectomía puede suceder una situación semejante relacionada con la liberación gástrica acelerada de los alimentos de forma espontánea.

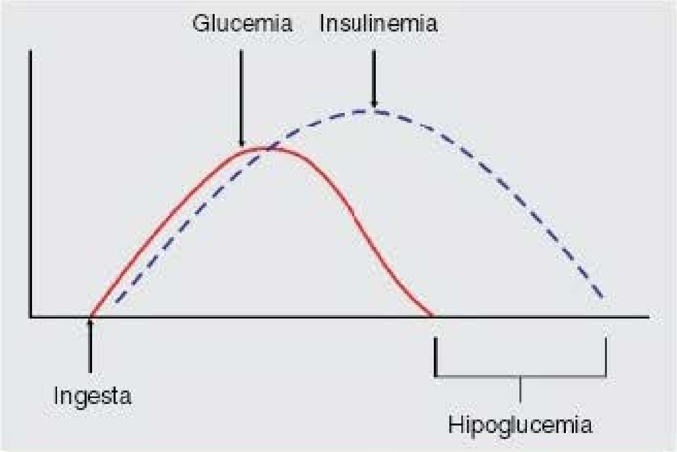


Fig. 62-4-3. Relación entre la glucemia y la secreción de insulina.

Se ha visto que pacientes con antecedentes familiares de diabetes, sometidos a pruebas de tolerancia a la glucosa, presentan curvas planas o con hipoglucemias tardías, como signo de una respuesta secretora pancreática aumentada. El hecho de que algunos evolucionan luego hacia la diabetes determinó que antiguamente se considerara estas curvas como de prediabetes. Los pacientes con diabetes no insulinodependiente (con producción pancreática de insulina) pueden presentar hipoglucemias posprandiales tardías.

La ***hipoglucemia reactiva idiopática*** se observa en los pacientes con pruebas de tolerancia a la glucosa normales y sin signos de déficit de otras hormonas de contrarregulación. No se conoce la causa de este cuadro.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El cuadro clínico puede tener dos clases de síntomas: los adrenérgicos y los neuroglucopénicos (**cuadro 62-4-4**).

Los **síntomas adrenérgicos** están relacionados con la respuesta del organismo para intentar contrarrestar la hipoglucemia. Algunas de las hormonas que se liberan en esta situación, como las catecolaminas, son responsables de los síntomas, por ejemplo, sudoración, piel fría, midriasis, temblor, ansiedad, taquicardia y palpitaciones.

Los **síntomas neuroglucopénicos**, como su nombre lo indica, se relacionan con la falta de aporte de glucosa al sistema nervioso. Pueden ser los siguientes: irritabilidad, agresividad, cefalea, hambre, cambio de personalidad, confusión, letargo, convulsiones, estupor y coma (**caso clínico 62-4-1**).

En las personas sanas, los síntomas adrenérgicos comienzan a manifestarse ante valores glucémicos de 58 + 2 mg/dL. Esto es significativamente superior al umbral de los primeros síntomas neuroglucopénicos (visión borrosa, dificultad para concentrarse, letargo, zumbidos) que se presentan con glucemias de 51 + 3 mg/dL. La alteración de la función cognitiva aparece con valores glucémicos de 49 + 2 mg/dL. La liberación de glucagón y adrenalina comienza a producirse ante concentraciones plasmáticas de glucosa de entre 65 y 70 mg/dL.

Algunos pacientes toleran bastante bien valores glucémicos más bajos, probablemente debido a un acostumbramiento del cerebro al desarrollo gradual de estos cuadros y a la utilización de fuentes energéticas alternativas. Una vez superado el cuadro, la mejoría sintomática es inmediata, a excepción de las hipoglucemias muy importantes que pueden dejar una cefalea o un cansancio acentuado, que mejora en horas o, en ocasiones, en días.

Uno de los inconvenientes en la diabetes de larga data es que la hipoglucemia puede ser inadvertida, es decir, el individuo puede no sentir los síntomas adrenérgicos y pasar directamente a los neuroglucopénicos. Los síntomas adrenérgicos son importantes porque, sin haber generado aún la hipoglucemia el cuadro confusional, le permiten al sujeto tomar medidas adecuadas para resolver el cuadro y así evitar la progresión a la neuroglucopenia. Es frecuente escuchar el relato de personas que han continuado conduciendo un automóvil sin tener conciencia de sus actos, pero respetando el camino o las indicaciones de tránsito, y ante el mayor descenso de la glucemia, se desmayaron y ocasionaron un accidente de tránsito.

De acuerdo con su gravedad, la hipoglucemia puede clasificarse en:

- **Leve:** el paciente presenta síntomas adrenérgicos (taquicardia, palpitaciones, temblor) y colinérgicos (sudoración) o algún síntoma de compromiso del sistema nervioso, pero que no afecta su desempeño normal.
- **Moderada:** compromiso neurológico importante, pero aún está posibilitado para resolver el cuadro por sus medios.

CUADRO 62-4-4. Síntomas de la hipoglucemia

Adrenérgicos	Neuroglucopénicos
Sudoración	Irritabilidad
Piel fría	Cefalea
Midriasis	Cambio de personalidad
Temblor	Confusión
Diaforesis	Letargia
Ansiedad	Convulsiones
Taquicardia	Estupor
Palpitaciones	Coma
Hambre	

- **Grave:** coma o imposibilidad para resolver el cuadro por sus medios.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Es frecuente atribuir a una hipoglucemia diferentes malestares que puede presentar una persona. Para comenzar a estudiar esta patología, la sospecha clínica se debe haber confirmado con la medición en el laboratorio o con tiras reactivas.

CASO CLÍNICO 62-4-1

Noah, de 19 años, tiene antecedentes de diabetes mellitus de 12 años de evolución, en tratamiento con insulina NPH en tres dosis, 16 unidades predesayuno, 10 unidades prealmuerzo y 10 unidades antes de dormir. Controla sus glucemias antes del desayuno, almuerzo y cena, y corrige los valores que superan los 120 mg/dL. Como plan alimentario realiza una dieta que incluye las cuatro comidas y agrega una colación a las 10:30 y a las 22:30. Mientras está rindiendo un examen final oral en la facultad en la que cursa el primer año de sus estudios de Derecho, sufre un cuadro de pérdida de conocimiento a las 11:45. En el interrogatorio a los testigos (los dos docentes a cargo de la evaluación), estos refieren que el alumno mostraba signos claros de nerviosismo, con sudoración e inquietud. Al notarlo alterado, y considerando que se encontraba nervioso ante sus primeras experiencias de evaluación en la carrera universitaria, le ofrecen un vaso de agua, lo sientan en un lugar para que se tranquilice y mientras tanto continúan evaluando a otro alumno. Los docentes reciben una respuesta agresiva e inadecuada por parte del alumno, que comienza una agresión verbal y desmedida hacia los profesores. Cuando sus compañeros intentan calmarlo, el alumno pierde el conocimiento y presenta un cuadro de convulsiones.

Mientras llega el equipo de emergencias, se evalúan varias posibilidades de situación, como cuadro de histeria, convulsiones por epilepsia o caída de la tensión arterial. Ante la llegada de médico de emergencias y el comentario de un compañero de facultad, se conoce el diagnóstico de diabetes insulinodependiente del alumno, por lo que se sospecha y se confirma la presencia de hipoglucemia.

¿Cuál es la fisiopatología de la hipoglucemia en este caso?
¿Qué elementos del cuadro clínico le hacen sospechar hipoglucemia?
¿Cómo se podría haber prevenido el cuadro?

Comentario

La explicación de la aparición del cuadro se centra en que el paciente se aplicó la insulina en forma habitual y desayunó antes de ir a la facultad, pero no pudo hacer la colación de media mañana por encontrarse en el recinto del examen. La primera observación de los profesores vinculados a la sudoración profusa, inquietud y ansiedad corresponderían a los síntomas adrenérgicos. Si le hubieran tomado el pulso y la tensión arterial, lo podrían haber encontrado taquicárdico e hipertenso. Los síntomas posteriores de trastorno de conducta con agresividad, la pérdida de conocimiento y, finalmente, las convulsiones corresponden a los síntomas de la neuroglucopenia, que suelen ser posteriores a los adrenérgicos.

Si los profesores hubieran sospechado en primera instancia la posibilidad de una hipoglucemia, el tratamiento hubiera sido la ingesta de hidratos de carbono de acción rápida en el momento en el que el paciente se encontraba lúcido; para el cuadro posterior con el paciente inconsciente, el tratamiento debería ser una solución glucosada hipertónica por vía intravenosa o glucagón intramuscular.

Por último, el mejor tratamiento es el de la prevención: si el alumno hubiera podido tomar su colación de media mañana, probablemente el cuadro no se hubiera producido, por tener un sustrato alimentario adecuado para que actuara la insulina.

Una vez confirmada la hipoglucemia, los análisis de laboratorio deben evaluar el estado de la función del riñón y del hígado para descartar las insuficiencias de estos órganos como causas de hipoglucemia.

Es muy importante la ***anamnesis*** para determinar las características del cuadro, si aparece en ayunas, ante el ejercicio o luego de las comidas, y si hay relación con la ingesta de fármacos; se deben obtener datos que puedan orientar hacia alcoholismo o hacia personalidades conflictivas o psiquiátricas que puedan provocarse hipoglucemias facticias con insulina o hipoglucemiantes.

La radiografía de tórax puede ser útil para detectar la presencia de un mesotelioma de pulmón y la ecografía de abdomen, para los mesoteliomas abdominales o los sarcomas retroperitoneales.

Para la búsqueda de hipoglucemia por ***hiperinsulinismo***, se deben realizar glucemias matinales luego del ayuno nocturno; en caso de que aparezca la hipoglucemia, se deben medir en la misma muestra de sangre la insulinemia y el péptido C. La medición concomitante de insulina y glucosa se realiza con la intención de determinar un hiperinsulinismo orgánico, que orientaría hacia la presencia de un insulinoma (**caso clínico 62-4-2**).

El ***péptido C*** se solicita para descartar que el paciente, por motivos desconocidos, se esté inyectando insulina y provocando una falsa enfermedad. En el caso del insulinoma, se encontrarán elevados la insulina y el péptido C; en las hipoglucemias facticias, por inyección exógena de la hormona, habrá insulinemia elevada y péptido C bajo. En el caso de ingesta de hipoglucemiantes orales se observarán insulinemia y péptido C elevados. Ante la sospecha de esta causa, se pueden medir sus metabolitos en la orina.

Si la hipoglucemia no se presenta con el ayuno nocturno, se procede a realizar la prueba de ayuno prolongado. Se deja al paciente internado y se le coloca un suero con solución fisiológica; puede tomar infusiones sin azúcar. La prueba se prolonga hasta 72 horas, e incluso se puede realizar una prueba de tipo ergométrico para estimular el consumo de glucosa. Si no hay hipoglucemia luego de esta prueba, difícilmente el paciente tenga una hiperinsulinemia orgánica. Si es positiva, debe enfocarse el estudio hacia la búsqueda del ***insulinoma***. Se realiza en primer término una ecografía abdominal, por ser un método económico y sencillo, aunque su sensibilidad es baja (15-63%). El paso siguiente es la tomografía computarizada con contraste intravenoso o la resonancia magnética con gadolinio, cuya sensibilidad ha mejorado con los equipos más modernos, para llegar hasta el 80%. La arteriografía selectiva del tronco celíaco, si bien es cruenta, tiene una especificidad importante y su sensibilidad es de hasta un 70%. Este estudio puede revelar un tumor vascularizado en el páncreas.

La toma de una muestra sanguínea selectiva de la vena porta por punción percutánea es útil en manos experimentadas y se realiza ante la certeza de la presencia de hiperinsulinismo orgánico. La determinación se basa en la medición de insulinemias posestímulo con gluconato de calcio a lo largo de la cabeza, el cuerpo y la cola

CASO CLÍNICO 62-4-2

Juan Cruz, de 13 años, presenta desde hace 2 años cuadros de convulsiones y pérdida de conocimiento, por lo que se le realizó el diagnóstico de epilepsia y fue tratado con diferentes fármacos, como difenilhidantoína y fenobarbital. Los distintos esquemas terapéuticos no determinaron una mejoría del cuadro.

¿Cómo debería profundizarse el interrogatorio de los cuadros convulsivos?

Ante la sospecha clínica de hipoglucemia, ¿cuál sería su plan de estudio?

Comentario

En el interrogatorio, el joven refiere mayor lentitud por la mañana al despertar, que mejora después del desayuno. En el colegio tuvo tres episodios de pérdida de conocimiento y convulsiones, uno de ellos en la clase de gimnasia y los otros dos en el recreo, mientras jugaba al fútbol. Esto determinó que por indicación médica no pudiera practicar deportes. Se lo derivó para estudio y presentó en el primer análisis una glucemia de 43 mg/dL. Se realizó una prueba de ayuno que debió suspenderse a las 2 horas por trastorno de la conciencia y temblor de los miembros superiores; se constató una glucemia en reposo y sin estímulo de 22 mg/dL. Se le realizó una tomografía computarizada y una arteriografía, que mostraron la presencia de un tumor vascularizado en el páncreas. Sometido a cirugía, se le extirpó un insulinoma benigno de 2 cm de diámetro, con lo que se logró la curación del cuadro.

Como dato más significativo del interrogatorio, surge la forma de origen de la hipoglucemia ante el estímulo del ejercicio o la prolongación del ayuno por las horas del sueño. La confusión médica inicial se vincula a las manifestaciones neurológicas de la hipoglucemia y con la mayor probabilidad estadística de presentar epilepsia en relación con el insulinoma.

CUADRO 62-4-5. Estudios complementarios en el paciente con hipoglucemia

Estudio	Objetivo
Glucemia en ayunas	Confirmar hipoglucemia
Hepatograma	Descartar insuficiencia hepática
Función renal	Descartar insuficiencia renal
Radiografía de tórax	Descartar patología tumoral
Ecografía abdominal	Descartar patología tumoral
Prueba de ayuno prolongado	Detectar hipoglucemia frente a su ausencia con el ayuno simple
Anticuerpos antiinsulina	Descartar hipoglucemia autoinmune
Hipoglucemia confirmada	
Insulinemia y péptido C	Búsqueda de hiperinsulinismo orgánico
Ecografía abdominal	Localización de insulinoma
TC o RM	Localización de insulinoma
Arteriografía selectiva	Localización de insulinoma
Punción percutánea	Localización de insulinoma
Ecografía intraoperatoria	Localización de insulinoma

CUADRO 62-4-6. Diagnósticos diferenciales de los síndromes neuroglucopénicos

Síndromes psiquiátricos	Histeria Neurosis Depresión endógena Síncope por hiperventilación Esquizofrenia Demencia presenil
Síndromes neurológicos	Epilepsia Tumor cerebral Meningitis Migraña Insuficiencia vertebrobasilar Demencia Hemiplejía Neuropatía periférica
Intoxicaciones	Alcohol Barbitúricos Monóxido de carbono Drogas Uremia
Endocrinológicos	Hipoparatiroidismo Feocromocitoma Tirotoxicosis
Cardiovasculares	Síndrome vasovagal Hipotensión ortostática Stokes-Adams Síncope del seno carotídeo

del páncreas para determinar el sitio de donde procede la liberación patológica de insulina. Una vez definida la ubicación del tumor, se realiza la cirugía. No es infrecuente que se decida operar al paciente sin haber podido determinar su ubicación y se lo localiza en el acto quirúrgico de forma manual o mediante una ecografía realizada directamente sobre el páncreas.

En otros casos hay que investigar si la hipoglucemia se debe al déficit de las hormonas de contrarregulación. A través del estímulo con una hipoglucemia provocada y controlada (por infusión intravenosa de insulina), se determinan los valores de cortisol, hormona del crecimiento, glucagón y adrenalina.

Cuando se sospeche una hipoglucemia reactiva, se realiza una prueba de tolerancia oral a la glucosa prolongada, de hasta 5 horas luego del estímulo.

En el **cuadro 62-4-5** se presenta el objetivo de cada uno de los estudios complementarios y en el **cuadro 62-4-6**, los diagnósticos diferenciales.

En resumen, ante la sospecha de hipoglucemia es necesario realizar una anamnesis cuidadosa para establecer las características que generan la aparición del cuadro clínico y descartar los diagnósticos diferenciales. Con la finalidad de orientar los estudios posteriores, en primer lugar se confirmará su presencia con la determinación de la glucemia. Una vez establecido el diagnóstico, se orientarán los estudios siguientes según se trate de una hipoglucemia de ayunas o reactiva.

La realización de los estudios se debe efectuar de manera racional, teniendo en cuenta el objetivo de cada método diagnóstico (**fig. 62-4-4**).

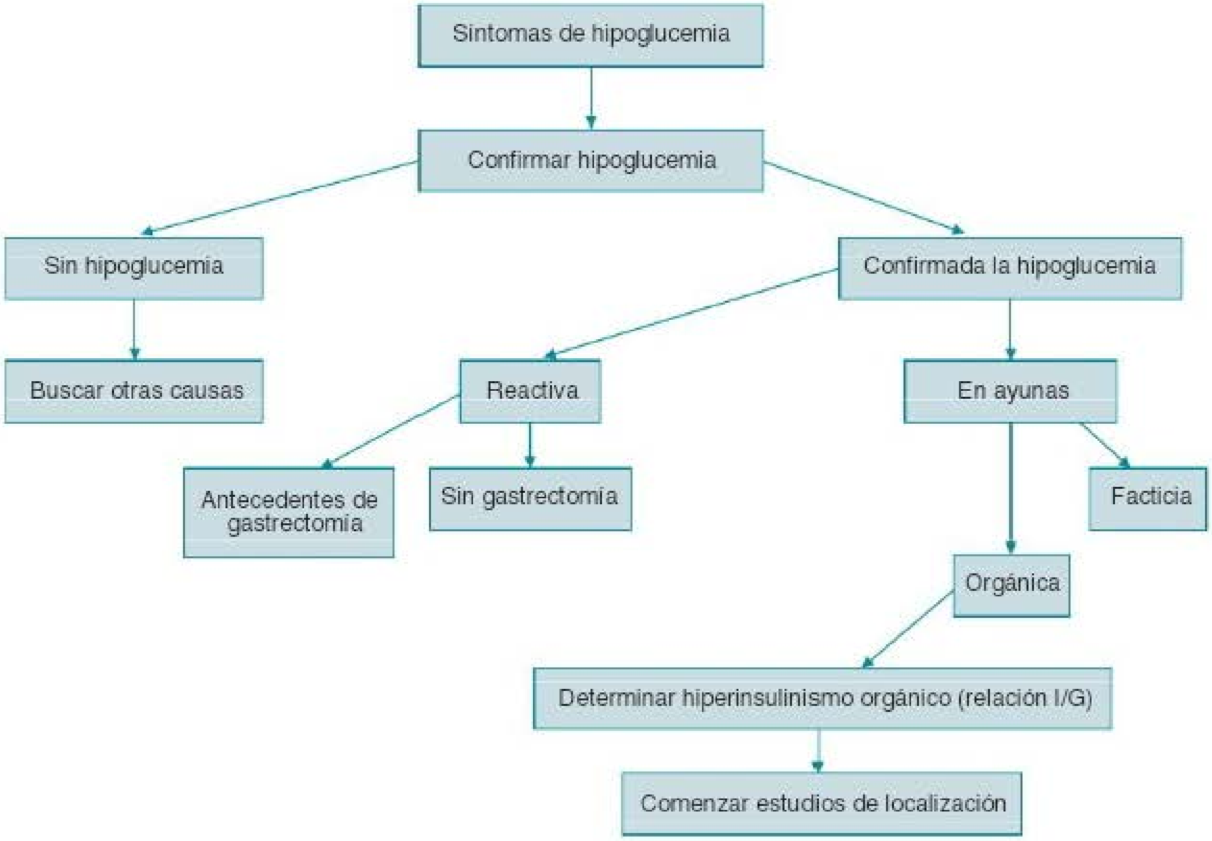

Sintomas de hipoglucemia
Confirmar hipoglucemia
Sin hipoglucemia
Confirmada la hipoglucemia
Buscar otras causas
Reactiva
En ayunas
Antecedentes de gastrectomía
Sin gastrectomía
Facticia
Orgánica
Determinar hiperinsulinismo orgánico (relación I/G)
Comenzar estudios de localización

Fig. 62-4-4. Enfoque clínico frente a la presunción de hipoglucemia.

Véase **Bibliografía** cap. 62-4 *El paciente con hipoglucemia.*

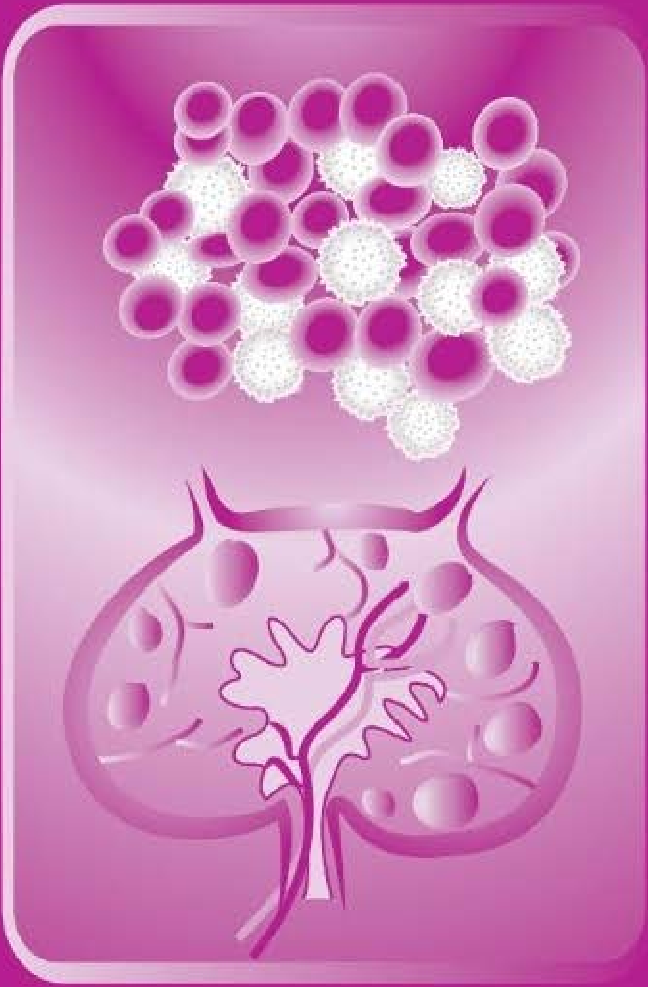
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 62-4 *El paciente con hipoglucemia.*

Véase **Autoevaluación** cap. 62-4 *El paciente con hipoglucemia.*

Parte XIII

Los que tienen el bazo hinchado y duro, se benefician de las disenterías, siempre que no sean muy prolongadas.

Aforismo XLVIII Libro 6º



Sistema inmunohematopoyético y hemostasia

Contenido

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

SECCIÓN 3
Examen físico

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

63-1 Palidez
Horacio Di Fonzo

63-2 Rubicundez
Horacio Di Fonzo

63-3 Adenomegalias
Marcelo J. Melero

63-4 Hemorragia
Andrés L. Brodsky

63-5 Fiebre en el paciente con una enfermedad hematológica
Marcelo J. Melero

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

64 Antecedentes inmunohematológicos y hemostáticos
Horacio Di Fonzo y Andrés L. Brodsky

SECCIÓN 3
Examen físico

**65 Examen físico relacionado con el sistema inmunohematopotoyético
y la hemostasia**

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

66-1 Síndrome anémico
Horacio Di Fonzo

66-2 Policitemias
Horacio Di Fonzo

66-3 Leucocitosis y leucopenia
Marcelo J. Melero

66-4 Leucemias
Marcelo J. Melero

66-5 Linfomas
Marcelo J. Melero

66-6 Trombocitopenia
Andrés L. Brodsky

66-7 Trombocitosis
Andrés L. Brodsky

66-8 Síndromes de inmunodeficiencia
Marcelo J. Melero

66-9 Hipergammaglobulinemia y discrasias de células plasmáticas
Marcelo J. Melero

66-10 Síndrome hemorragíparo
Andrés L. Brodsky

66-11 Estados protrombóticos y de hipercoagulabilidad
Andrés L. Brodsky

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

67-1 Hemograma
Andrés L. Brodsky

67-2 Frotis de sangre periférica
Andrés L. Brodsky

67-3 Punción aspirativa y biopsia de médula ósea
Andrés L. Brodsky

67-4 Estudio de la coagulación
Andrés L. Brodsky y Roxana A. Raimondi

67-5 Estudios por imágenes
Andrés L. Brodsky y Gregorio R. Cordini

67-6 Punción y biopsia ganglionar

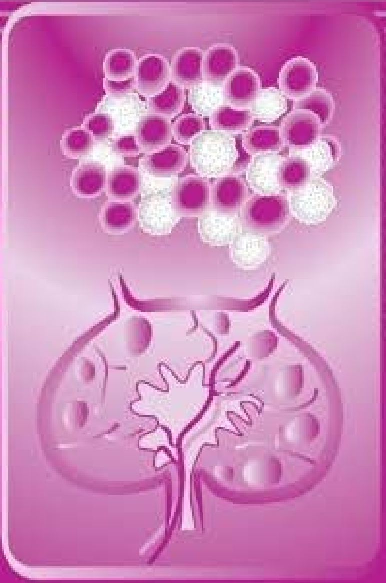
SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

68-1 El paciente con anemia
Horacio Di Fonzo

68-2 El paciente con adenomegalias
Marcelo J. Melero

68-3 El paciente con esplenomegalia
Marcelo J. Melero

SECCIÓN 1
Motivos de consulta



63-1

Palidez

Horacio Di Fonzo

El color de la piel depende de diversos factores, por ejemplo, de la riqueza de pigmento melánico, de la presencia de otros pigmentos anormales, así como del espesor de las capas superficiales y la irrigación de la dermis. Esta comprende la red vascular y está en relación con el tono vasomotor y la calidad de la sangre circulante.

La **palidez** puede definirse como el aumento del tono blanquecino (lívido) de la piel y de las mucosas, observable aun en personas de raza negra (**fig. 63-1-1**). Puede ser generalizada o localizada. La forma generalizada puede ser transitoria, debida a una vasoconstricción cutánea, mientras permanecen rosadas las mucosas. Este tipo de palidez se observa en el shock y en la hipotensión arterial con lipotimia o síncope.

En la ***anemia***, la palidez es generalizada y permanente, y afecta también las mucosas por la disminución de la hemoglobina circulante. Si bien la palidez es el signo más evidente de anemia, no es un hallazgo sensible ni específico. Tiene mayor especificidad para el diagnóstico de anemia la observación de palidez en sitios menos influidos por los factores mencionados, como la mucosa yugal, el paladar, la faringe, la conjuntiva palpebral, los labios y las palmas. En estas últimas, la palidez en el fondo de los surcos cuando se extienden forzadamente los dedos se relaciona con una Hb menor de 7-8 g/dL. No debe tenerse en cuenta la palidez como signo de anemia en presencia de vasoconstricción o de cianosis.

En algunas formas de anemia, la palidez aparece acompañada de otros tonos o matices de coloración y adopta aspectos semiológicos distintivos. Por ejemplo, en las anemias hemolíticas puede observarse palidez con coloración amarillenta de la piel y las mucosas (*ictericia flavínica*); la anemia perniciosa suele provocar una marcada palidez con un tinte amarillo limón; en los pacientes neoplásicos y en los casos de insuficiencia renal crónica puede verse una palidez cérea o levemente amarillenta ("pajiza"). En las fases avanzadas del síndrome de inmunodeficiencia adquirida puede haber palidez acompañada de un tinte grisáceo o terroso de la piel. En la insuficiencia suprarrenal crónica (enfermedad de Addison) puede encontrarse una llamativa combinación del oscurecimiento de la piel por melanodermia con la palidez mucosa por anemia.

Además de la ***palidez constitucional*** por razones raciales o familiares, debida a mayor espesor de la epidermis o a la vasoconstricción permanente, se debe mencionar la producida por infiltración cutánea por edema o por sustancia mucoide, como en el ***hipotiroidismo*** (**fig. 63-1-2**). Por otro lado, en el ***panhipopituitarismo*** la piel adquiere una coloración que varía de la palidez cérea a la amarillenta. Esta hipopigmentación se manifiesta sobre todo en las regiones peribucal y periorbitaria (**caso clínico 63-1-1**).

Dado que la palidez no es un signo patognomónico de anemia y que puede haber anemia sin palidez y palidez

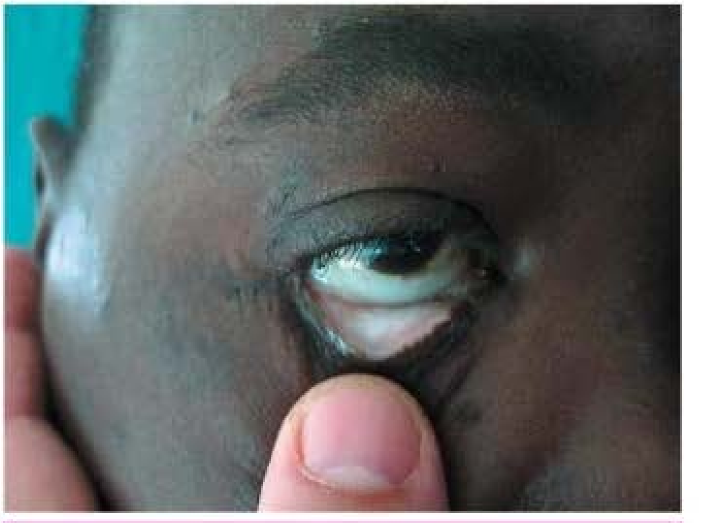


Fig. 63-1-1. Palidez subconjuntival en un paciente anémico.

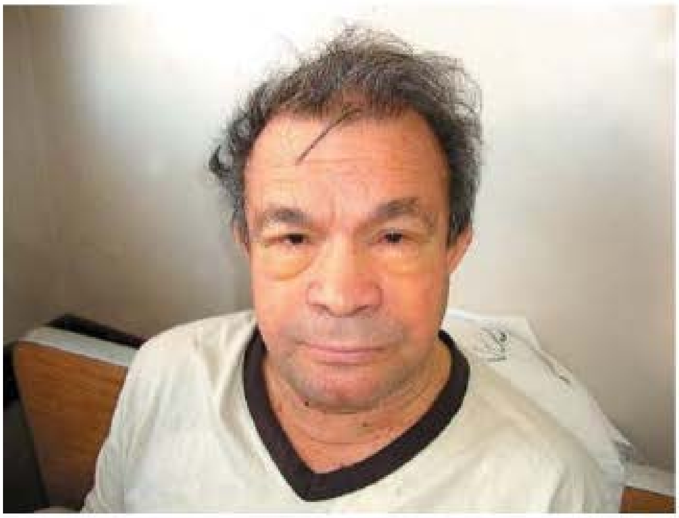


Fig. 63-1-2. Facies pálida amarillenta y abotagada en un paciente con hipotiroidismo e insuficiencia renal.

sin anemia, debe enfatizarse que el diagnóstico presuntivo de anemia siempre debe ser confirmado por el laboratorio (véanse también **caps. 66-1** *Síndrome anémico* y **68-1** *El paciente con anemia*).

CASO CLÍNICO 63-1-1

Rowena, de 32 años, consulta por una amenorrea secundaria. Tiene antecedentes de haber padecido un shock hipovolémico por hemorragia posparto hace 3 años. En el examen físico se observan: adelgazamiento, palidez cutánea marcada con leve palidez de las mucosas, disminución del vello pubiano, atrofia mamaria e hipotensión ortostática. El laboratorio inicial evidencia: Hto 35%; Hb 11 g/dL; Na 132 mEq/L; K 4,5 mEq/L.

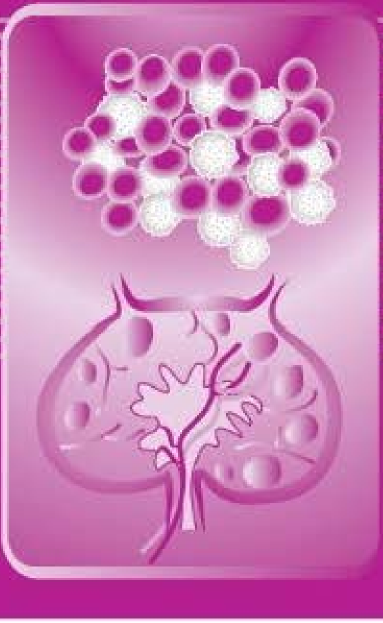
¿Cuál es el diagnóstico presuntivo?
¿Cómo se explica la palidez?
¿Qué estudios complementarios deben efectuarse?

Comentario

El cuadro clínico sugiere déficits glandulares múltiples. El antecedente de hemorragia posparto se vincula a la posibilidad de un infarto hipofisario (síndrome de Sheehan). En el panhipopituitarismo suele observarse marcada palidez que, en parte, puede deberse a anemia, pero también a la falta de ACTH con disminución de la pigmentación cutánea, como probablemente ocurra en este caso. Además, puede contribuir la vasoconstricción periférica. Deben efectuarse las determinaciones hormonales que muestren la disminución o la carencia de secreción de ACTH, TSH y gonadotrofinas.

Véase **Bibliografía** cap. 63-1 *Palidez.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 63-1 *Palidez.*
Véase **Autoevaluación** cap. 63-1 *Palidez.*

63-2



Rubicundez

Horacio Di Fonzo

Se denomina **rubicundez** a la coloración rojiza de la piel. Puede deberse a vasodilatación de los plexos dérmicos, a anomalías de la piel o a alteraciones del contenido sanguíneo. Este cambio de coloración de la piel puede ser difuso, pero suele manifestarse más en la cara y da lugar a la *facies eritrósica o rubicunda* (**fig. 63-2-1**).

La rubicundez puede ser *episódica*, como ocurre cuando se produce vasodilatación desencadenada por

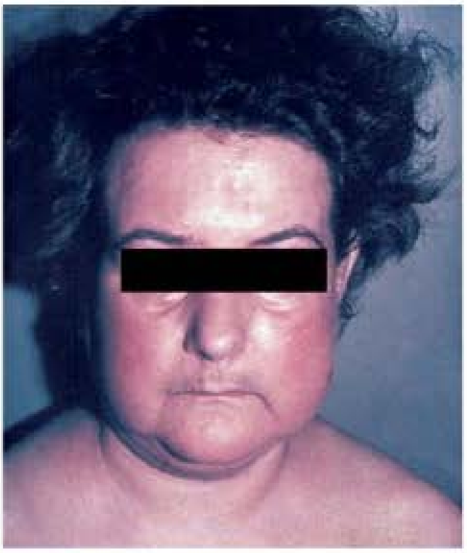


Fig. 63-2-1. Facies eritrósica.

una emoción (*eritema púdico*), en las reacciones de hipersensibilidad, luego de la exposición al calor, en relación con la ingesta aguda de alcohol y en las crisis del síndrome carcinoide y del feocromocitoma (**caso clínico 63-2-1**). La rubicundez *persistente* se observa en afecciones de la piel como las eritrodermias y en el eritema facial del lupus eritematoso y de la dermatomiositis. El alcoholismo crónico suele producir una rubicundez permanente por vasodilatación.

En la ***policitemia*** (aumento de la cantidad de glóbulos rojos circulantes), la rubicundez es un signo físico constante. En estos casos se denomina ***eritrosis*** y es permanente, con predominio facial y también en el cuello y la parte anterior y superior del tórax (distribución parecida al eritema púdico). Con frecuencia la advierte el propio paciente o sus familiares y se constituye en el motivo de consulta. En la rubicundez producida por policitemia se observa también intensificación del color rojo de las mucosas (conjuntivas, mucosa yugal), lo cual incrementa la sospecha, que debe confirmarse con los estudios de laboratorio (véase **cap. 66-2** *Policitemias*).

CASO CLÍNICO 63-2-1

Ariadna, de 42 años, consulta por presentar episodios de enrojecimiento facial desde hace 4 meses, acompañados de disnea con sibilancias y diarrea con heces líquidas diarias desde hace 2 meses. No refiere antecedentes de importancia. El examen físico y los estudios de laboratorio son normales, salvo por la presencia de hipopotasemia (K plasmático 3,0 mEq/L). Evaluada en uno de los episodios se observaron, además de una eritrosis facial marcada, signos de broncoespasmo.

¿Qué síndrome sospecharía en este caso?

¿Qué estudios diagnósticos solicitaría?

Comentario

La presencia de enrojecimiento facial, broncoespasmo y diarrea episódica debe sugerir la posibilidad de un síndrome serotoninérgico. La hipopotasemia probablemente se vincula a la diarrea crónica y, tal vez, al uso de broncodilatadores inhalados durante las crisis de broncoespasmo. La secreción patológica de serotonina puede indicar la presencia de un síndrome carcinoide secundario a un tumor neuroendocrino. La comprobación del síndrome carcinoide se efectuó mediante la determinación del ácido 5-hidroxiindolacético (metabolito de la serotonina) en la orina de 24 horas, que resultó francamente elevado. En la búsqueda del tumor neuroendocrino se solicitó una TC de tórax, abdomen y pelvis. Este estudio puso en evidencia lesiones hepáticas múltiples compatibles con metástasis y agrandamiento (de 4 cm) del apéndice. La punción dirigida de una de las metástasis hepáticas confirmó que se trataba de un tumor neuroendocrino bien diferenciado. El síndrome carcinoide es una causa (si bien poco frecuente) de enrojecimiento facial episódico. Suele presentarse con broncoespasmo y diarrea en los pacientes con tumores neuroendocrinos con metástasis hepáticas.

Véase **Bibliografía** cap. 63-2 *Rubicundez.*

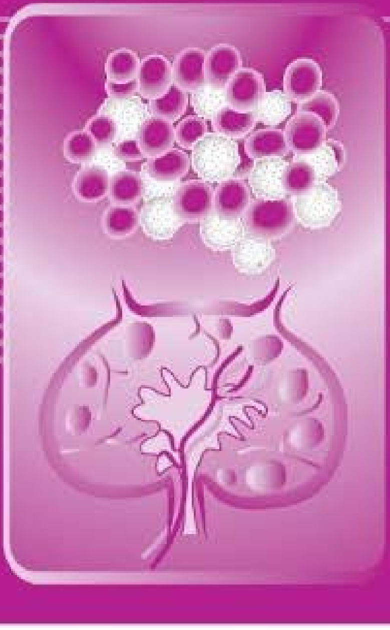
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 63-2 *Rubicundez.*

Véase **Autoevaluación** cap. 63-2 *Rubicundez.*

63-3

Adenomegalias

Marcelo J. Melero



Los ganglios linfáticos son parte de los órganos linfáticos integrantes del sistema inmunitario (**cuadro 63-3-1**). Este sistema, cuya masa no supera el 3% del peso corporal total, protege al ser humano de la invasión por microorganismos (permite su captura y ulterior destrucción), elimina células dañadas de la circulación y representa una barrera efectiva, pero temporal, para la diseminación de los tumores malignos. Los ganglios linfáticos –formados por linfocitos, células dendríticas y macrófagos– se presentan en grupos de varios elementos.

Los **linfocitos** son una población celular constituida por distintos grupos y subgrupos. No pueden diferenciarse unos de otros por la morfología y están preparados para reconocer los elementos nocivos (microorganismos, células neoplásicas, órganos trasplantados) que alteran el equilibrio corporal, y para erradicarlos. La fijación de anticuerpos monoclonales a marcadores de superficie permite diferenciar:

- **Linfocitos B:** localizados en la zona cortical del ganglio, en formaciones microscópicas llamadas folículos linfáticos y en las regiones perifoliculares, al ser estimulados se transforman en **plasmocitos**, que son los productores de inmunoglobulinas en el sistema inmunitario.
- **Linfocitos T:** ubicados en las zonas interfoliculares y paracorticales, participan en las reacciones de inmunidad mediadas por células. También interactúan con los linfocitos B para brindar el procesamiento, presentación y reconocimiento de antígenos, y favorecer la proliferación de los linfocitos B y T como parte de una respuesta inmunitaria normal a los microorganismos y las proteínas extrañas.
- **Linfocitos nulos (asesinos):** carecen de antígenos de superficie T o B; morfológicamente, son linfocitos grandes, granulares, que pueden destruir in vitro células tumorales de manera inespecífica, sin requerir sensibilización previa o presencia de anticuerpos para ser citotóxicos.

CUADRO 63-3-1. Constituyentes del sistema inmunitario

Timo
Ganglios linfáticos
Bazo
Amígdalas y adenoides
Tejido linfático en órganos no linfoides (placas de Peyer, mucosa del estómago y apéndice, pulmón)
Linfocitos (en tejido conjuntivo y epitelios, sangre, linfa y médula ósea)

Los **macrófagos** o **histiocitos macrófagos** son monocitos originados en la médula ósea que, al abandonar el torrente circulatorio e infiltrar los tejidos, sufren cambios que les permiten presentar antígenos a los linfocitos que tienen receptores específicos para ellos. Pueden atacar microorganismos y células neoplásicas, y producir citocinas como la interleucina-1 y el factor de necrosis tumoral. Grandes cantidades de macrófagos se ubican revistiendo los senos y sinusoides ganglionares.

Las **células interdigitadas dendríticas**, que llegan al ganglio linfático desde distintos tejidos (piel, médula ósea), son las presentadoras de antígenos.

La histoarquitectura ganglionar (**fig. 63-3-1**) tiende a favorecer las funciones fundamentales, que son:

– Poner en estrecho contacto con células inmunocompetentes los antígenos que ingresan pasivamente en la linfa de los linfáticos aferentes o activamente incorporados en linfocitos o macrófagos.
– Secuestrar células neoplásicas y células dañadas circulantes.

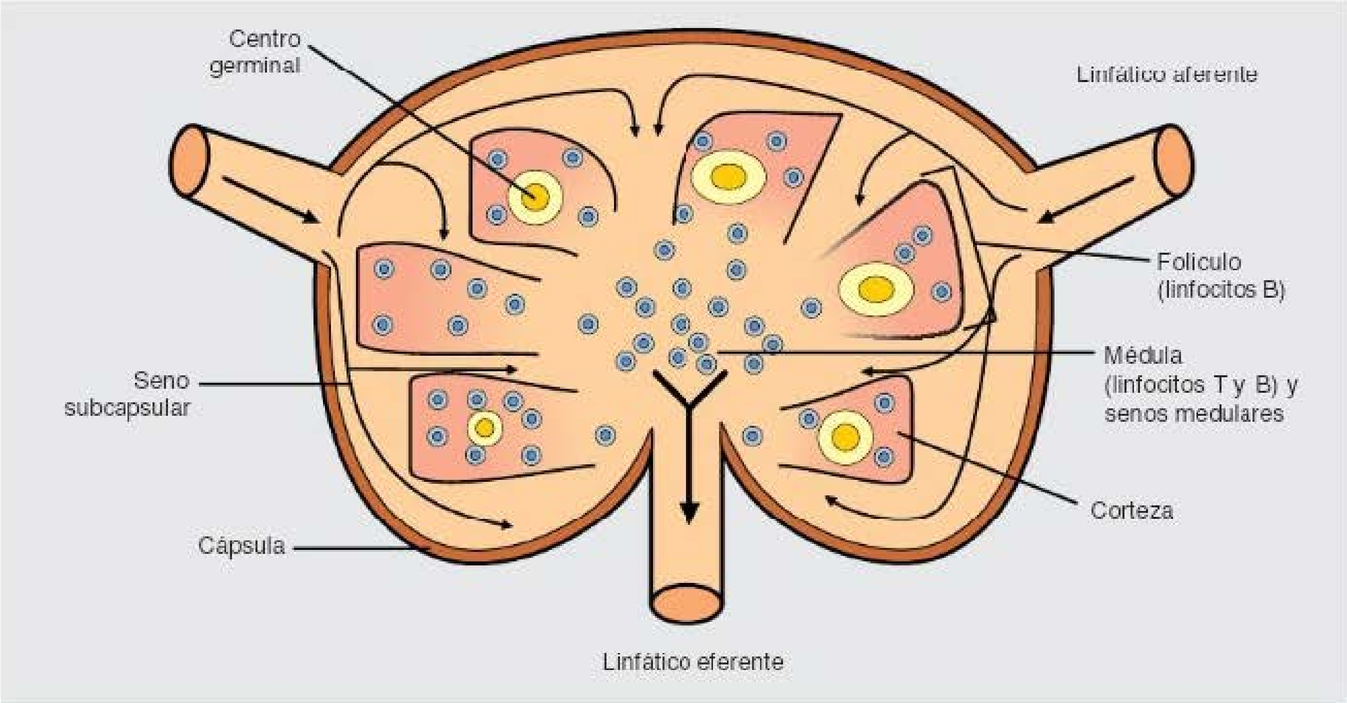


Fig. 63-3-1. Estructura de un ganglio linfático.

Habida cuenta de las funciones enumeradas, la presencia de adenomegalias es un motivo frecuente de consulta en la práctica clínica como manifestación de múltiples patologías que determinan:

- Proliferación de los linfocitos o histiocitos como respuesta a la exposición a un antígeno (proliferación reactiva, conserva la arquitectura ganglionar) o a estímulos que los transforman en células linfomatosas (proliferación autónoma, con pérdida de la arquitectura normal).
- Infiltración por metástasis de carcinoma, células leucémicas, polimorfonucleares (linfadenitis) o macrófagos cargados de desechos metabólicos (enfermedades por almacenamiento).

El término **adenomegalia** designa a un ganglio linfático anormal porque ha aumentado de tamaño. Los ganglios linfáticos pueden ser semiológicamente anormales, además, por presentar cambios en su consistencia, forma, sensibilidad, adherencia a los tejidos vecinos o presencia de supuración.

Es posible que el paciente con una enfermedad ganglionar concurra a la consulta asintomático, pero es importante preguntar por la presencia de fiebre, sudoración, pérdida de peso y prurito, que son los síntomas sistémicos característicos de los linfomas, y, además, estimar su duración También deberá indagarse por aquellos síntomas que sugieran una infección o neoplasia en un territorio anatómico específico. (**caso clínico 63-3-1**). A todos los pacientes se los debe interrogar sobre el consumo de fármacos que pueden provocar adenomegalias (p. ej., anticonvulsivos), el contacto con animales domésticos (p. ej., un gato en la enfermedad por arañazo de gato y transmisión de toxoplasmosis por los excrementos), las conductas de riesgo para adquirir una infección por HIV y el antecedente de tatuajes y mamoplastia de aumento mediante prótesis de silicona (**caso clínico 63-3-2**).

CASO CLÍNICO 63-3-1

Baltazar, un cocinero de 63 años, consulta por voz bitonal y un "bulto" indoloro en la cara lateral derecha del cuello. Estas manifestaciones habían aparecido 6 meses antes de la consulta y la tumoración había aumentado de tamaño de forma progresiva. Fuma 40 cigarrillos/día desde los 19 años. En el examen físico se encontró una adenomegalia cervical anterior derecha de 3,5 cm, duropétrea, indolora, adherida a los planos profundos. El resto del examen físico, la radiografía de tórax y las pruebas sanguíneas de rutina eran normales.

¿Qué relación establecería entre la alteración de la voz y la adenomegalia?

¿Cómo formularía un diagnóstico de certeza?

Comentario

En este caso la alteración de la voz se asocia con una adenomegalia de evolución subaguda o crónica, de un tamaño mayor de 2 cm, consistencia duropétrea y adherida a los planos profundos, en un fumador. Todos los elementos enumerados permiten sospechar con firmeza que son síntomas y signos de una enfermedad neoplásica. Por estos motivos, se realizó una laringoscopia que mostró la parálisis de la cuerda vocal derecha, que tenía una lesión exofítica que fue biopsiada. El estudio histológico evidenció la presencia de un carcinoma epidermoide. El diagnóstico definitivo fue metástasis ganglionar de un carcinoma epidermoide de laringe.

En el **cuadro 63-3-2** se enumeran algunas causas de adenomegalias, con independencia del mecanismo patogénico involucrado, clasificadas, con un criterio práctico, en frecuentes e infrecuentes.

En todo paciente con ganglios semiológicamente anormales, los datos para tener en cuenta en la evaluación diagnóstica son: a) el marco de referencia clínico, b) la ubicación anatómica del grupo ganglionar afectado, c) las características semiológicas de los ganglios enfermos, y d) la forma localizada o generalizada de la afectación ganglionar (véanse también **caps. 26** *Sistema linfático* y **68-2** *El paciente con adenomegalias*).

CASO CLÍNICO 63-3-2

Maite, una estudiante de 16 años, consulta por fiebre (38,5 °C) sin escalofríos, odinofagia y deterioro del estado general, de 7 días de evolución. No ha iniciado la actividad sexual y no consume drogas recreativas. Tiene agrandamiento y enrojecimiento de ambas amígdalas, y adenomegalias cervicales, axilares e inguinales de 2-3 cm, consistencia blanda, indoloras, no adheridas a la piel ni a los planos profundos. Se palpa en inspiración profunda una esplenomegalia blanda, ligeramente dolorosa, 4 cm por debajo del reborde costal.
¿Qué etiologías de enfermedad ganglionar consideraría en este caso?
¿Cómo formularía un diagnóstico de certeza?

Comentario

Esta adolescente consulta por una enfermedad aguda febril con odinofagia, adenomegalias generalizadas y esplenomegalia, compatibles con un proceso agudo. Todos estos signos sugieren un síndrome mononucleósico que habitualmente tiene una etiología infecciosa y de preferencia viral (virus de Epstein-Barr, citomegalovirus). La ausencia de conducta de riesgo hace improbable una infección aguda por HIV. Se solicitó un hemograma que mostró leucocitosis (GB 15.000 mm^3) con 60% de linfomonocitos, 10% de los cuales tenían características morfológicas de linfocitos activados. El Monotest, para identificar anticuerpos heterófilos, fue positivo y confirmó el diagnóstico de mononucleosis infecciosa por virus de Epstein-Barr.

CUADRO 63-3-2. Etiologías de la enfermedad ganglionar

FRECUENTES

INFECCIONES

BACTERIANAS
- Piógenas: *Streptococcus* sp., *Staphylococcus* sp.
- Específicas: *M. tuberculosis* y micobacterias atípicas, *Haemophilus ducreyi*, *Bartonella henselae* (enfermedad por arañazo de gato), *Treponema pallidum*

VIRALES: Epstein-Barr, citomegalovirus, virus de la inmunodeficiencia humana (HIV), rubéola

MICÓTICAS: *H. capsulatum*, *S. schenckii*, *C. immitis*

PARASITARIAS: *T. gondii*, *T. cruzi*, filaria

CLAMIDIAS: linfogranuloma venéreo

NEOPLASIAS

HEMATOLÓGICAS:
- Linfomas, macroglobulinemia
- Leucemia aguda, leucemia linfocítica crónica
- Síndromes mieloproliferativos
- Histiocitosis

NO HEMATOLÓGICAS:
- Metástasis de carcinoma: mama, pulmón, riñón, carcinomas de cabeza y cuello

INFRECUENTES

INMUNITARIAS
- Enfermedad del suero, colagenopatías (lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, síndrome de Sjögren)
- Sarcoidosis
- Linfadenopatía angioinmunoblástica con disproteinemia
- Enfermedad injerto contra huésped (en trasplante de médula ósea)
- Síndrome linfoproliferativo autoinmune

FÁRMACOS
- Anticonvulsivos: difenilhidantoína, carbamazepina, lamotrigina
- Cardiovasculares: hidralazina, atenolol, captopril, quinidina
- Antirreumáticos: alopurinol, sulindac, sales de oro, penicilamina
- Antimicrobianos: cefalosporinas, pirimetamina, sulfonamidas

INFILTRACIÓN
- Amiloide
- Enfermedades por almacenamiento (Gaucher, Niemann-Pick, Fabry)
- Hipertrigliceridemia
- Silicomatosa axilar (mamoplastia de aumento mediante prótesis de silicona)
- Tinta de tatuaje

ENDOCRINOPATÍAS
- Hipertiroidismo
- Hiposuprarrenalismo

(Continúa)

CUADRO 63-3-2. Cont.

OTRAS

- Dermatopáticas
- Hiperplasia angiofolicular
- Síndrome hemofagocítico reactivo
- Linfadenopatía histiocítica necrosante (enfermedad de Kikuchi-Fujimoto)
- Enfermedad de Castleman
- Enfermedad de Kawasaki
- Seudotumor inflamatorio
- Enfermedad de Kimura
- Transformación progresiva de los centros germinales
- Enfermedades asociadas con IgG4
- Enfermedad de Rosai-Dorfman (histiocitosis sinusal con linfadenopatía)

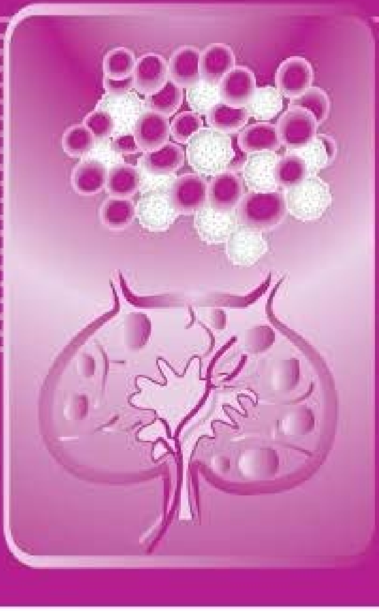
Véase **Bibliografía** cap. 63-3 *Adenomegalias.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 63-3 *Adenomegalias.*

Véase **Autoevaluación** cap. 63-3 *Adenomegalias.*

63-4

Hemorragia



Andrés L. Brodsky

DEFINICIÓN

Se entiende por **hemorragia** la extravasación de sangre, que abandona el compartimiento en el que normalmente se aloja (la luz del aparato cardiovascular). La sangre desplazada puede acumularse en el organismo –***sangrado interno***–, sea en el intersticio, donde origina colecciones denominadas ***hematomas***, o en cavidades como las serosas (***hemopericardio***, ***hemoperitoneo***) o las sinoviales (***hemartrosis***). Si existe una solución de continuidad en los tejidos, la sangre fluye al medio externo a través de la piel o de las mucosas de diferentes órganos (vía respiratoria, digestiva, urinaria o genital), con lo que el sangrado suele hacerse evidente.

FISIOPATOLOGÍA

Diversos componentes de la sangre (agua, solutos y proteínas pequeñas) migran habitualmente a través de la pared de los vasos más pequeños del organismo (capilares y vénulas poscapilares). En condiciones normales, solo los leucocitos, entre las células hemáticas, pueden atravesar la pared vascular por complejos mecanismos de adhesión y locomoción activa. Sin embargo, los órganos hematopoyéticos fetales y adultos (bazo, hígado y médula ósea) presentan un sistema capilar especializado, los sinusoides, cuyo endotelio tiene una mayor fenestración. Estos sinusoides permiten el pasaje de las otras células de la sangre a través de sus paredes. En el caso de la médula ósea, este tránsito es principalmente unidireccional, desde el intersticio hacia la luz vascular. En cambio, el bazo recibe, retiene y procesa normalmente en su intersticio células hemáticas circulantes.

A excepción del bazo, el hallazgo de eritrocitos en el intersticio en cualquier otro sitio del organismo es diagnóstico de hemorragia.

La extravasación de sangre requiere una solución de continuidad de la pared vascular de tamaño suficiente como para permitir el pasaje de hematíes y una diferencia de presión entre el interior y el exterior del vaso para impulsar ese pasaje. Por lo tanto, su volumen depende de la presión sanguínea del vaso afectado, de la extensión de la lesión vascular y de su persistencia. La lesión del vaso sanguíneo desencadena respuestas fisiológicas que ocluyen rápidamente la brecha vascular y limitan la cantidad de sangre extravasada. Estas respuestas comprenden modificaciones locales del tono vascular, con vasoconstricción y la activación del sistema de la coagulación sanguínea, que genera en breve un coágulo que ocluye el sitio de daño vascular.

El **sistema hemostático**, o de la coagulación, está integrado por dos subsistemas:

1. El **celular** o de la **hemostasia primaria**, constituido por las plaquetas y las glucoproteínas adhesivas que les sirven de puente. Su producto final es la formación del *tapón plaquetario*.
2. El **humoral** o de la **hemostasia secundaria**, constituido por los factores de la coagulación más sus inhibidores. Su producto final es la formación del *coágulo de fibrina*. El plasminógeno, con sus activadores e inhibidores, se incluye también en el subsistema de la hemostasia secundaria. Su función es desintegrar el coágulo de fibrina para permitir la reparación definitiva de la lesión vascular y tisular.

Ante una **lesión vascular**, las plaquetas se adhieren en segundos al subendotelio (y cubren la brecha endotelial), se activan, se desgranulan y reclutan nuevas oleadas de plaquetas (agregación plaquetaria), con lo que se forma el tapón plaquetario. Este primer "cierre" de la brecha vascular detiene el sangrado de forma estable en los vasos de pequeño calibre y de forma temporaria en los vasos medianos y grandes. Además de bloquear el sangrado, el tapón plaquetario facilita el desarrollo local de la cascada de la coagulación, que genera el coágulo de fibrina. Este coágulo proporciona un "cierre" estable de la brecha vascular en los vasos de mayor calibre, hasta la reparación tisular definitiva.

Los factores de la coagulación se activan de manera sucesiva y generan una reacción en cascada, en la que cada activación enzimática amplifica enormemente la magnitud de la reacción (**fig. 63-4-1**), al estilo de la fisión nuclear en cadena que hace estallar una bomba atómica. De hecho, si no hubiera inhibidores que frenaran el progreso exponencial de la reacción, en muy pocos minutos se coagularía todo el plasma del organismo. Estas reacciones tienen lugar sobre superficies fosfolipídicas aniónicas (o sea, cargadas negativamente), provistas de forma fisiológica por las membranas plaquetarias. Las plaquetas proporcionan también calcio iónico y una concentración local de factores de la coagulación. Por eso, la cascada de la coagulación se desencadena de manera enérgica en los sitios donde se produce la adhesión y agregación plaquetaria. Los inhibidores de la coagulación frenan la diseminación de la reacción y los fibrinolíticos limitan la extensión del coágulo y determinan su ulterior lisis, cuando tiene lugar la reparación tisular. En condiciones fisiológicas, hay un bajo grado de activación permanente del sistema hemostático. Una evidencia de ello es la generación continua de fibrinopéptidos in vivo. Los fibrinopéptidos son pequeños péptidos integrantes de la molécula de fibrinógeno, de la cual son degradados por la trombina al transformar el fibrinógeno en fibrina. Dada su corta vida media, la detección de fibrinopéptidos significa que existe una formación permanente de pequeñas cantidades de fibrina. Es probable que este bajo nivel de activación permanente del sistema hemostático refleje las necesidades basales del organismo de cierre de microtraumatismos cotidianos o de remodelación de la red vascular.

Además de la lesión de la pared vascular, la aparición y persistencia de hemorragias puede verse facilitada por otras alteraciones que dan origen a un **síndrome hemorragíparo** o **purpúrico:**

- enfermedad localizada o difusa de la pared vascular
- descenso del número de plaquetas
- alteración funcional de las plaquetas
- déficit de factores de la coagulación
- aumento de la fibrinólisis
- aumento de la viscosidad sanguínea (que incrementa la presión hidrostática capilar)

TIPOS Y CLASIFICACIÓN

Las hemorragias deben clasificarse clínicamente sobre la base de una serie de criterios semiológicos:

a. Según la **evidencia del sangrado**, las hemorragias se clasifican en ***externas***, cuando la pérdida hemática es visible en la inspección simple, pues el sangrado ocurre a través de la piel o las mucosas accesibles a la visión directa, o a través de orificios (**fig. 63-4-2**). En las hemorragias ***internas*** el sangrado se sospecha por signos indirectos, como un descenso de la tensión arterial, anemia o tumefacción de las partes blandas, y se confirma mediante estudios complementarios (endoscopias, punciones, estudios por imágenes). Las hemorragias ***ocultas*** son hemorragias internas de baja magnitud que solo se ponen de manifiesto por los estudios bioquímicos, que evidencian la presencia de trazas de sangre en el contenido intestinal o en la orina, incapaces de alterar las propiedades físicas habituales del medio en el que se encuentran.

b. De acuerdo con el **riesgo vital** que origina, el sangrado se caracteriza como ***mayor*** cuando cumple por lo menos con uno de los siguientes criterios:

- Causa la muerte del paciente.
- Genera shock hipovolémico o una caída de la presión arterial sistólica a valores menores de 90 mm Hg.

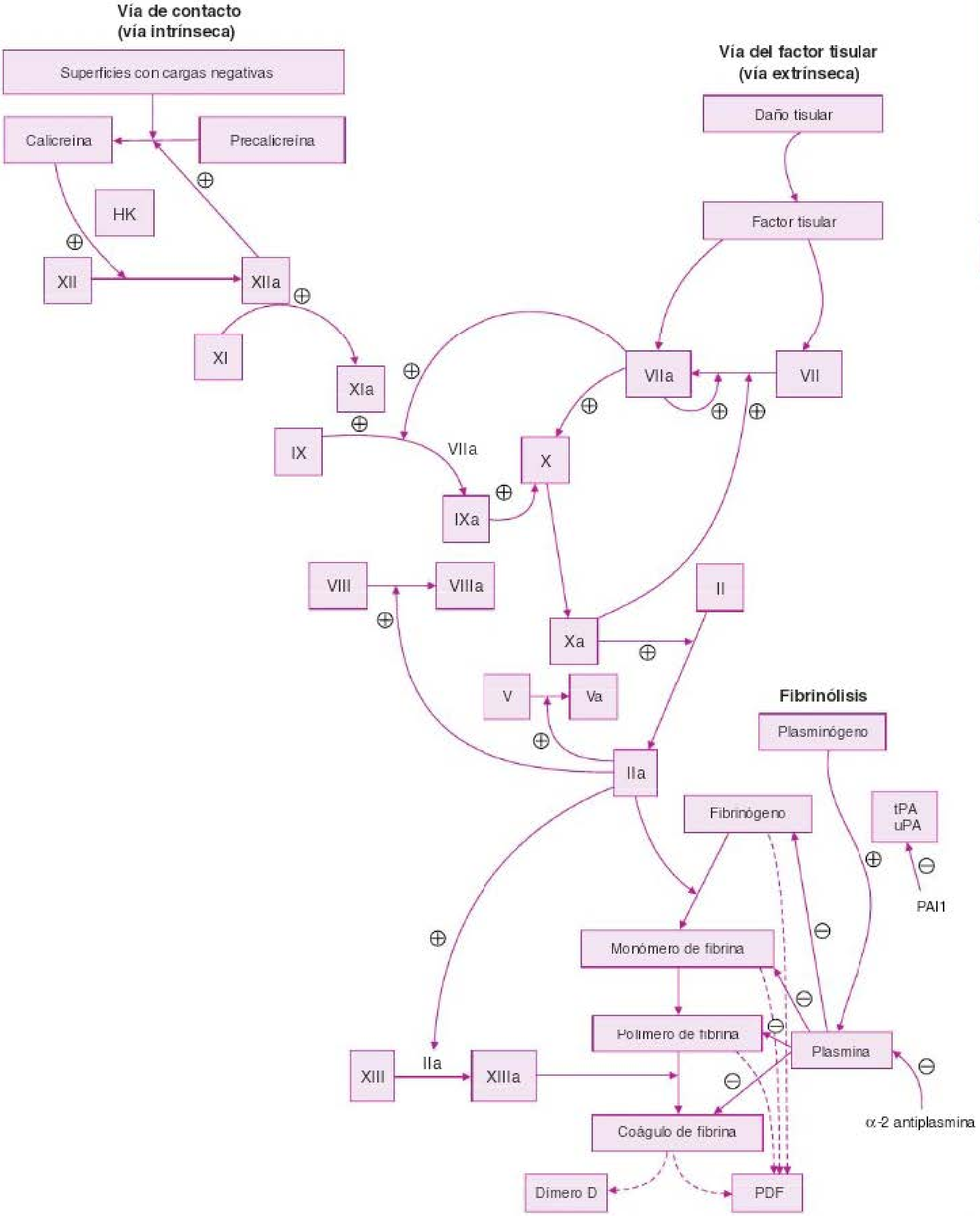

Vía de contacto
(vía intrínseca)
Superficies con cargas negativas
Calicreína
Precalicreína
HK
XII
XIIa
XI
XIa
IX
VIIa
IXa
X
Vía del factor tisular
(vía extrínseca)
Daño tisular
Factor tisular
VIIa
VII
VIII
VIIIa
Xa
II
V
Va
IIa
Fibrinólisis
Plasminógeno
tPA
uPA
PAI1
Fibrinógeno
Monómero de fibrina
Polímero de fibrina
Plasmina
XIII
IIa
XIIIa
Coágulo de fibrina
α-2 antiplasmina
Dímero D
PDF
⊕
⊖

Fig. 63-4-1. Representación gráfica de la cascada de la coagulación con sus dos vías (de contacto y del factor tisular). También se muestra la vía de la fibrinólisis con sus activadores fisiológicos y sus inhibidores. Las líneas llenas indican reacciones de activación enzimática y las de rayas, reacciones de degradación proteolítica.

HK: cininógeno de alto peso molecular; tPA: activador tisular del plasminógeno; uPA: activador del plasminógeno de tipo urocinasa; PAI1: inhibidor del activador del plasminógeno; PDF: productos de degradación de la fibrina. Signo +: activación enzimática; signo −: inactivación y/o degradación enzimática.

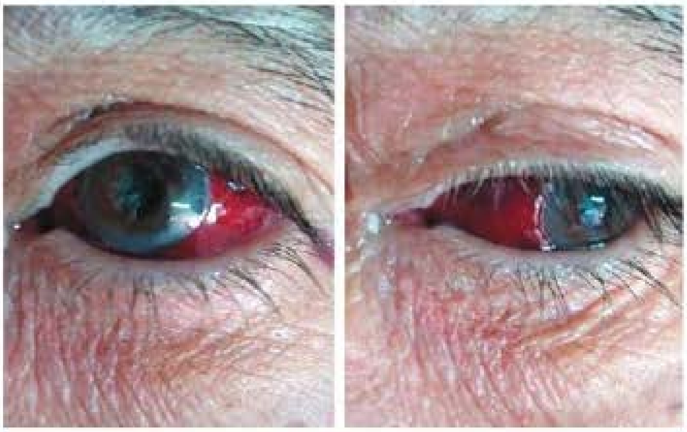


Fig. 63-4-2. Sangrado subconjuntival (trombocitopenia inmune).

- Causa un descenso de la hemoglobina ≥ 2 g/dL y/o lleva a la transfusión de dos o más unidades de glóbulos rojos.
- Se localiza en una zona en la que pone en peligro la vida o la salud del paciente: intracraneal, intraespinal, intraocular; en el cuello, el pericardio o el pulmón; intraarticular, o intramuscular con síndrome compartimental.

Cuando no cumple con ninguno de estos criterios, el sangrado puede ser ***no mayor con relevancia clínica*** (si requiere asistencia médica) o ***menor*** (si no la requiere).

c. De acuerdo con los **mecanismos fisiopatológicos** que contribuyen a la pérdida de sangre, se llaman sangrados ***anormales*** (o asociados a un ***síndrome hemorragíparo***) aquellos desencadenados o favorecidos por alteraciones sistémicas no relacionadas con lesiones vasculares locales como: un trastorno de los mecanismos hemostáticos, una enfermedad difusa de la pared vascular o trastornos reológicos por aumento de la viscosidad sanguínea (**caso clínico 63-4-1**).

CASO CLÍNICO 63-4-1

Beltrán, de 28 años, consultó por presentar un sangrado por la boca y manchas en la piel. Tenía como antecedente haber padecido una virosis respiratoria hacía 3 semanas. En el examen físico se constataron petequias y equimosis en la piel y, en la cavidad bucal, petequias y ampollas hemorrágicas, sin hematomas y sin sangrado en el fondo de ojo. El estudio de laboratorio mostró una anemia leve (hemoglobina 12,8 g/dL); GB normales; 5.000 plaquetas/µL; creatininemia, hepatograma, TP y TTPa, normales. El frotis de sangre periférica confirmó que las plaquetas estaban muy disminuidas y eran de tamaño mayor que el habitual y no detectó alteraciones de las series roja ni blanca. Beltrán fue internado, se le efectuó un estudio de médula ósea, que mostró conservación de las progenies normales (mieloide y eritroide) y aumento de los megacariocitos, y descartó la infiltración por células anormales, tejidos inflamatorios o fibrosis. Con el diagnóstico de trombocitopenia inmune, se inició tratamiento con corticosteroides por vía intravenosa y luego oral, con elevación del recuento de plaquetas y resolución progresiva de las lesiones de sangrado.

¿Qué datos sugieren un sangrado anormal?
¿Qué tipo de síndrome hemorragíparo presentó?
¿Qué lesiones hemorragíparas de este paciente son premonitorias de un sangrado mayor?

Comentario

La presencia de múltiples lesiones de sangrado –petequias, equimosis y ampollas hemorrágicas– sugiere con fuerza que un trastorno sistémico (y no lesiones vasculares locales aisladas) es la causa del sangrado. Las petequias y equimosis pequeñas y la ausencia de hematomas caracterizan a los síndromes vasculoplaquetarios, por defecto de la formación del tapón plaquetario. Las ampollas hemorrágicas en la cavidad bucal, junto con los sangrados en el fondo de ojo (que este paciente no presentaba), son lesiones indicativas de un defecto hemostático muy grave, con alto riesgo de hemorragia mayor, en especial, intracraneal.

FORMAS CLÍNICAS

Lesiones hemorrágicas específicas

En el examen físico o en los estudios por imágenes, las lesiones hemorrágicas se pueden identificar según su tamaño, características y localización como:

- **Petequias** (**fig. 63-4-3**): son extravasaciones de sangre de hasta 3 mm de diámetro. Se generan por sangrado de los vasos más pequeños del sistema circulatorio (capilares). Habitualmente son maculares, pero pueden ser palpables en caso de vasculitis de pequeños vasos.
- **Equimosis** (**fig. 63-4-4**): extravasaciones de sangre mayores de 3 mm de diámetro, **maculares (no palpables)**, exclusivas de la dermis. Estas extravasaciones intersticiales de sangre no generan una colección palpable debido a la riqueza de la dermis en fibras de colágeno, que impiden la disección del intersticio y solo permiten un derrame laminar de la sangre extravasada.
- **Hematomas** (**fig. 63-4-5**): extravasaciones de sangre mayores de 3 mm de diámetro y palpables (tridimensionales), pues generan desplazamiento de los tejidos en los que se acumula la sangre extravasada. Ocurren en cualquier órgano (salvo la dermis y el hueso).
- **Hemartrosis:** extravasaciones de sangre que ocurren en la cavidad sinovial de una articulación, donde sue-

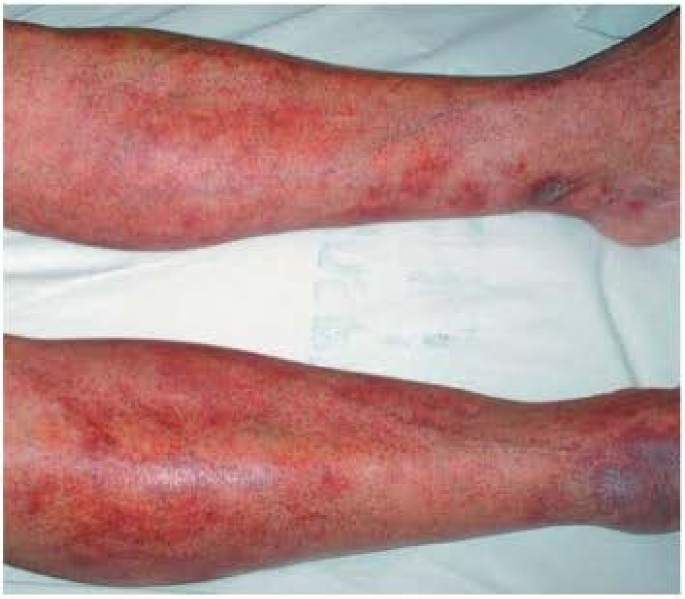


Fig. 63-4-3. Lesiones petequiales en la piel de las piernas en un paciente con una trombocitopenia inmune.

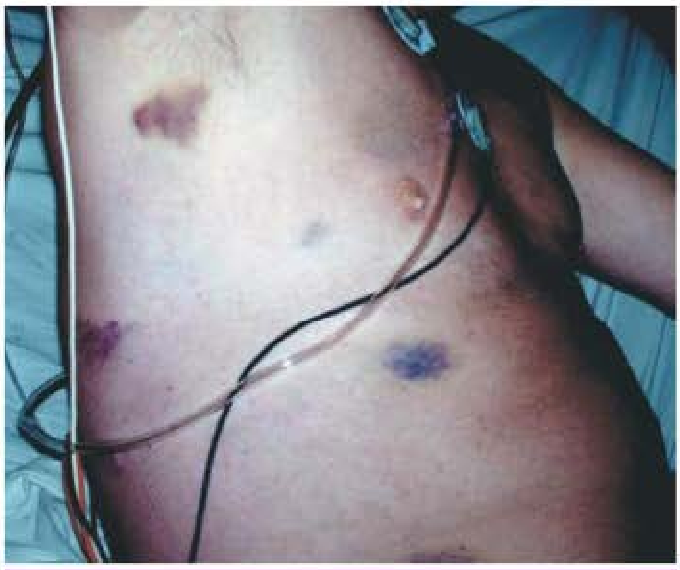


Fig. 63-4-4. Paciente con equimosis múltiples en la piel del tronco, producto de una trombocitopenia por leucemia mieloide aguda.

len generar un cuadro articular agudo con dolor y tumefacción articular. Las hemartrosis espontáneas son patognomónicas de los trastornos severos de la coagulación plasmática.

- **Sangrados mucosos:** pueden ser petequiales o de mayor tamaño y, en este caso, debido a la laxitud de los tejidos afectados, pueden generar **ampollas hemorrágicas** por desprendimiento del epitelio suprayacente.

Sangrado interno mayor

Algunos sangrados internos mayores, por su magnitud o repercusión clínica, pueden generar dificultades diagnósticas al imitar otras emergencias médicas. En el ***SNC***, las hemorragias pueden simular meningitis aguda (si hay sangrado hacia el líquido cefalorraquídeo), infarto cerebral (si se origina un hematoma intraparenquimatoso agudo) o tumor cerebral (por un sangrado de lenta instalación, por ejemplo, un hematoma subdural). En la ***cavidad abdominal*** los sangrados pueden simular, entre otras patologías, perforación de una víscera hueca, pancreatitis aguda, peritonitis aguda, infarto intestinal e, incluso, infarto agudo de miocardio. Orientan al diagnóstico correcto la exteriorización de la hemorragia (en el caso de sangrado hacia la luz del tubo digestivo), la caída del hematocrito y la hipotensión arterial. Otros datos orientadores pueden ser, por ejemplo, el antecedente de amenorrea en el caso de un embarazo ectópico o de un aneurisma de la aorta abdominal conocido.

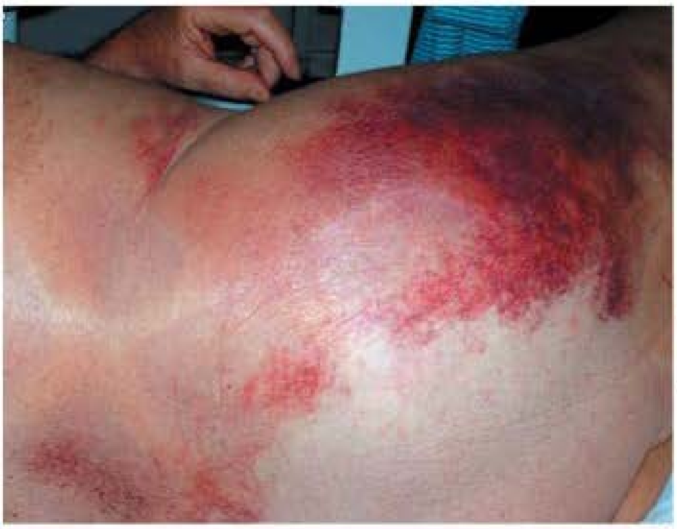


Fig. 63-4-5. Paciente con un hematoma glúteo ospunción biópsica de la médula ósea.

En resumen, un **sangrado anormal** implica siempre la presencia de un trastorno sistémico que es necesario estudiar y tipificar (véase **cap. 66-10** *Síndrome hemorragíparo*).

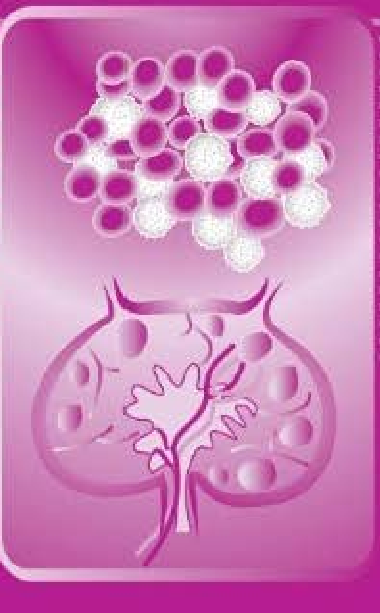
Véase **Bibliografía** cap. 63-4 *Hemorragia.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 63-4 *Hemorragia.*

Véase **Autoevaluación** cap. 63-4 *Hemorragia.*

63-5

Fiebre en el paciente con una enfermedad hematológica



Marcelo J. Melero

La **fiebre** en el momento del diagnóstico, o durante el seguimiento de una **enfermedad hematológica**, plantea como diagnósticos diferenciales:

- Que la fiebre sea la manifestación de una ***complicación infecciosa***. Los enfermos con linfomas, mieloma múltiple, leucemias agudas y crónicas, y los que padecen enfermedades inmunohematológicas (p. ej., púrpura trombocitopénica inmunitaria, anemia hemolítica autoinmune) tienen alteraciones combinadas de los mecanismos de la inmunidad como consecuencia de: 1) la enfermedad hematológica (p. ej., déficit de células B en el mieloma múltiple, neutropenia por infiltración medular en la leucemia aguda); 2) los procedimientos diagnósticos y terapéuticos (p. ej., alteraciones de la barrera cutaneomucosa por catéteres venosos, punción aspirativa y biopsia de médula ósea, mucositis por poliquimioterapia, defecto fagocítico por esplenectomía), uso crónico de corticosteroides (defecto de la inmunidad celular) y de fármacos citotóxicos (neutropenia por quimioterapia) que los hacen particularmente sensibles a las infecciones (véase **cap. 66-8** *Síndromes de inmunodeficiencia*). Las bacterias grampositivas son los agentes etiológicos más frecuentes de las infecciones en los pacientes que tienen una enfermedad hematológica maligna, fiebre y neutropenia. Además, se debe tener en cuenta que algunos de estos pacientes pueden tener infecciones inaparentes a pesar de los estudios microbiológicos negativos, porque muchos factores limitan la sensibilidad de los cultivos.
- Que la fiebre sea una manifestación de la ***enfermedad hematológica propiamente dicha***; por ejemplo, la fiebre que acompaña a algunas crisis hemolíticas (hemólisis intravascular). En algunas hemopatías malignas, en especial en las de origen linfoide (véanse fiebre de Pel-Ebstein en **cap. 14** *Fiebre* y síntomas B en **cap. 66-5** *Linfomas*, y leucemias agudas), la liberación exagerada de citocinas puede producir fiebre paraneoplásica. La medición de la concentración sérica de la proteína C-reactiva, un marcador sensible de inflamación, pero con poco valor para diferenciar las causas de fiebre, y de la procalcitonina, que tiene alta especificidad en las infecciones bacterianas, puede ayudar a distinguir las fiebres de causa infecciosa de las vinculadas a la enfermedad de base.

En un paciente neutropénico o esplenectomizado, la aparición de fiebre representa una urgencia médica (véanse **casos clínicos 1** y **2** en **cap. 66-8** *Síndromes de inmunodeficiencia*).

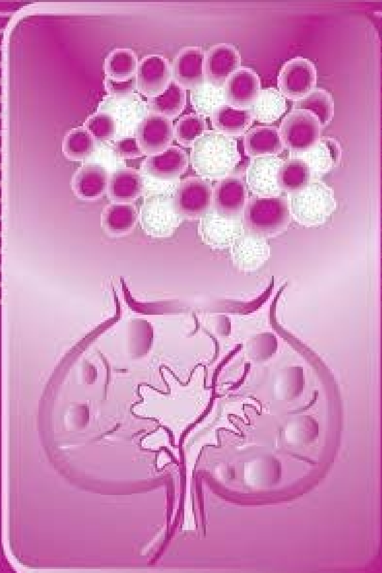
- Que la fiebre sea la manifestación de un ***efecto adverso de los medicamentos*** utilizados en el tratamiento de la hemopatía. Algunos fármacos citotóxicos, como el metotrexato y la ciclofosfamida, usados en el tratamiento de las leucemias y los linfomas, pueden producir fiebre, a veces asociada con un infiltrado pulmonar como efecto secundario. Otro tanto puede acontecer con los factores estimulantes de colonias de granulocitos (en particular, con los estimulantes de colonias de granulocitos y macrófagos) empleados para atenuar la gravedad y duración de la neutropenia.

Para completar este tema, véase el **capítulo 14** *Fiebre*.

Véase **Bibliografía** cap. 63-5 *Fiebre en el paciente con una enfermedad hematológica.*

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

64



Antecedentes inmunohematológicos y hemostáticos

Horacio Di Fonzo y Andrés L. Brodsky

ANTECEDENTES PERSONALES

La **procedencia** de la zona del Mediterráneo deberá alertar sobre la posibilidad de talasemia en un paciente con anemia microcítica. El antecedente de **gastrectomía** orientará hacia una anemia de tipo megaloblástico por falta de absorción de vitamina B_{12}, al igual que ciertas resecciones intestinales. Los pacientes que portan **prótesis valvulares** cardíacas suelen presentar fragmentación mecánica de los glóbulos rojos (microangiopatía), en ocasiones con anemia casi siempre leve. El antecedente de **litiasis biliar en jóvenes** puede indicar la presencia de un trastorno hemolítico congénito. La aparición de un cuadro de hemólisis luego de la **ingesta de ciertos alimentos** (p. ej., habas) o fármacos sugiere hemólisis por déficits enzimáticos (glucosa 6-P-deshidrogenasa).

En las **mujeres** es muy importante realizar una anamnesis cuidadosa acerca de sus **períodos menstruales** y cuantificar la magnitud de las pérdidas. El uso de dispositivos intrauterinos puede provocar hipermenorrea y causar ferropenia. Las **hemofilias** son enfermedades hereditarias cuya herencia está ligada al sexo; las transmiten las mujeres y las padecen los hombres.

En los pacientes con **internaciones prolongadas** actuales o recientes deben evaluarse las pérdidas hemáticas resultantes de los estudios de laboratorios múltiples y reiterados, que a menudo no se consideran.

La **alimentación** tiene un importante papel en la eritropoyesis, por lo cual ciertas dietas carentes de hierro (dietas vegetarianas estrictas, veganos), vitamina B_{12} (ausencia de ingesta de productos de origen animal) y/o folatos (ausencia de ingesta de vegetales verdes crudos) causarán anemia, al igual que los trastornos primarios de la alimentación (anorexia nerviosa-bulimia).

Algunos **hábitos** se relacionan con un síndrome anémico, como el alcoholismo crónico asociado con anemia macrocítica. Los hábitos sexuales adquieren relevancia frente a la sospecha de un síndrome de inmunodeficiencia adquirida.

Se debe interrogar acerca de los **fármacos** ingeridos por el paciente y registrarlos en detalle; por ejemplo, el uso frecuente de analgésicos y antiinflamatorios suele asociarse con pérdidas gastrointestinales y ferropenia. Otros fármacos se relacionan con crisis hemolíticas o metahemoglobinemia (p. ej., dapsona) y aplasia medular (p. ej., dipirona).

La **exposición laboral o accidental** a ciertas sustancias tóxicas como el benzol puede originar aplasia medular y la intoxicación crónica por plomo causa la anemia del saturnismo.

En algunos **grupos raciales** son más frecuentes algunos tipos particulares de anemia; por ejemplo, en las personas de raza negra se observa la drepanocitosis o anemia de células falciformes.

El **antecedente de cirugías** que implican una fuerte exigencia al sistema hemostático –como extracción de molares, amigdalectomía, cirugía de los senos paranasales, corrección quirúrgica de una cifoescoliosis, reemplazo de cadera, resección abdominoperineal o hepatectomía con ausencia de un sangrado importante– descarta la presencia de una coagulopatía congénita y permite afirmar que un trastorno hemorragíparo actual fue adquirido posteriormente.

ANTECEDENTES FAMILIARES

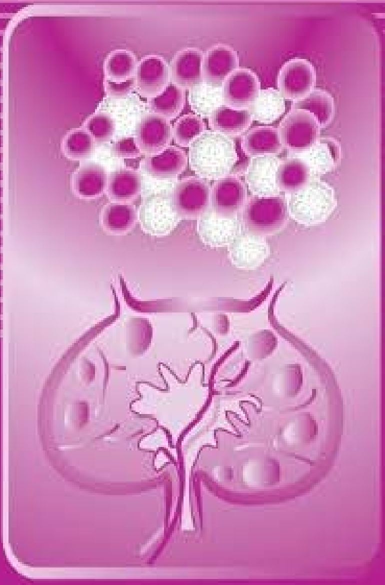
Los antecedentes familiares de anemia en pacientes provenientes de la zona del mar Mediterráneo o con ancestros de ese origen pueden sugerir talasemia o rasgo talasémico. La enfermedad de Rendu-Osler se transmite de forma hereditaria y causa anemia por pérdidas gastrointestinales, en ocasiones, oculta.

En el caso de las enfermedades hereditarias, como los déficits congénitos de los factores de la coagulación, las trombocitopatías congénitas y la enfermedad de Von Willebrand, suele haber antecedentes familiares.

SECCIÓN 3
Examen físico

65

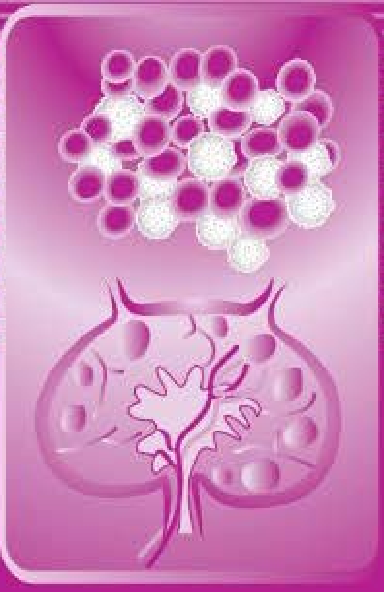
Examen físico relacionado con el sistema inmunohematopoyético y la hemostasia



Las enfermedades del sistema inmunohematopoyético y la hemostasia suelen dar lugar a un agrandamiento del hígado, el bazo o los ganglios linfáticos. También se ven afectadas la piel y las mucosas, y pueden observarse palidez, rubicundez, púrpura, hematomas y otras lesiones.

El examen físico de estas estructuras anatómicas se describe en detalle en los capítulos correspondientes.

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías



66-1

Síndrome anémico

Horacio Di Fonzo

DEFINICIÓN

La **anemia** puede definirse como una disminución de la masa de glóbulos rojos circulante por debajo del nivel normal. En la práctica se utilizan los valores de hemoglobina (Hb), de hematocrito (Hto) y del recuento de glóbulos rojos (GR). En el **cuadro 66-1-1** se observan los valores normales para adultos de ambos sexos. Existe anemia cuando los valores son inferiores a dos desviaciones estándar de la media.

Por lo tanto, un Hto menor de 40% y/o una Hb menor de 13 g/dL representan anemia en el hombre y los valores por debajo de 36% y 12 g/dL, respectivamente, representan anemia en la mujer. En situaciones que evolucionan con expansión del volumen plasmático, puede haber reducción de los valores de Hto y Hb con masa eritrocitaria normal, sin verdadera anemia, como ocurre en el embarazo y en algunos atletas, en particular, los maratonistas. Por el contrario, los pacientes deshidratados pueden padecer anemia con valores seudonormales de Hto, que descenderán después de la rehidratación.

En ocasiones, el descenso de los valores de un paciente con respecto a los que se conocen previamente puede indicar anemia, aunque aún no se encuentren por debajo del límite inferior de la normalidad. Las personas que viven en lugares de elevada altitud tienen valores más altos que las que están a nivel del mar.

En los adultos mayores tiende a producirse un descenso de los valores normales, sobre todo en el hombre, que disminuye la diferencia fisiológica con la mujer. Por lo tanto, las reducciones leves del Hto o de la Hb pueden no tener importancia patológica en este grupo etario. Sin embargo, no deben pasarse por alto diagnósticos importantes por no valorar de manera adecuada descensos pequeños a moderados de los valores señalados.

Debe tenerse presente que la anemia no constituye, *per se*, una enfermedad, sino que siempre es secundaria a otro trastorno que constituye la enfermedad de base o se asocia con él. Cuando en un paciente se diagnostica anemia, es necesario determinar su mecanismo patogénico y, posteriormente, llegar al diagnóstico etiológico y de la enfermedad causal.

EPIDEMIOLOGÍA

La anemia es una de las patologías más frecuentes en la práctica clínica. Un estudio de la OMS indica que hasta un 35% de las mujeres y un 20% de los hombres pueden padecerla y el 50% de estos casos son de causa ferropénica. Las anemias de causa carencial representan un problema de salud pública en los países subdesarrollados. Los niños y las mujeres tienen mayor riesgo de sufrir estos cuadros, si bien las distintas causas del problema se observan en todos los grupos etarios y en ambos sexos.

CUADRO 66-1-1. Valores hematológicos normales

	Hombres	Mujeres
Hemoglobina (g/dL)	13-17	12-15
Hematocrito (%)	40-50	36-46
Eritrocitos (millones/µL)	4,5-5,8	4-5
Reticulocitos (%)	0,5-1,5	
Reticulocitos (absoluto/µL)	25.000-75.000	
VCM (fL)	80-100	
HCM (pg)	27-32	
CHCM (%)	31,5-34,5	
RDW (%)	12-14	

VCM: volumen corpuscular medio; HCM: hemoglobina corpuscular media; CHCM: concentración de hemoglobina corpuscular media; RDW: rango de distribución del tamaño de los eritrocitos.

ETIOPATOGENIA

Se puede producir anemia por tres mecanismos patogénicos independientes, en ocasiones, combinados entre sí (**cuadro 66-1-2**). Estos mecanismos son:

1. Disminución de la producción medular de GR.
2. Aumento de la destrucción de los GR.
3. Pérdidas hemáticas.

Disminución de la producción medular de glóbulos rojos

En condiciones normales, se destruye alrededor del 1% de los GR, los cuales circulan 110 a 120 días en la sangre. Si no son reemplazados por nuevos eritrocitos, se origina una anemia secundaria a la producción insuficiente de GR, llamada *anemia hipoproliferativa* o *arregenerativa*. Al estar causada por insuficiencia medular, en varios de estos procesos la citopenia compromete también la serie blanca (leucopenia) o la serie megacariocítica (plaquetopenia) y ocasiona bicitopenia o pancitopenia.

El compromiso medular puede ser primario, como en la aplasia medular, la eritroblastopenia (aplasia roja) y las mielodisplasias, o secundario a infiltración por neoplasias, granulomas, fibrosis y leucemias (mielotisis). La carencia de factores de maduración (vitamina B_{12} y folatos) y el descenso de los niveles hormonales de eritropoyetina (EPO), hormonas tiroideas y andrógenos también provocan anemias arregenerativas. Las anemias secundarias a enfermedades agudas y crónicas no primariamente hematológicas ("anemia de los trastornos crónicos") se deben también a una disminución de la producción por alteración en la reutilización del Fe, causada por aumento de la hepcidina y otros mecanismos de tipo inmunológico.

CUADRO 66-1-2. Etiopatogenia de la anemia

Disminución de la producción medular de glóbulos rojos

- Aplasia medular global. Eritroblastopenia (aplasia roja pura)
- Infiltración medular (mielotisis): leucemia, linfoma, mieloma, carcinoma, fibrosis, granulomas
- Déficit de factores de maduración: vitamina B_{12}, ácido fólico
- Déficit de Fe
- Déficit de eritropoyetina: insuficiencia renal aguda y crónica
- Enfermedades crónicas: endocrinas, neoplásicas, infecciosas, inflamatorias, inmunitarias

Aumento de la destrucción de los glóbulos rojos

- Hemólisis de causa extracorpuscular: infecciones, anticuerpos, destrucción mecánica, fármacos, agentes químicos y físicos
- Hemólisis de causa intracorpuscular: hereditarias (déficits enzimáticos, hemoglobinopatías, anomalías de membrana) y adquiridas (hemoglobinuria paroxística nocturna, intoxicación por plomo)

Pérdidas hemáticas

- Hemorragias agudas
- Hemorragias crónicas (ferropenia)

Aumento de la destrucción de los glóbulos rojos

Como ya se dijo, los eritrocitos circulan durante 110 a 120 días. El descenso de la vida media por debajo de 100 días define la presencia de *hemólisis*. En este contexto, aparece anemia cuando la médula ósea no puede compensar con un aumento en la producción de GR. Puede haber estados hemolíticos con compensación de la médula ósea sin anemia. Estos procesos hemolíticos compensados suelen ser asintomáticos y solo demostrables con pruebas de laboratorio.

Las anemias hemolíticas se clasifican por su causa en congénitas o adquiridas y, por su mecanismo patogénico, en intracorpusculares (alteración dentro del GR o en su membrana) y extracorpusculares (anomalía externa al GR). Pueden presentarse en forma de crisis hemolíticas agudas o de procesos crónicos y larvados (**caso clínico 66-1-1**).

Pérdidas hemáticas

Representan la causa más frecuente de anemia. La *hemorragia* puede ser aguda, subaguda o crónica, macroscópica y evidente, o microscópica y oculta. La hemorragia aguda ocasiona cuadros de hipovolemia con posterior anemia (al producirse hemodilución), mientras que en

CASO CLÍNICO 66-1-1

Palmiro, de 58 años, consulta por disnea de esfuerzo, astenia y palidez cutánea. El cuadro clínico comenzó hace cerca de 3 meses. Como antecedentes importantes, 8 meses antes de la consulta se le efectuó un recambio valvular aórtico por estenosis aórtica sintomática y recibió tratamiento anticoagulante con acenocumarol. No refiere antecedentes de anemia, pérdidas de sangre ni trastornos gastrointestinales. Examen físico: palidez cutaneomucosa leve, se ausculta un ruido protésico en los cuatro focos, no se palpan el hígado ni el bazo, no se detectan adenomegalias. Laboratorio: Hto 30%, Hb 10 g/dL, leucocitos y plaquetas normales, función renal normal, VCM 80 fL, reticulocitos 6%, bilirrubina total 1,8 mg/dL (indirecta 1,2 mg/dL), ferremia y ferritina normales, LDH 600 mU (VN hasta 320), haptoglobina descendida y pruebas de Coombs directa e indirecta negativas.
¿Qué mecanismo patogénico de anemia padece el paciente?
¿Cuál puede ser la causa?
¿Qué otros estudios solicitaría?

Comentario

El paciente padece un síndrome anémico; ante una anemia normocítica acompañada de aumento de los reticulocitos, de la LDH y de la bilirrubina indirecta, la sospecha es la anemia hemolítica. El descenso de la haptoglobina es compatible con hemólisis. La prueba de Coombs negativa aleja la posibilidad de una hemólisis autoinmune. El antecedente de la colocación de una prótesis valvular mecánica autoriza a pensar en una anemia hemolítica microangiopática por fragmentación mecánica de los eritrocitos en la prótesis. Para confirmar esta presunción, se solicitó al hematólogo que efectuara un examen del frotis de sangre, a partir del cual se evidenció la presencia de abundante cantidad de esquistocitos (eritrocitos con fragmentación mecánica). El recuento normal de plaquetas no avala la presencia de un proceso microangiopático generalizado (con trombosis en la microcirculación). La anemia hemolítica microangiopática es frecuente en los pacientes con prótesis mecánicas valvulares. Habitualmente es leve o moderada.

la pérdida crónica de sangre la anemia es secundaria a la ferropenia cuando se agotan los depósitos medulares de hierro. Esto ocurre en los hombres después de pérdidas de 1.200 mL o más y de 600 mL o más en las mujeres. Los sitios más frecuentes de pérdida son el aparato digestivo (superior e inferior) en ambos sexos y el tracto genital femenino. Con menor frecuencia, la hematuria de distintas causas ocasiona ferropenia.

La causa más frecuente de anemia es la pérdida de sangre por el tubo digestivo en ambos sexos y el tracto genital en las mujeres (**caso clínico 66-1-2**).

Las angiodisplasias intestinales son una causa frecuente de sangrado digestivo manifiesto u oculto en los adultos mayores.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La sintomatología depende de cuatro factores combinados entre sí:

- La magnitud del descenso de la masa de GR.
- La rapidez de instalación y el tiempo de evolución del cuadro.
- La enfermedad que causa la anemia.
- Los mecanismos de compensación del organismo.

Los síntomas derivados de la disminución del aporte de O_2 a los tejidos reflejan la caída de la concentración de Hb. La extracción de O_2 por los tejidos puede incrementarse de un basal de 25% a un máximo de alrededor de 60% en presencia de anemia o hipoperfusión. Por lo tanto, el aporte de O_2 a los tejidos puede mantenerse por aumento de la extracción tisular hasta una concentración de Hb de 8 a 9 g/dL. Cuando se agrega la compensación cardiovascular con aumento del volumen sistólico y de la frecuencia cardíaca, la liberación de O_2 puede mantenerse en reposo aun con concentraciones de Hb de 5 g/dL (Hto de 15%). Los síntomas tendrán lugar en reposo con valores inferiores o con valores mayores durante el ejercicio, o cuando no hay compensación cardíaca adecuada por una enfermedad cardiovascular.

CASO CLÍNICO 66-1-2

Ellen, de 36 años, consulta por astenia y fatigabilidad de 2 meses de evolución. El cuadro se acompaña de palpitaciones frecuentes y disnea durante los esfuerzos. Como antecedentes, desde hace varios meses, cuando dejó de tomar anticonceptivos orales, sus sangrados menstruales aumentaron tanto en la duración como en la cantidad. En el examen físico se constata palidez de la piel y las mucosas, frecuencia del pulso de 100/minuto y uñas con estriaciones longitudinales. El hemograma evidencia: Hto 25%, hemoglobina 8 g/dL, VCM 70 fL, GB 8.000/mm^3 (fórmula conservada), plaquetas 400.000/mm^3. El perfil férrico muestra ferremia y ferritina marcadamente disminuidas.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

¿Cuál sería el mecanismo etiopatogénico responsable?

¿Qué otros estudios solicitaría?

Comentario

La paciente padece una anemia microcítica sintomática (hemoglobina menor de 12 g/dL, hematocrito menor de 36%, VCM bajo, astenia, adinamia, palpitaciones, disnea de esfuerzo), producto de las pérdidas hemáticas que la llevan a una disminución marcada de los niveles sanguíneos y de los depósitos de hierro (ferremia y ferritina bajas). Se debe recordar que la causa más frecuente de anemia es la pérdida de sangre por el tubo digestivo en ambos sexos y por el tracto genital en las mujeres. Debido a la menometrorragia, se solicitó una ecografía ginecológica que constató la presencia de múltiples formaciones miomatosas en el útero, hallazgos que permiten explicar la causa del sangrado crónico que llevó a la anemia.

Es importante el tiempo de evolución, así como la rapidez de desarrollo de la anemia, ya que en los casos de largo tiempo de evolución y desarrollo insidioso se toleran sin síntomas niveles sorprendentemente bajos de Hb. Esto ocurre con frecuencia en las anemias ferropénicas y megaloblásticas.

Las molestias iniciales que suelen ser el motivo de consulta son disnea de esfuerzo, astenia, fatigabilidad y los síntomas secundarios a los mecanismos compensatorios como taquicardia, palpitaciones y acúfenos. En ocasiones, el paciente consulta aún en una etapa asintomática debido a la palidez, dato que casi siempre recibe de otras personas. A veces, la consulta se efectúa cuando se han producido complicaciones como angina de pecho, infarto agudo de miocardio, claudicación intermitente y cuadros graves de insuficiencia cardíaca congestiva secundaria a la anemia sin cardiopatía orgánica previa.

Con grados graves de anemia, y sobre todo en los adultos mayores (AM), puede haber un estado confusional y deterioro del sensorio. La anemia es frecuente en los AM y no debe atribuirse a la vejez. Los síntomas y signos, aunque más sutiles, incluyen: debilidad, hipotensión, caídas, deterioro cognitivo, dolor precordial, disnea, palidez, taquicardia e insuficiencia cardíaca. La anemia se asocia con aumento de la discapacidad, hospitalización y mortalidad.

En los casos de anemia de producción y presentación agudas, el cuadro es de hipovolemia con mareos, ortostatismo, hipotensión arterial, lipotimia, síncope y shock.

Algunos síntomas se presentan en determinadas causas de anemia. En los casos de ferropenia es frecuente la aparición de **pica** (hábito de ingerir sustancias no alimenticias), particularmente pica por hielo (*pagofagia*) y, en ocasiones, por tierra (*geofagia*), sobre todo en los niños. Es necesario interrogar de forma dirigida acerca de esta particular manifestación, ya que rara vez los pacientes la refieren espontáneamente. Los estados ferropénicos pueden provocar también **disfagia** secundaria a membranas esofágicas (*síndrome de Plummer-Vinson*). La ferropenia *per se*, aun sin anemia, puede ocasionar síntomas como trastornos gastrointestinales (dispepsia, estreñimiento), glositis, estomatitis y queilitis; problemas de la conducta (irritabilidad, insomnio, disminución de la atención), y trastornos del crecimiento. Estas manifestaciones de la carencia de Fe son más marcadas en los niños. En los casos de hemólisis, el paciente puede consultar por **ictericia** sin coluria o debido a episodios de dolor lumbar (semejante al cólico renal) y fiebre en las crisis hemolíticas. Las anemias megaloblásticas, sobre todo la anemia perniciosa con déficit de vitamina B_{12}, puede presentar **síntomas neurológicos** como trastornos de la marcha (tabes dorsal), parestesias, confusión y trastornos del sensorio (síndrome neuroanémico).

Las anemias por insuficiencia medular (p. ej., aplasia de la médula ósea) pueden presentar síntomas debidos a la leucopenia (infecciones) o a la trombocitopenia (hemorragias).

La enfermedad causante de la anemia puede provocar síntomas que motivan la consulta. Así, es frecuente que se consulte por pérdidas anormales de sangre, muchas veces por el aparato digestivo (hematoquecia o melena) o urogenital (hematuria, metrorragia). El motivo de consulta puede ser dolor abdominal, acidez, pirosis o cambios del ritmo evacuatorio intestinal. En las enfermedades neoplásicas puede aparecer sintomatología secundaria al órgano o a los órganos afectados, así como cuadros generales de anorexia y pérdida de peso.

EXAMEN FÍSICO

La **fiebre** asociada con anemia se presenta en una gran variedad de entidades: infecciones agudas y crónicas, neoplasias, enfermedades inmunitarias y crisis hemolíticas. El tipo de curva térmica a veces hace sospechar el diagnóstico, como la fiebre cada 48 a 72 horas en el paludismo y la fiebre ondulante de Pel-Ebstein de la enfermedad de Hodgkin.

Deben evaluarse la coloración de la piel y de las mucosas y el **grado de palidez** y sus distintos tonos. La presencia de ictericia orientará hacia procesos hemolíticos, pero también se la puede observar en enfermedades hepáticas y biliares que evolucionen con anemia. La aparición de **petequias** en la piel, las mucosas o la retina suele indicar un proceso medular o periférico que afecta también el sector plaquetario. El examen de las **uñas** aporta datos en las anemias ferropénicas, en las que se pueden observar uñas frágiles con estriaciones longitudinales y, en ocasiones, una forma cóncava, "en cucharita" (*coiloniquia*). La observación de una **lengua depapilada**, dolorosa y de color rojo intenso puede indicar un déficit de vitamina B_{12} (*glositis de Hunter*). Puede encontrarse también glositis atrófica debida al déficit de hierro. En las ferropenias, el **cabello** también suele estar seco, frágil y quebradizo.

En los pacientes con anemia, el hallazgo de **adenopatías** puede indicar un proceso linfoproliferativo o neoplásico como enfermedad subyacente. La **esplenomegalia** también es más común en los trastornos linfoproliferativos, pero puede ser la pista que oriente hacia un hiperesplenismo, por lo general con compromiso de las otras series hematopoyéticas (leucopenia y/o trombocitopenia).

El **dolor** provocado por la percusión del esternón debe hacer sospechar la infiltración medular por una leucemia aguda (*signo de Craven*).

El **examen cardiovascular** suele poner de manifiesto soplos cardíacos eyectivos debidos a una aceleración compensadora del flujo sanguíneo, mientras que los soplos regurgitativos pueden ser la clave para sospechar una endocarditis infecciosa. Puede aparecer edema secundario a retención hidrosalina como parte del síndrome anémico o edema secundario a enfermedad renal, hepática, cardíaca o por hipoalbuminemia, asociadas con la enfermedad de base.

En la **palpación abdominal** es posible detectar masas de origen gastrointestinal o renal que suelen presentarse con anemia. No hay que omitir el cuidadoso examen pélvico en la mujer, el prostático en el hombre y el anorrectal en ambos sexos, ya que puede hallarse fácilmente la causa de la anemia (tumores ginecológicos, prostáticos y rectales, hemorroides).

Las alteraciones en el **examen neurológico**, como apalestesia y síndrome cordonal posterior (seudotabes), se presentan en la anemia perniciosa, mientras que los reflejos osteotendinosos con relajación lenta y la miopatía pueden ser manifestaciones de hipotiroidismo, que a menudo ocasiona anemia.

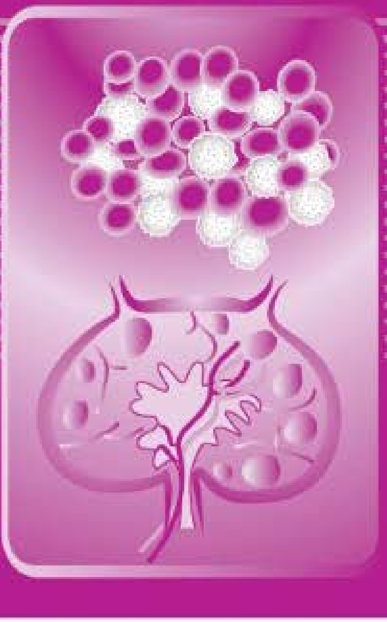
Debe observarse la **coloración de las heces y de la orina** en busca de pérdidas hemáticas evidentes, como melena, hematoquecia, hematuria y hemoglobinuria.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Este tema se trata en el **capítulo 68-1** *El paciente con anemia*.

Véase **Bibliografía** cap. 66-1 *Síndrome anémico.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 66-1 *Síndrome anémico.*
Véase **Autoevaluación** cap. 66-1 *Síndrome anémico.*

66-2



Policitemias

Horacio Di Fonzo

DEFINICIÓN

Se define **policitemia** o **eritrocitosis** al aumento por encima del valor normal del número de glóbulos rojos (GR) circulantes. Casi siempre se acompaña por la elevación de los valores del hematocrito (Hto) y de la hemoglobina (Hb). Según la OMS, se considera eritrocitosis a una elevación del Hto mayor de 49% en el hombre o de 48% en la mujer, o hemoglobina mayor de 16,5% en el hombre y mayor de 16% en la mujer.

El aumento del número de GR puede representar el incremento absoluto de la masa eritrocitaria corporal (**policitemia verdadera**) o ser un incremento relativo por disminución del volumen plasmático (**policitemia relativa**). Puede ocurrir también que un aumento del volumen plasmático enmascare el aumento de los GR, mientras permanecen normales el Hto y la Hb (**policitemia inaparente**). Una policitemia verdadera puede ser *primaria*, en la que el aumento de la masa globular es idiopático (**policitemia vera**), o *secundaria* a diferentes estímulos, de los cuales la hipoxemia es el más común (**policitemias** o **eritrocitosis secundarias**).

FISIOPATOLOGÍA

Los GR derivan de la célula progenitora o madre (*stem cell*) pluripotencial hematopoyética. Las células progenitoras de la serie roja necesitan la eritropoyetina (EPO) para continuar su diferenciación y producir los eritrocitos. La hormona actúa mediante la transformación de precursores eritroides indiferenciados en proeritroblastos y de una aceleración de la maduración celular. El 90% de la EPO se sintetiza en los riñones en respuesta a una señal de hipoxia. Este estímulo puede resultar de una reducción en el número de GR (anemia), en la saturación de O_2 (hipoxemia) o en la liberación de O_2 (hemoglobinopatías con alta afinidad por el O_2). Este mecanismo cuenta con un sistema de retroalimentación negativa por el cual cesa la producción de EPO con el aumento de los GR. Esta es la explicación de los valores bajos de EPO en las causas de policitemias no relacionadas con la hipoxia, como la policitemia vera. En ausencia de hipoxia, las policitemias secundarias pueden deberse a una producción ectópica de EPO, sea familiar o adquirida.

ETIOLOGÍA

Las ***policitemias relativas***, con masa eritrocitaria normal son secundarias a una disminución del volumen plasmático. Pueden ser crónicas (*síndrome de Gaisböck*) o agudas en estados de hemoconcentración (p. ej., deshidratación).

Las ***policitemias verdaderas*** pueden ser de causa desconocida. La policitemia vera, que se incluye en los síndromes mieloproliferativos, se debe a la mutación del gen *JAK2* (*Janus kinase 2*), que es una tirosina-cinasa importante en la transducción de señal en las células hematopoyéticas. Las mutaciones en este gen promueven mayor sensibilidad a las citocinas, entre ellas, a la eritropoyetina. También pueden ser secundarias a hipoxia tisular de diferente origen o provocadas por un aumento de la eritropoyetina por administración exógena o incremento endógeno, como ocurre en algunas enfermedades renales y en ciertos tumores en los que la policitemia constituye un síndrome paraneoplásico (**caso clínico 66-2-1**).

La patogenia de algunas policitemias secundarias es poco clara, por ejemplo, en las asociadas con un trasplante renal. Las formas secundarias, en especial las vinculadas a la hipoxia crónica, son mucho más frecuentes en la práctica que las primarias (**cuadro 66-2-1**).

CASO CLÍNICO 66-2-1

Zenón, de 55 años, consulta por la presencia de un síndrome febril de un mes de evolución. Refiere, además, disnea en clase funcional II y enrojecimiento de la piel, fundamentalmente en el rostro. Antecedentes personales: tabaquista (20 cigarrillos/día desde hace 20 años); cumple con los criterios de bronquitis crónica; HTA. Examen físico: eritrosis facial, temperatura axilar 38 °C, no se palpan adenomegalias ni tampoco esplenomegalia. SatO_2 (21%) 95%. Laboratorio: Hto 60%; Hb 18 g/dL; GB 9.800 (N 75%, L 20%, M 5%); plaquetas 300.000/mm^3; bilirrubina total y directa normales; GOT y GPT elevadas (por 3); FA elevada (por 2). Sedimento de orina: microhematuria (30 hematíes por campo, isomórficos). Determinación de EPO elevada. Radiografía de tórax normal.

¿Cómo interpreta la determinación de EPO aumentada en este paciente?

¿Qué le sugiere la presencia de microhematuria en este caso? ¿Qué estudio solicitaría para aclarar el diagnóstico?

Comentario

El paciente presenta fiebre prolongada y, en el examen físico, llama la atención la eritrosis facial, que refleja el evidente aumento del Hto y de la Hb. También deben jerarquizarse las alteraciones del hepatograma y la presencia de microhematuria, aparentemente no glomerular (isomórfica). La EPO elevada indica poliglobulia secundaria. Con estos datos (síndrome febril prolongado, poliglobulia secundaria, microhematuria y las alteraciones en el hepatograma), debe sospecharse la presencia de un tumor renal (carcinoma de células claras o hipernefroma). Se solicitó una ecografía y luego una TC de abdomen, que confirmaron la presencia de una masa renal sólida de 4 × 5 cm. En el hígado no se observaron alteraciones focales.

CUADRO 66-2-1. Causas de policitemia

Poliglobulias con masa eritrocitaria normal (relativas)

Aguda: secundaria a hemoconcentración

Crónica: policitemia por estrés o síndrome de Gaisböck

Poliglobulias con masa eritrocitaria elevada (verdaderas)

Primarias (mutaciones de las células germinales)
- Familiares y congénitas: por alteración de la Hb; por disminución del 2,3-difosfoglicerato (DPG)

Adquiridas (mutaciones somáticas)
- Policitemia rubra vera

Policitemias secundarias (aumento de la EPO)
- Por hipoxemia: enfermedades pulmonares, por *shunt* A-V, por altura, síndromes de hipoventilación (Pickwick)
- Por carboxihemoglobina: intoxicación crónica por CO, tabaquismo
- Por administración de EPO o de andrógenos y esteroides anabólicos
- Por aumento de EPO: enfermedad renal (estenosis de la arteria renal, poliquistosis, quistes)
- Por producción ectópica de EPO por tumores: hepatoma, leiomioma, hipernefroma, feocromocitoma, hemangioblastoma cerebeloso
- Asociada con el trasplante renal
- Síndrome de Cushing

Policitemias idiopáticas

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La sintomatología depende de dos factores: la eritrocitosis *per se* y la enfermedad causal en el caso de las formas secundarias. Los síntomas causados por el aumento de los GR (y del volumen plasmático) se relacionan con el incremento de la viscosidad sanguínea, que aumenta de forma logarítmica cuando el Hto supera el 55%.

Los pacientes suelen referir **cefaleas**, **mareos**, **disnea de esfuerzo**, **alteraciones visuales** y **confusión mental**. El aumento de la viscosidad predispone, además, a enfermedad tromboembólica, que puede presentarse como **trombosis venosas o arteriales** en distintos territorios. Cuando la policitemia es de larga data, se produce una adaptación del organismo que le permite permanecer asintomática aun con marcada elevación del Hto. Esto ocurre en las eritrocitosis secundarias a hipoxia crónica en las personas que residen en lugares muy altos; en ellas se comprueba una desviación de la curva de saturación de la Hb hacia la derecha que facilita la liberación de O_2 a los tejidos como principal mecanismo adaptativo. Teniendo en cuenta que las causas más comunes de policitemia son las enfermedades cardiorrespiratorias, los síntomas relacionados con la hipoxemia suelen ser importantes, en especial la **disnea** de distinta gravedad. La **somnolencia diurna** puede deberse a la poliglobulia, pero también puede ser la manifestación de un síndrome de hipoventilación alveolar con apneas inducidas por el sueño. Este grupo de pacientes suelen ser, aunque no de modo invariable, obesos y "roncadores nocturnos". El paciente puede consultar también por la presencia de **cianosis**, que a menudo es más pronunciada en los casos de cortocircuitos (*shunts*) arteriovenosos intracardíacos o extracardíacos.

La **rubicundez**, sobre todo facial, puede ser el motivo de consulta. Además, es posible que se presente **eritromelalgia** (enrojecimiento doloroso distal en las extremidades), sobre todo en la policitemia vera. En esta enfermedad puede haber **prurito** cutáneo, que los pacientes suelen notar al bañarse con agua caliente ("prurito acuagénico", síntoma cuya aparición debe hacer pensar en esa entidad.

ANAMNESIS Y EXAMEN FÍSICO

Los ***antecedentes familiares*** pueden ser importantes, particularmente en las policitemias familiares, que con frecuencia se diagnostican en la edad adulta.

Entre los ***antecedentes personales*** se debe interrogar sobre la presencia de enfermedades pulmonares y cardíacas previas, cuantificar el tabaquismo pasado y actual, y la posibilidad de exposición (en general, laboral o industrial) al monóxido de carbono (CO). La procedencia y el hábitat del paciente adquieren importancia en las personas que residen en lugares de gran altura. Debe interrogarse también a los convivientes acerca de la existencia en el paciente de alteraciones respiratorias durante el sueño (apneas, ronquidos) y de somnolencia diurna.

En el ***examen físico*** puede ser evidente la **rubicundez** o **eritrosis,** que siempre predomina en la cara y que puede estar acompañada de abotagamiento facial y cianosis, sobre todo en los casos de policitemia secundaria a hipoxia. La obesidad en un paciente con policitemia puede sugerir el síndrome de Cushing (obesidad del tronco) (**fig. 66-2-1**), la hipoventilación alveolar o la seudopolicitemia crónica (síndrome de Gaisböck). Este último grupo de pacientes suelen ser varones, de mediana edad, obesos, fumadores, hipertensos y, a menudo, alcoholistas; habitualmente presentan policitemias no graves. En el caso de las enfermedades respiratorias crónicas, en particular las obstructivas (EPOC), pueden observarse **hipocratismo digital** y signos físicos de enfisema (hiperinsuflación pulmonar) y de obstrucción del flujo aéreo. En las policitemias graves puede presentarse un cuadro completo de insuficiencia cardíaca congestiva o solo la repercusión sobre las cavidades cardíacas derechas en el *cor pulmonale* crónico. La presencia de **esplenomegalia** palpable o demostrable mediante métodos por imágenes orienta fuertemente hacia la policitemia vera, ya que no aparece en las otras causas. Es posible palpar **masas abdominales** (hepatoma, tumor renal) o pélvicas (leiomiomas uterinos) que pueden constituir la causa de la policitemia. No debe omitirse el examen del fondo de ojo, que suele mostrar ingurgitación venosa, en ocasiones con constricciones segmentarias secundarias a la hiperviscosidad (imagen en "**ristra de salchichas**").

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Después de una cuidadosa evaluación de los antecedentes, la sintomatología y el examen físico, se debe recurrir a los estudios de laboratorio para el diagnóstico etiológico correcto.

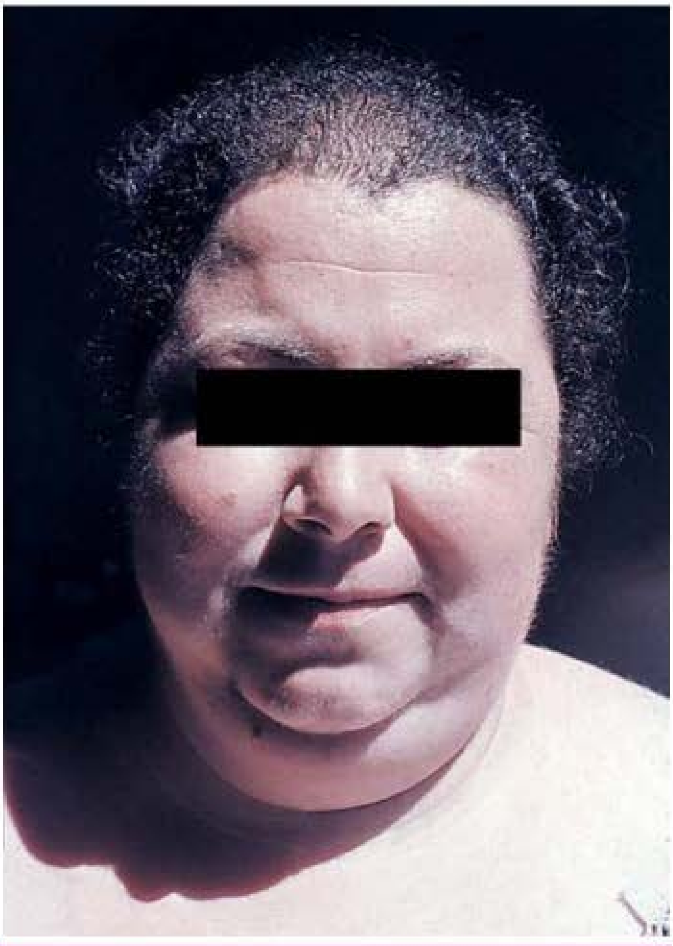

[redacted]

Fig. 66-2-1. Facies eritrósica y obesidad en una paciente con síndrome de Cushing.

En primer lugar, se debería corroborar la presencia de policitemia verdadera mediante la medición de la ***masa globular***. Una masa globular mayor de 36 mL/kg en el varón y mayor de 32 mL/kg en la mujer distingue la policitemia de las seudopolicitemias. Sin embargo, en la práctica clínica la medición de la masa globular que se efectúa mediante métodos isotópicos es engorrosa, costosa y no suele estar disponible en la mayoría de los laboratorios.

En la práctica, un Hto mayor de 60% y una Hb mayor de 18,5 g/dL en el hombre y valores mayores de 56% y de 16,5 g/dL respectivamente en la mujer, se relacionan con un aumento de la masa globular, lo cual obvia la necesidad de esta determinación.

El segundo paso debe ser descartar la hipoxia como factor causal. Para ello, deben medirse la ***PO_2*** y la ***saturación de O_2***. Los valores por debajo de 65 mm Hg de PO_2 y de 92% de saturación se consideran significativos y causa probable de la policitemia. Se debe tener presente que no siempre alcanza con una sola determinación y que es preciso descartar también la desaturación nocturna durante el sueño.

Si la saturación de O_2 es normal, en fumadores y en personas con posible exposición al CO debe medirse la ***carboxihemoglobina (HbCO)***. Cabe recordar que en los tabaquistas importantes el aumento de la HbCO puede provocar poliglobulia en ausencia de una enfermedad pulmonar significativa. En ocasiones, es necesario determinar la metahemoglobina, sobre todo en los pacientes cianóticos sin una causa evidente.

Si la HbCO es normal, puede hacer falta el estudio de la afinidad de la Hb por el O_2, con la determinación de la ***P50*** y la ***curva de disociación de la Hb***. En los casos de mayor afinidad (hemoglobinopatías), se observa una curva hiperbólica desviada a la izquierda.

Si la P50 y la curva de disociación de la Hb son normales, la determinación de los ***valores plasmáticos de EPO*** es muy importante para discriminar las policitemias ocasionadas por aumento de esta hormona de las no relacionadas con ella. Sin embargo, dado que existe cierta superposición de los valores de EPO en las distintas causas, puede no ser suficiente con un solo valor y este estudio de laboratorio debe considerarse un elemento más para interpretar dentro del contexto clínico. Los valores normales de EPO son de 18 a 35 (U/L) (media de 25). En la policitemia vera suelen estar entre 8 y 22 (media de 16) y en la poliglobulia secundaria, entre 13 y 400 (media de 30). La simple observación de estos valores demuestra su imbricación entre los tres grupos.

Mutación del gen *JAK2* en el diagnóstico de policitemia vera

La evaluación de los casos de policitemia ha evolucionado de forma significativa con el descubrimiento de las mutaciones del gen *JAK2* en la policitemia vera y otros síndromes mieloproliferativos. El gen *JAK2* es una tirosina-cinasa citoplasmática involucrada en la hematopoyesis mediante la regulación del receptor de la EPO. Debido a la mutación, este se encuentra permanentemente activado, con independencia de la hormona EPO. El 95% de los pacientes con policitemia vera tienen una

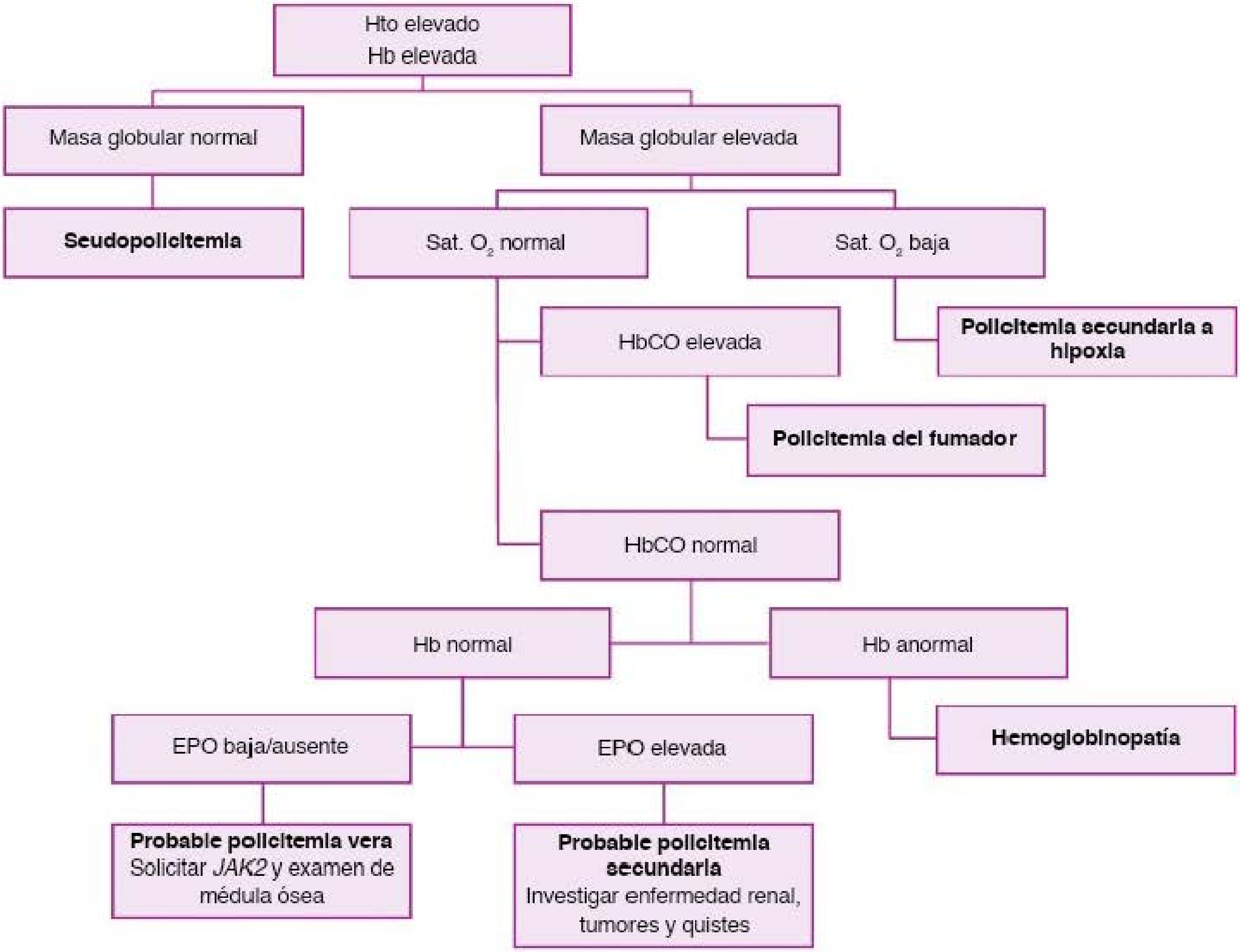

Hto elevado
Hb elevada
Masa globular normal
Masa globular elevada
Seudopolicitemia
Sat. O₂ normal
Sat. O₂ baja
HbCO elevada
Policitemia secundaria a hipoxia
Policitemia del fumador
HbCO normal
Hb normal
Hb anormal
EPO baja/ausente
EPO elevada
Hemoglobinopatía
Probable policitemia vera
Solicitar JAK2 y examen de médula ósea
Probable policitemia secundaria
Investigar enfermedad renal, tumores y quistes

Fig. 66-2-2. Diagnóstico diferencial de las policitemias.

CUADRO 66-2-2. Policitemia vera. Criterios diagnósticos de la OMS, 2016

Criterios mayores

1. Hto >16,5 en hombres, >16 en mujeres; o Hto > 49% en hombres, > 48% en mujeres; o incremento de la masa eritrocitaria > 25% del valor normal
2. Incremento en la celularidad de la médula ósea en las tres series (panmielosis), con megacariocitos pleomórficos y aumento de la reticulina
3. Mutación del gen *JAK2*

Criterio menor

Nivel subnormal de eritropoyetina sérica

El diagnóstico se establece con los tres criterios mayores o con los dos primeros mayores más el criterio menor.

mutación del *JAK2* en el exón 14. En un 3% la mutación se localiza en el exón 12. La mutación del *JAK2* en un paciente con eritrocitosis establece la presencia de una neoplasia mieloproliferativa, aunque no es específica de la policitemia vera.

La determinación de la mutación del gen *JAK2* está indicada en los pacientes con rasgos clínicos sugerentes de policitemia vera, en los casos que no presentan causa evidente de eritrocitosis y en aquellos que mantienen la policitemia una vez descartada una posible causa secundaria.

CASO CLÍNICO 66-2-2

Ernest, de 70 años, sin antecedentes médicos significativos, consulta por disnea de esfuerzo, cefalea y mareos, de 2 meses de evolución. Refiere que, desde hace 6 meses, padece un intenso prurito luego de bañarse con agua caliente. En el examen físico se constata una pronunciada rubicundez facial y un bazo palpable a 10 cm por debajo del reborde costal. El fondo de ojo muestra una imagen en "ristra de salchichas". El laboratorio sanguíneo evidencia: Hto 60%; hemoglobina 19,6 g/dL; GB 13.000/mm^3 (presencia de neutrofilia); plaquetas 500.000/mm^3.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Cómo espera encontrar la saturación arterial de oxígeno y los niveles de eritropoyetina en la sangre?
¿Qué otros estudios deben solicitarse?

Comentario

En la práctica, un Hto mayor de 60% y una Hb mayor de 18,5 g/dL en el hombre y valores mayores de 56% y de 16,5 g/dL respectivamente en la mujer, se relacionan con un aumento de la masa globular, por lo que se puede afirmar que el paciente presenta una poliglobulia verdadera. El hallazgo de esplenomegalia, prurito cutáneo, leucocitosis y trombocitosis, en un paciente con poliglobulia, es muy sugerente de policitemia vera. La saturación de oxígeno estará normal y la eritropoyetina en la sangre, baja. Para completar el estudio diagnóstico debe determinarse la mutación del gen *JAK2* en células sanguíneas o de la médula ósea, presente en el 95% de los pacientes con policitemia vera.

En la actualización de 2016 de los criterios diagnósticos de policitemia vera, la OMS incluyó la determinación del gen *JAK2* (**cuadro 66-2-2**).

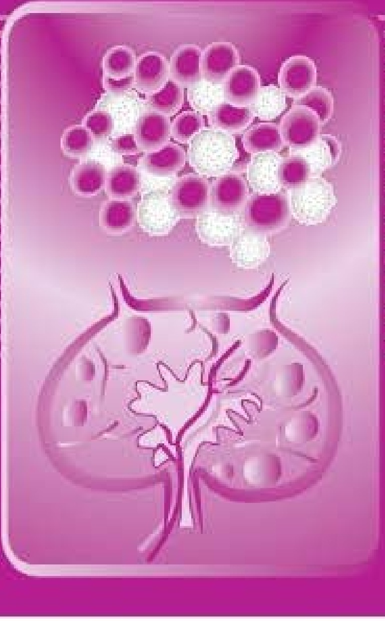
La presencia de leucocitosis y de trombocitosis en un paciente con poliglobulia es muy sugestiva de policitemia vera, ya que por tratarse de un síndrome mieloproliferativo suele afectar las tres series hematopoyéticas. En esta enfermedad a menudo están elevadas, además, la vitamina B_{12} sérica y la fosfatasa alcalina leucocitaria (**caso clínico 66-2-2**).

El examen de la médula ósea muestra con frecuencia una hiperplasia de las tres series con megacariocitos atípicos, aumento de las fibras de reticulina y ausencia de hierro. Pueden observarse, además, alteraciones clonales citogenéticas y formación in vitro de colonias eritroides endógenas. Estas anomalías no se presentan en las poliglobulias secundarias.

En la **figura 66-2-2** se propone un algoritmo para el diagnóstico diferencial de las policitemias.

Véase **Bibliografía** cap. 66-2 *Policitemias.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 66-2 *Policitemias.*
Véase **Autoevaluación** cap. 66-2 *Policitemias.*

66-3



Leucocitosis y leucopenia

Marcelo J. Melero

INTRODUCCIÓN

El número normal de glóbulos blancos en la sangre periférica de un adulto es de 4.400-11.000 elementos por milímetro cúbico. Este rango tiene cambios fisiológicos con la edad o el embarazo y está constituido por un grupo heterogéneo de células con funciones específicas: neutrófilos, monocitos, eosinófilos, basófilos y linfocitos. Se originan en la médula ósea y, en el caso de los linfocitos, en los ganglios linfáticos, el bazo y el timo. Cada uno de estos tipos celulares responde a citocinas específicas, llamadas **factores de crecimiento**, que regulan su formación, maduración y activación.

DEFINICIONES Y ETIOPATOGENIA

El término **leucocitosis** define un aumento del número total de glóbulos blancos en la sangre periférica por encima de 11.000 elem/mm^3. Es una alteración de laboratorio frecuente que tiene múltiples etiologías potenciales, incluidas causas benignas y malignas (p. ej., neoplasias hematológicas). El tipo más común de leucocitosis es producido por el aumento del número absoluto de los neutrófilos maduros, pero puede ser el resultado del incremento del número absoluto de cualquiera de los otros leucocitos. Además, puede haber un aumento del número absoluto de alguno de los tipos de glóbulos blancos en ausencia de leucocitosis.

En presencia de leucocitosis, el primer paso diagnóstico consiste en el interrogatorio y el examen físico. Si el hallazgo de laboratorio no se compatibiliza con la situación clínica del paciente, conviene solicitar la repetición del hemograma y un frotis de sangre periférica informado por un hematólogo. Confirmada la leucocitosis, es necesario conocer, con un recuento diferencial de leucocitos, cuál de los distintos glóbulos blancos es la causa de esta alteración, ya que la **neutrofilia, la linfocitosis, la monocitosis, la eosinofilia y la basofilia** se asocian con diferentes diagnósticos (**cuadro 66-3-1**).

CUADRO 66-3-1. Aumento del número de glóbulos blancos periféricos

	Número/mm^3	Causas
Leucocitosis	Leucocitos > 11.000	
Neutrofilia	Neutrófilos > 7.500	Infecciones bacterianas agudas, enfermedades inflamatorias y autoinmunes agudas (p. ej., colagenopatías, vasculitis), neoplasias hematológicas y no hematológicas
Linfocitosis	Linfocitos > 4.000	Síndrome mononucleósico, síndromes linfoproliferativos: leucemia linfática crónica
Monocitosis	Monocitos > 800	Tuberculosis, sarcoidosis, enfermedad inflamatoria intestinal, leucemia mielomonocítica aguda y crónica, leucemia monocítica aguda. Síndromes mielodisplásicos
Eosinofilia	Eosinófilos > 450	Reacciones alérgicas, parasitosis intestinales, síndrome hipereosinofílico
Basofilia	Basófilos >150	Leucemia basofílica, fase acelerada de leucemia mieloide crónica

El término **neutrofilia** define un aumento del recuento absoluto de neutrófilos > 7.500/mm^3 (incluye polimorfonucleares segmentados y no segmentados o con núcleo en banda) en la sangre periférica de un adulto, con leucocitosis o sin ella. La **desviación a la izquierda** en el recuento diferencial de leucocitos implica que los neutrófilos en banda son más de 700 elem/mm^3. Este signo tiene una especificidad de 79% para el diagnóstico de una enfermedad infecciosa o inflamatoria, siempre que los neutrófilos no segmentados representen ≥ 20% del total de los leucocitos. Los neutrófilos son los fagocitos circulantes más numerosos, pero sus funciones más importantes las desarrollan a nivel tisular, donde actúan como la primera línea defensiva contra la invasión microbiana, una vez superada la barrera constituida por las células epiteliales y los macrófagos tisulares que limitan las superficies corporales (piel y mucosas). Los neutrófilos circulantes resultan del tránsito unidireccional a través de los tres compartimientos anatómicos en los que se distribuyen: la médula ósea, la sangre periférica y los tejidos. El **compartimiento medular** alberga aproximadamente el 90% de los neutrófilos totales. Estos se encuentran en tres etapas biológicas: mitosis, maduración y almacenamiento. El **compartimiento circulatorio** comprende apenas el 2-3% de los neutrófilos y, de estos, el 50% están adheridos a las paredes vasculares (**marginados**). En el **compartimiento tisular** se halla el 7-8% restante. Un complejo y numeroso grupo de factores, parcialmente conocidos, regula la producción, maduración y movimiento de los neutrófilos de un compartimiento a otro. El tránsito se realiza siempre desde la médula ósea hacia la sangre y los tejidos.

La demanda de neutrófilos en un tejido con infección o inflamación aguda se satisface, inicialmente, con la demarginación de los granulocitos del compartimiento circulatorio y la liberación simultánea de los almacenados en el compartimiento medular. Además, se estimulan las células productoras de factores de crecimiento (**factores estimulantes de colonias de granulocitos y factores estimulantes de colonias de granulocitos y macrófagos**), que incluyen los fagocitos mononucleares, las células endoteliales, los fibroblastos y los linfocitos. La liberación de sus citocinas induce la proliferación de los neutrófilos en mitosis del compartimiento medular y su ulterior maduración y liberación. Resulta, por último, un incremento de neutrófilos en todos los compartimientos corporales, sobre todo en el tejido inflamado o infectado.

La **leucocitosis con neutrofilia** es la situación clínica más frecuente de aumento del número de glóbulos blancos circulantes. Puede: 1) constituir un hallazgo de laboratorio en un adulto asintomático, con un examen físico normal y sin otra alteración en el hemograma, o 2) aparecer en un contexto clínico de enfermedad infecciosa o inflamatoria que oriente hacia su etiología. En la primera situación se deberá confirmar con otro hemograma, para descartar alteraciones vinculadas al procesamiento de la muestra de sangre, antes de iniciar una evaluación costosa e innecesaria.

Si la anomalía persiste y no se demuestra inflamación infecciosa o no infecciosa, deberán considerarse:

- ***Variante de la normalidad:*** el 2,5% de los adultos sanos tienen un recuento de leucocitos dos desviaciones estándar por encima de la media; en consecuencia, mayor de 11.000/mm^3.
- ***Ejercicio físico vigoroso reciente***.
- ***Obesidad***.
- ***Hábito de fumar cigarrillos***.
- ***Cirugía***.
- ***Estados de ansiedad***.
- ***Embarazo, parto normal o por cesárea recientes.***
- ***Uso de fármacos:*** glucocorticoides, adrenalina, litio, factores estimulantes de colonias.
- ***Antecedente de esplenectomía o asplenia; estimulación de la médula ósea:*** recuperación de un síndrome de insuficiencia medular, anemia hemolítica, trombocitopenia inmunitaria.
- ***Vacunación reciente***.
- ***Leucemias agudas y crónicas*** (véase **cap. 66-4** *Leucemias*).
- ***Síndromes mieloproliferativos crónicos:*** mielofibrosis, policitemia vera, trombocitemia esencial.

La leucocitosis con neutrofilia puede asociarse a otras alteraciones hematológicas (anemia o poliglobulia, plaquetopenia o hiperplaquetosis).

La presencia de glóbulos blancos inmaduros y células rojas nucleadas en el extendido de sangre periférica define a la **leucoeritroblastosis**. En un paciente sin una hemopatía primaria (p. ej., anemia hemolítica aguda grave), sepsis e hipoesplenismo, o un traumatismo grave con múltiples fracturas, expresa una enfermedad infiltrativa de la médula ósea (p. ej., neoplasia metastásica frecuentemente de estómago o próstata, fibrosis o granulomatosis). La evaluación de una leucoeritroblastosis requiere realizar una punción aspirativa y biopsia de la médula ósea. Este procedimiento diagnóstico, por otro lado, no resulta muy útil para el estudio de la mayoría de las causas que generan leucocitosis y neutrofilia.

En todo paciente con leucocitosis y neutrofilia, en el contexto de una enfermedad aguda, la anamnesis, el examen físico y los exámenes complementarios estarán orientados a detectar una causa infecciosa o inflamatoria aguda.

En su ausencia, se deberán investigar: 1) la presencia de una neoplasia (p. ej., cáncer de pulmón), 2) el uso de fármacos: glucocorticoides, adrenalina, litio, factores estimulantes de colonias y 3) un trastorno mieloproliferativo crónico (**caso clínico 66-3-1**). Las quemaduras, el choque eléctrico, la cirugía y el politraumatismo son otras causas conocidas de leucocitosis y neutrofilia.

Cuando la leucocitosis es > 50.000/mm^3 se la define como **reacción leucemoide** (véase **cap. 66-4** *Leucemias*). El término **hiperleucocitosis** define un recuento extremadamente elevado de glóbulos blancos (> 250.000/mm^3 o > 75.000-100.000/mm^3 en pacientes con leucemia aguda), capaz de generar un cuadro clínico debido a hiperviscosidad y obstrucciones vasculares. Una leucocitosis > 100.000/mm^3 es producida casi siempre por una leucemia aguda o un síndrome linfoproliferativo.

CASO CLÍNICO 66-3-1

Max, de 24 años, ingresó en el hospital por fiebre diaria, vespertina y deterioro del estado general. No tenía antecedentes patológicos de importancia. Daba la impresión de estar crónicamente enfermo, adelgazado y pálido. El abdomen tenía ascitis; el resto del examen físico era normal. Los exámenes complementarios mostraron: VSG 115 mm; Hto 33%; Hb 10 g/dL; leucocitos 16.000/mm^3 (N 78%, E 1%, B 0%, L 17%, M 4%). Plaquetas 250.000/mm^3. Proteína C-reactiva normal. Proteínas totales 8,1 g/dL, albúmina 3,3 g/dL; alfa-1 0,4 g/dL; alfa-2 1 g/dL; beta 0,9 g/dL; gamma 2,5 g/dL (policlonal). Autoanticuerpos negativos. El líquido ascítico era un exudado con 650 cél/mm^3 con predominio de linfocitos y no tenía células atípicas; el examen microbiológico directo y el cultivo para gérmenes comunes, BAAR y hongos fueron negativos. Las radiografías de tórax de frente y perfil eran normales. La TC de abdomen mostró una ascitis separada por múltiples y delgados tabiques con engrosamientos localizados del mesenterio.

¿Cómo interpretaría la leucocitosis con neutrofilia en este paciente?

¿Qué procedimiento realizaría para confirmar la causa de la ascitis?

Comentario

En este paciente se descartó por la anamnesis, el examen físico, los métodos de imágenes y los estudios microbiológicos la presencia de una enfermedad infecciosa o inflamatoria como causa de la ascitis. Además, la leucocitosis no se acompañaba de desviación a la izquierda y los neutrófilos no tenían granulaciones tóxicas o vacuolas citoplasmáticas; la proteína C-reactiva era normal. Los elementos mencionados se asocian, con un alto grado de sensibilidad y especificidad, con la presencia de una enfermedad infecciosa o inflamatoria. Se realizó una biopsia peritoneal laparoscópica y se diagnosticó un mesotelioma maligno del peritoneo. Se interpretó que la leucocitosis con neutrofilia eran manifestaciones paraneoplásicas. Algunas células neoplásicas expresan en forma inapropiada genes de factores del crecimiento que incrementan los niveles sanguíneos de los factores estimulantes de colonias de granulocitos y de los factores estimulantes de colonias de granulocitos y macrófagos.

El término **leucopenia** define un recuento de leucocitos < 3.000/mm^3 en la sangre periférica. Habida cuenta de que cada uno de los tipos de leucocitos tiene una función específica, las manifestaciones clínicas de la leucopenia estarán vinculadas al tipo de glóbulo blanco involucrado. Se debe tener presente que es más importante el recuento diferencial de los leucocitos (de cada uno de sus tipos) que su número total (véase **cap. 66-8** *Síndromes de inmunodeficiencia*).

La **neutropenia** y, en menor grado, la **linfocitopenia**, son las citopenias de mayor trascendencia clínica. La **monocitopenia**, la **eosinopenia** y la **basofilopenia** se observan en los **estados de insuficiencia medular** asociados con neutropenia. El término neutropenia define un recuento de neutrófilos periféricos < 1.500/mm^3 (incluye neutrófilos segmentados y no segmentados o en banda). No obstante, la función fagocítica de los neutrófilos, también denominados **granulocitos**, protege al huésped hasta con 1.000 elem/mm^3.

Cuando el recuento de granulocitos es < 500/mm^3 aparecen infecciones graves, recurrentes y difíciles de tratar porque los neutrófilos cumplen una función esencial en la inmunidad innata, que consiste en fagocitar, matar y digerir los microorganismos invasores, incluidas bacterias y hongos. Si la neutropenia dura más de 10 días, se denomina **neutropenia prolongada**, cuando el recuento de granulocitos es < 100/mm^3 se llama **neutropenia profunda**. Esta caracterización de la neutropenia es importante en las decisiones de antibioticoterapia empírica de las complicaciones infecciosas, ya que se asocian con determinados patógenos (hongos, bacterias resistentes).

La neutropenia puede deberse a causas que ejercen su efecto perjudicial en uno o más de los compartimientos de distribución de los neutrófilos (**cuadro 66-3-2**). Estas pueden ser congénitas o adquiridas, transitorias o permanentes. Las neutropenias adquiridas secundarias a fármacos (antineoplásicos), infecciones o mediadas inmunológicamente son las más frecuentes. A veces participa más de una etiología en la génesis de esta citopenia (**caso clínico 66-3-2**).

La clozapina, los antitiroideos y la sulfasalazina son los fármacos no citotóxicos que con mayor frecuencia producen neutropenia; no obstante, los agentes involucrados son numerosos. Las infecciones recurrentes, potencialmente mortales, son la única consecuencia significativa de la neutropenia. Los signos clásicos de infección pueden estar atenuados. Las causas más comunes de neutropenia grave que motivan la internación del enfermo por complicaciones infecciosas son: 1) el tratamiento del cáncer (tumores sólidos o neoplasias hematológicas) con esquemas combinados de quimioterapia, 2) el uso de agentes citotóxicos en el tratamiento de enfermedades mediadas inmunológicamente (p. ej., síndromes vasculíticos, colagenopatías) y el trasplante

CUADRO 66-3-2. Causas de neutropenia

1) Compartimiento medular

Enfermedades infiltrativas:
- Neoplasias metastásicas (pulmón, mama, próstata)
- Leucemias agudas y crónicas. Síndromes mieloproliferativos crónicos
- Fibrosis idiopática o secundaria (radiaciones, fármacos citotóxicos)

Toxicidad medular:
- Agentes citotóxicos (quimioterapia) y no citotóxicos (algunos antibióticos, p. ej., trimetoprima-sulfametoxazol, cloranfenicol, teicoplanina, penicilina; dapsona, zidovudina, fenitoína, fármacos antitiroideos, clozapina, sulfasalazina, ticlopidina)
- Agentes químicos (arsénico, DDT) y radiaciones
- Infecciones virales (parvovirus, HIV, virus B de la hepatitis, virus de Epstein-Barr) y bacterianas (micobacterias típicas y atípicas)
- Inmunitarias: mediadas por células y/o anticuerpos
- Algunas neutropenias congénitas o hereditarias

Trastornos madurativos:
- Mielodisplasias
- Hemoglobinuria paroxística nocturna
- Neutropenias congénitas
- Deficiencias de B_{12} y ácido fólico

Mecanismos desconocidos:
- Déficit de cobre

2) Compartimiento circulatorio

Seudoneutropenia (aumento de neutrófilos marginados):
- Hereditaria
- Sepsis
- Desnutrición calórico-proteica

Secuestro:
- Hiperesplenismo
- Pulmón (leucoaglutinación mediada por complemento)

Destrucción aumentada mediada por anticuerpos, colagenopatías, síndrome de Felty, fármacos

3) Compartimiento tisular

Utilización incrementada:
- Anafilaxia
- Infecciones graves

CASO CLÍNICO 66-3-2

Ladislao, de 50 años, con antecedentes de etilismo crónico, presentó una pancreatitis aguda con una colección periesplénica como complicación de una colecistectomía laparoscópica con colangiografía retrógrada endoscópica. Fue tratado con antibióticos parenterales (teicoplanina/imipenem) y drenaje por punción de la colección. Por la persistencia del cuadro séptico y la aparición de múltiples abscesos en el bazo se realizó una esplenectomía. Durante 4 semanas recibió alimentación parenteral. En el séptimo día del posoperatorio de la esplenectomía, mientras estaba clínicamente estable, se constató un recuento de neutrófilos de 400/mm^3.

¿Cómo interpreta el hallazgo de neutropenia?

¿Qué procedimiento diagnóstico utilizaría para aclarar la causa de la disminución de los neutrófilos?

Comentario

Este paciente tiene múltiples causas posibles de neutropenia. Las más probables son la toxicidad por fármacos (teicoplanina) y la sepsis (por redistribución de los neutrófilos desde el *pool* circulante al marginal o por aumento de su utilización a nivel tisular). La neutropenia puede ser también la manifestación temprana de una deficiencia de cobre y se debe sospechar en los pacientes con resecciones gástricas, en los que reciben nutrición parenteral o enteral prolongada no suplementada, en quienes siguen dietas con ingesta alta de cinc y en los desnutridos; habitualmente se asocia con anemia y, de manera excepcional, con plaquetopenia. El examen de la médula ósea mostró una detención madurativa de la serie granulocítica. Con la suspensión de la teicoplanina, el control de la infección y el agregado de cobre al plan de alimentación parenteral se normalizó el recuento de neutrófilos.

de órganos, y 3) la infiltración medular por leucemia aguda (véase **caso clínico 66-8-2**).

Se define como **linfocitopenia** un recuento de linfocitos < 1.000/mm^3 en la sangre periférica y habitualmente representa una respuesta a una enfermedad subyacente.

Puede ser la consecuencia de una alteración en:

1. La producción de los linfocitos (p. ej., desnutrición calórico-proteica, tratamiento inmunosupresor, linfoma de Hodgkin, infecciones virales, enfermedades granulomatosas diseminadas).
2. La distribución (p. ej., glucocorticoides, infecciones bacterianas, traumatismos graves).
3. La destrucción exagerada (p. ej., infecciones virales, mediadas por anticuerpos).

La causa más común de linfopenia por anomalías en la producción es la desnutrición calórico-proteica.

El virus de la inmunodeficiencia humana (HIV) infecta y destruye los **linfocitos *helper* CD4 (subgrupo de linfocitos T)** y es una causa trascendente de linfocitopenia. Los pacientes con el síndrome de inmunodeficiencia adquirida desarrollan múltiples citopenias: anemia (70%), linfocitopenia (70%), neutropenia (50%) y trombocitopenia (40%), relacionadas con el grado de depresión inmunitaria (véase **caso clínico 66-8-3**).

Los virus del sarampión, de la poliomielitis y de la varicela-zóster también pueden producir linfocitopenia.

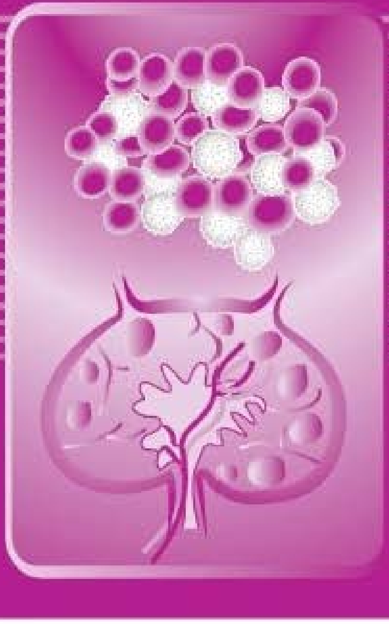
No hay manifestaciones clínicas específicas de linfocitopenia. Estas dependen de la causa que origina la citopenia, la duración de esta, el tipo de linfocito (T o B) afectado y la perturbación que genera en la inmunidad celular o humoral (véase **cap. 66-8** *Síndromes de inmunodeficiencia*).

Véase **Bibliografía** cap. 66-3 *Leucocitosis y leucopenia.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 66-3 *Leucocitosis y leucopenia.*

Véase **Autoevaluación** cap. 66-3 *Leucocitosis y leucopenia.*

66-4



Leucemias

Marcelo J. Melero

DEFINICIÓN

Son un grupo de enfermedades neoplásicas caracterizadas por una **proliferación clonal** de los progenitores hematopoyéticos en la médula ósea (el evento leucémico final ocurre en una sola célula) causada por mutaciones adquiridas en el DNA debidas a una alteración secuencial en protooncogenes, genes supresores tumorales y micro-RNA (pequeñas moléculas de RNA endógeno que no codifican proteínas y actúan como moléculas reguladoras de la expresión génica). Producen la modificación de la hematopoyesis normal y el fracaso medular porque estas células desarrollan: 1) una capacidad ilimitada de autorrenovación y evitan los controles de proliferación normal, 2) el bloqueo de la diferenciación y 3) la resistencia a las señales de muerte programada (apoptosis). El nivel de diferenciación celular en que acontece esta alteración es variable, puede afectar la serie mieloide o la linfoide, y se las clasifica en **leucemias agudas** (LA) y **crónicas** (LC). Estos términos describían inicialmente la expectativa de supervivencia de los enfermos. En la actualidad se relacionan con la proporción de precursores morfológica e inmunofenotípicamente inmaduros, llamados **blastos leucémicos**, una célula indiferenciada con cromatina nuclear de distribución difusa, uno o más nucléolos y citoplasma basófilo, presentes en la médula ósea. La incidencia anual de nuevos casos de todas las formas clínicas de leucemia es de 8-10 por 100.000.

CLASIFICACIÓN Y FORMAS DE PRESENTACIÓN

Leucemias agudas

Constituyen un grupo de enfermedades neoplásicas caracterizadas por la proliferación y acumulación –en la médula ósea, la sangre periférica y otros tejidos– de células hematopoyéticas troncales inmaduras, malignas. El clon celular anormal tiene ventajas de supervivencia con respecto a las células troncales normales y adquiere, en consecuencia, un carácter dominante.

La **etiología** de las LA humanas es incierta. No obstante, a veces puede identificarse una causa posible como radiaciones ionizantes, retrovirus oncogénicos (virus linfotrópico de las leucemias humanas T de tipo I y tipo II), factores genéticos o congénitos, otras enfermedades hematológicas (mielodisplasias, anemia aplásica, hemoglobinuria paroxística nocturna, leucemia mieloide crónica) o agentes químicos. Las LA pueden clasificarse de diferentes formas teniendo en cuenta criterios morfológicos (tamaño, cantidad de citoplasma y granularidad de los blastos), citoquímicos (mieloperoxidasas, estearasas y PAS), marcadores celulares de superficie, marcadores citoplasmáticos, alteraciones citogenéticas y por la expresión de oncogenes de las células leucémicas. Así, se reconocen dos grandes grupos de LA que difieren en su comportamiento clínico, pronóstico y respuesta al tratamiento: 1) **leucemia aguda linfoide** (LAL), originada a partir de un precursor linfoide y 2) **leucemia aguda mieloide** (LAM), cuyo origen se halla en un precursor mieloide. Estos grupos, a su vez, pueden dividirse en distintos subgrupos (**cuadro 66-4-1**). En ocasiones, los blastos expresan marcadores de ambas progenies, linfoide y mieloide, en una misma célula o hay dos poblaciones de blastos y generan las **leucemias bifenotípicas** y bilineales. El estudio con anticuerpos monoclonales específicos para antígenos mieloides y células B y T es el más útil para la clasificación, en especial si se dispone de citometría de flujo para el análisis. El estudio cromosómico de las células leucémicas brinda la más valiosa información relacionada con el pronóstico antes del tratamiento.

CUADRO 66-4-1. Clasificación de la Organización Mundial de la Salud de las neoplasias mieloides y las leucemias agudas (2016)

Neoplasias mieloproliferativas

- Leucemia mieloide crónica, *BCR-ABL1* positiva
- Leucemia neutrofílica crónica
- Policitemia vera
- Mielofibrosis primaria
  - Prefibrótica/estadio inicial
  - Estadio fibrótico/manifiesto
- Trombocitemia esencial
- Mastocitosis
- Leucemia eosinofílica crónica, no especificado de otra manera (NOS)
- Neoplasias mieloproliferativas, no clasificables

Neoplasias mieloides/linfoides asociadas con eosinofilia y reordenamiento de *PDGFRA*, *PDGFRB* o *FGFR1* o con *PCM1-JAK2*

- Neoplasias mieloides/linfoides con reordenamiento *PDGFRA*
- Neoplasias mieloides/linfoides con reordenamiento *PDGFRB*
- Neoplasias mieloides/linfoides con reordenamiento *FGFR1*
- *Entidad provisional: neoplasias mieloides/linfoides con PCM1-JAK2*

Neoplasias mielodisplásicas/mieloproliferativas

- Leucemia crónica mielomonocítica
- Leucemia mieloide crónica atípica, *BCR-ABL1*–
- Leucemia mielomonocítica juvenil
- Neoplasias mielodisplásicas/mieloproliferativas con sideroblastos en anillo y trombocitosis
- Neoplasias mielodisplásicas/mieloproliferativas, no clasificables

Síndromes mielodisplásicos (SMD)

- SMD con displasia de una sola serie o linaje
- SMD con sideroblastos en anillo
  - SMD con sideroblastos en anillo y displasia de una sola serie o linaje
  - SMD con sideroblastos en anillo y displasia de múltiples series o linajes
- SMD y displasia de múltiples series o linajes
- SMD con exceso de blastos
- SMD con una anomalía aislada del cromosoma del (5q)
- SMD no clasificables
- *Entidad provisional: citopenia refractaria de la niñez*
- Neoplasias mieloides con predisposición a la línea germinal

Leucemia aguda mieloide (LAM) y neoplasias relacionadas

- LAM con alteraciones citogenéticas recurrentes
  - LAM con t(8;21)(q22;q22); RUNX1-RUNX1T1
  - LAM con inv(16)(p13.1q22) o t(16;16)(p13.1;q22); CBFB-MYH11
  - Leucemia aguda promielocítica con PML-RARA
  - LAM con t(9;11)(p22;q23); MLLT3-MLL
  - LAM con t(6;9)(p23;q34); DEK-NUP214
  - LAM con inv(3)(q21q26.2) or t(3;3)(q21;q26.2); RPN1-EVI1
  - LAM (megacarioblástica) con t(1;22)(p13;q13); RBM15-MKL1
  - *Entidad provisional: LAM con BCR-ABL1*
  - LAM con mutación NPM1
  - LAM con mutación bialélica CEBPA
  - *Entidad provisional: LAM con RUNX1*
  - LAM con cambios relacionados con mielodisplasia
- Neoplasias mieloides relacionadas con el tratamiento LAM, NOS
  - LAM con diferenciación mínima
  - LAM sin maduración
  - LAM con maduración
  - Leucemia aguda mielomonocítica
  - Leucemia aguda mielomonocítica
  - Leucemia aguda monoblástica/monocítica
  - Leucemia eritroide pura
  - Leucemia aguda megacarioblástica
  - Leucemia aguda basófila
  - Panmielosis aguda con mielofibrosis
- Sarcoma mieloide
- Proliferaciones mieloides relacionadas con el síndrome de Down
  - Mielopoyesis anormal transitoria
  - Leucemia mieloide asociada con el síndrome de Down

Neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoide

- Leucemias agudas de linaje ambiguo
  - Leucemia aguda indiferenciada
  - Leucemia aguda bifenotípica mixta con t(9;22)(q34.1;q11.2); *BCR-ABL1*
  - Leucemia aguda bifenotípica mixta con t(9;22)(q34.1;q11.2); *BCR-ABL1*
  - Leucemia aguda bifenotípica mixta con t(v;11q23.3); con reordenamiento *KMT2A*
  - Leucemia aguda bifenotípica mixta B/mieloide, NOS
  - Leucemia aguda bifenotípica mixta T/mieloide, NOS

Leucemia/linfoma linfoblástico B

- Leucemia/linfoma linfoblástico B, NOS
- Leucemia/linfoma linfoblástico B con alteraciones genéticas recurrentes
- Leucemia/linfoma linfoblástico B con t(9;22)(q34.1;q11.2); *BCR-ABL1*
- Leucemia/linfoma linfoblástico B con t(v;11q23.3); reordenamiento *KMT2A*
- Leucemia/linfoma linfoblástico B con t(12;21)(p13.2;q22.1); *ETV6-RUNX1*
- Leucemia/linfoma linfoblástico B con hiperdiploidía
- Leucemia/linfoma linfoblástico B con hipodiploidía
- Leucemia/linfoma linfoblástico B con t(5;14)(q31.1;q32.3); *IL3-IGH*
- Leucemia/linfoma linfoblástico B con t(1;19)(q23;13.3); *TCF3-PBX1*
- *Entidad provisional: leucemia/linfoma linfoblástico B, BCR-ABL1-like*
- *Entidad provisional: leucemia/linfoma linfoblástico B con iAMP21*

Leucemia/linfoma linfoblástico T

- *Entidad provisional: leucemia linfoblástica de célula T precursora temprana*
- *Entidad provisional: leucemia/linfoma linfoblástico de células NK*

Las LA son las neoplasias malignas más frecuentes en los niños y adultos jóvenes. Predominan en los varones, en cualquier grupo etario y, libradas a su evolución natural, producen la muerte de los pacientes por infección o hemorragia, con una supervivencia inferior a los 2 meses (**caso clínico 66-4-1**).

A partir del comienzo de la década de 1980, la introducción de esquemas combinados de quimioterapia antileucémica, el tratamiento de áreas restringidas específicas (p. ej., sistema nervioso central), el mejor control de la hemorragia y la infección, y el trasplante de médula ósea han cambiado radicalmente la asistencia médica y el pronóstico de estos pacientes inmunodeprimidos y han tenido, como consecuencia, una mejor calidad de vida y una posibilidad clara de curación.

Los mecanismos fisiopatológicos de las manifestaciones clínicas de las LA son: 1) la supresión de la formación de células sanguíneas normales con insuficiencia medular secundaria a la proliferación y la infiltración por blastos, que se expresa por anemia, infección y/o sangrado, y 2) la infiltración de órganos (ganglios linfáticos, hígado, bazo, testículos, sistema nervioso central) por las células leucémicas, sobre todo en la LAL y en la LAM con componente monocitario.

Los **síntomas de presentación**, que en alguna medida dependen de la edad del paciente, son predominantemente constitucionales: ***fiebre, deterioro del estado general y pérdida de peso***. A menudo, la causa de la fiebre son citocinas pirógenas liberadas por los blastos (p. ej., interleucinas 1 y 6, factor de necrosis tumoral). Otras veces la fiebre es secundaria a infección. El defecto predominante en los mecanismos de defensa de la mayoría de los pacientes con LA es la disminución crítica del número de polimorfonucleares circulantes y su duración, asociada con el defecto de inmunidad celular y humoral como resultado del tratamiento antineoplásico. Pero también puede haber alteraciones funcionales significativas en los granulocitos maduros de los pacientes con LAL y LAM. La rotura de las barreras físicas de defensa –la piel y las mucosas gastrointestinal y respiratoria, normalmente colonizadas con bacterias aerobias y anaerobias– como consecuencia de catéteres intravenosos, biopsia de médula ósea o la mucositis inducida por la poliquimioterapia, asociada con los cambios en la flora microbiana colonizante, son factores que igualmente incrementan el riesgo infeccioso en estos casos (véase **cap. 66-8** *Síndromes de inmunodeficiencia*).

CASO CLÍNICO 66-4-1

Damián, de 25 años, consultó por presentar fiebre diaria (de hasta 39º C) sin escalofríos, fatigabilidad fácil, anorexia y pérdida de 5 kg, de un mes de evolución. Tenía la piel y las mucosas pálidas, con múltiples petequias en la mucosa yugal y en la raíz de los cuatro miembros. Además, se palpaban adenomegalias, de 2 a 3 cm, de consistencia firme, dolorosas, en todos los territorios ganglionares superficiales. No tenía hepatoesplenomegalia. Los exámenes de laboratorio mostraron: VSG 98 mm en la primera hora, hemograma con Hto 21%, Hb 7 g/dL, normocitosis y normocromía, reticulocitos 0,3%, plaquetas 45.000, GB 30.000/mm^3 con 20% de blastos de estirpe linfoide, con escaso citoplasma y cromatina nuclear condensada. Tiempo de protrombina 100% y TTPa 39 segundos. La tomografía computarizada descartó la presencia de adenomegalias profundas.

¿Cuáles son los hallazgos más significativos de este caso clínico?

¿Qué estudios solicitaría para confirmar su presunción diagnóstica?

Comentario

Este paciente joven presenta síntomas constitucionales (fiebre, deterioro del estado general, pérdida de peso) asociados con manifestaciones clínicas y humorales de insuficiencia medular (anemia arregenerativa y sangrado por plaquetopenia). Además, tiene leucocitosis con blastos linfoides en la sangre periférica. No se encontraron masas ganglionares superficiales ni profundas. Todos estos hallazgos sugieren el diagnóstico de leucemia aguda linfoide. El examen del material obtenido por punción aspirativa y biopsia de la médula ósea mostró la presencia de blastos, que representaban más del 40% de las células nucleadas. Los exámenes morfológico, histoquímico y por citometría de flujo de los blastos permitieron diagnosticar una leucemia aguda linfoblástica de precursores de células B.

Los pacientes también pueden consultar por ***anemia***: palidez, fatigabilidad fácil, disnea, angina de pecho o ***manifestaciones hemorrágicas***, habitualmente secundarias a plaquetopenia.

La infiltración por blastos de los diferentes tejidos puede generar adenomegalias, hepatomegalia, esplenomegalia, hipertrofia gingival y lesiones cutáneas (***leucemia cutis***). La LAM puede producir tumores en los tejidos blandos, debidos a la proliferación localizada de mieloblastos, que por su contenido en mieloperoxidasa pueden tener color verde y que se denominan ***cloromas***. En la piel se presentan como engrosamientos de color rojo-azulado; al desplazar la sangre de los nódulos por compresión puede verse, por algunos segundos, el color verde.

La ***infiltración del sistema nervioso central*** puede generar parálisis de los nervios craneales, convulsiones y, si afecta las leptomeninges, meningitis leucémica. El dolor óseo, por infiltración del periostio o expansión de la cavidad medular, es una manifestación frecuente. El dolor a la palpación o percusión del esternón se denomina ***signo de Craven***.

El **criterio diagnóstico** de las LA es la infiltración > 20% de la médula ósea, o sangre periférica, por blastos leucémicos.

El **diagnóstico presuntivo** de leucemia aguda basado en el cuadro clínico (p. ej., anemia, sangrados, fiebre, dolores óseos, hepatoesplenomegalia, adenomegalias, síntomas neurológicos, leucostasis) se debe confirmar y complementar con los siguientes exámenes:

- **Hemograma y frotis de sangre periférica.** Es habitual la anemia normocítica y normocrómica, que suele ser marcada, acompañada por reticulocitos disminuidos (arregenerativa). La leucocitosis es frecuente (hasta > 200.000/leucocitos/mm^3), como también la presencia de blastos leucémicos circulantes que, a veces, representan la mayoría de las células nucleadas. La ausencia de blastos circulantes, en un enfermo con LA, define la **leucemia aleucémica**. La plaquetopenia está presente en la mayoría de los casos.

- **Examen del material obtenido por punción aspirativa (PAMO) y biopsia de la médula ósea (BMO)**. Para evaluar la morfología, ya que el criterio diagnóstico de leucemia aguda es la cantidad de blastos > 20% de las células nucleadas de la médula ósea. En todos los casos se deben realizar: 1) ***estudios citoquímicos***: para identificar enzimas o macromoléculas específicas que ayudan a identificar el origen de la célula blástica en extendidos de la médula ósea (p. ej., los linfoblastos muestran positividad frecuente ante la reacción de PAS con patrones de gránulos finos o gruesos, en bloque o lacunar y negatividad para la mieloperoxidasa, la cloroacetoesterasa y el sudán negro; la mieloperoxidasa es el marcador más específico de linaje mieloide y el criterio de positividad es > 3% en blastos), 2) ***estudios inmunofenotípicos***: útiles para establecer la progenie de las células leucémicas y clasificarlas en linfoide B o T, mieloide, megacariocítica o eritroide por la identificación de marcadores celulares de superficie con anticuerpos monoclonales; además, pueden tener valor pronóstico (p. ej., las leucemias bifenotípicas tienen mal pronóstico) y 3) ***estudios genéticos y moleculares***: porque existen múltiples anomalías cromosómicas asociadas con la LAL y la LAM que tienen una trascendental importancia, ya que definen a los grupos de riesgo y determinan las conductas terapéuticas (véase **cuadro 66-4-1**). En caso de no obtener material (aspirado seco) o de que este no sea representativo, se debe realizar una biopsia para confirmar el diagnóstico y efectuar los estudios morfológicos. El resto de las pruebas (p. ej., citometría de flujo, citogenética convencional, inmunofluorescencia in situ o FISH, biología molecular), si hay un número significativo de blastos (> 20%), se pueden evaluar en la sangre periférica.
- **Punción lumbar y examen del líquido cefalorraquídeo**. Su propósito es determinar la presencia de blastos por el examen citológico del citocentrifugado, para formular el diagnóstico de infiltración leucémica del SNC. Se asocia con hipoglucorraquia e hiperproteinorraquia con pleocitosis. Este procedimiento diagnóstico debe realizarse de manera sistemática a todos los pacientes con LAL y en los subtipos M4 y M5 de LAM.
- **Exámenes de laboratorio de rutina y evaluación de la hemostasia**. Se debe prestar especial atención a las concentraciones de ácido úrico, LDH, beta-2-microglobulina, calcio, fósforo, potasio (síndrome de lisis tumoral), a las pruebas de coagulación como TTPa, tiempo de protrombina, tiempo de trombina, fibrinógeno, dímero D y productos de degradación de la fibrina (coagulación intravascular diseminada) y pruebas pretransfusionales (grupo sanguíneo y factor Rh). En las mujeres en edad fértil se agrega una prueba de embarazo.
- **Técnicas por imágenes**. Radiografías de tórax de frente y perfil y de los huesos dolorosos: pueden detectarse el agrandamiento del mediastino, infiltrados pulmonares de causa infecciosa o no infecciosa y destrucción ósea; ecografía abdominal, pélvica y testicular; ecocardiografía y medición de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo; tomografía computarizada/resonancia magnética de cerebro si hay síntomas/signos neurológicos.
- **Evaluación odontológica y psicológica**.

Algunas series internacionales muestran que un 70-80% de los pacientes con LAL –que representan el 15% de las LA del adulto– logran la remisión completa (RC) y el 25-30% permanecen en esta situación a los 5 años. La LAM, que es la forma clínica más frecuente en los adultos, es más difícil de tratar. El 65% de los pacientes alcanzan la RC; la duración media de esta es de 9-16 meses y hasta un 30% de los enfermos permanecen en RC prolongada. Esta mayor supervivencia y la creciente agresividad de los esquemas poliquimioterápicos, con el consiguiente daño en el aparato inmunitario del paciente, favorecen la aparición de infecciones, que son la principal causa de muerte. Durante la última década, las infecciones ocasionaron el 75% de los decesos de los pacientes con LA que murieron durante la poliquimioterapia.

Síndromes mielodisplásicos

Los **síndromes mielodisplásicos** (SMD) (véase **cuadro 66-4-1**) son un grupo heterogéneo de enfermedades clonales (neoplásicas) adquiridas de las células eritropoyéticas progenitoras caracterizadas por una producción displásica e ineficaz de las células de la sangre. Los SMD producen citopenias periféricas y tienen un riesgo variable de transformarse en una LMA, por lo que también se los conoce como **estados preleucémicos**. Desde el punto de vista fisiopatológico, son trastornos clonales probablemente provocados por un aumento de la apoptosis intramedular de los precursores mieloides, que puede ocurrir sin una causa evidente como una enfermedad *de novo* (SMD primarios) o años después de la exposición a tratamientos potencialmente productores de mutaciones genéticas (SMD secundarios) como radiaciones ionizantes, agentes alquilantes, inhibidores de la topoisomerasa o benceno.

Los síndromes mielodisplásicos tienen síntomas y signos inespecíficos (fatigabilidad fácil, debilidad, palidez de la piel y las mucosas, signos de sangrado, infecciones). Desde el punto de vista hematológico, se caracterizan por producir grados variables de citopenias persistentes en la sangre periférica, con monocitosis o sin ella, con una médula ósea hipercelular o, en ocasiones, hipocelular con displasia (véase **cap. 67-3** *Punción aspirativa y biopsia de la médula ósea*).

La evaluación hematológica de un SDM es similar a la presentada para las leucemias agudas. El diagnóstico es básicamente morfológico y puede mejorarse con la aplicación de tinciones citoquímicas (p. ej. para identificar hierro, PAS, sudán negro B, peroxidasas) y estudios de fenotipicación. Además, algunas alteraciones cromosómicas se asocian con cada subtipo clínico patológico específico; estas alteraciones citogenéticas se utilizan para predecir la progresión a LAM y la supervivencia. También permiten estratificar el riesgo. En el material obtenido por PAMO y BMO es indispensable encontrar: 1) displasia en al menos 10% de las células en al menos una de las líneas celulares eritroide, granulocítica y/o megacariocítica o > 15% de sideroblastos en anillo, 2) porcentaje de blastos en el aspirado medular entre 5 y 19%, y 3) anomalías cromosómicas recurrentes características de SMD por citogenética.

El diagnóstico de un síndrome mielodisplásico debería considerarse en todo paciente, pero particularmente en los adultos mayores, que tienen una o más citopenia/s persistente/s e inexplicada/s, con monocitosis o sin ella. Se deben excluir otras enfermedades, hematológicas o no, como causa primaria.

Leucemias crónicas

Esta categoría engloba un grupo heterogéneo de enfermedades que tienen en común el hecho de que el clon celular neoplásico se origina en la misma célula progenitora pluripotencial, aunque en distintos niveles de diferenciación. Pueden agruparse en dos tipos, como se detalla a continuación.

Neoplasias mieloproliferativas (**cuadro 66-4-1**): caracterizadas por hipercelularidad medular; expansión de la serie mieloide, plaquetas o glóbulos rojos en la sangre periférica; esplenomegalia; focos de hematopoyesis extramedular, y tendencia a la fibrosis de la médula ósea. Con frecuencia afectan a pacientes de 50-60 años. Los cuadros que se describirán son los más frecuentes y pueden transformarse unos en otros y en leucemia aguda. La posibilidad de leucemización es máxima para la leucemia mieloide crónica (90%) y mínima para la trombocitemia esencial (< 5%). Otras complicaciones son los episodios de trombosis arterial o venosa y el sangrado espontáneo.

- **Policitemia vera**, definida por un incremento de la masa de células rojas (véase **cap. 66-2** *Policitemia*).
- **Mielofibrosis primaria** en sus dos estadios: inicial prefibrótico y fibrótico, caracterizada por la presencia de fibrosis significativa de la médula ósea, no asociada con leucemia mieloide crónica o con síndrome mielodisplásico y hematopoyesis extramedular consiguiente.
- **Trombocitemia esencial**, definida por una trombocitosis clonal en ausencia de policitemia vera, leucemia mieloide aguda o crónica y síndromes mielodisplásicos.
- **Leucemia mieloide crónica (LMC),** caracterizada por la producción excesiva de granulocitos, en especial neutrófilos, que da lugar a recuentos muy elevados de glóbulos blancos en la sangre periférica, acompañados por hiperplaquetosis (30-50% de los casos) y anemia (80% de los casos) y por la presencia de menos de 30% de blastos en la médula ósea. Su etiología se desconoce. Es el único trastorno mieloproliferativo con una lesión genética demostrada: la ***translocación cromosómica recíproca entre los cromosomas 9 y 22*** [t(9-22)], que se asocia con un cromosoma 22 acortado conocido como ***cromosoma Filadelfia***. La translocación está presente siempre y el cromosoma Filadelfia se encuentra en el 95% de las células de la médula ósea. La esplenomegalia es el signo más frecuente de la LMC (> 60% de los casos) y, a veces, se extiende por debajo de la línea que une ambas espinas ilíacas superiores y hacia el hemiabdomen derecho, sobrepasando la línea media. Cuanto más alto es el recuento de glóbulos blancos en la sangre periférica, mayor es el tamaño del bazo y más probable es que el enfermo tenga síntomas. La evolución natural de la LMC tiene tres etapas: crónica, acelerada y aguda. La fase crónica presenta escasos síntomas y puede constituir un hallazgo de laboratorio en un 50% de los casos. En el hemograma, los glóbulos blancos oscilan entre 10.000-100.000/mm^3 y los blastos periféricos son < 10%. La médula ósea muestra hipercelularidad con hiperplasia mieloide. La prueba de la ***fosfatasa alcalina leucocitaria*** en los neutrófilos de la sangre periférica es baja. El análisis citogenético con la presencia del cromosoma Filadelfia establece el diagnóstico; si es negativo y existe la sospecha de LMC, debe investigarse la t(9-22) mediante estudios de biología molecular (rt PCR). Luego de una etapa de buena respuesta al tratamiento (3-5 años), el paciente desarrolla síntomas sistémicos, leucocitosis progresiva con basofilia (> 20%) e incremento de blastos (> 15%) en la médula ósea y en la sangre, empeoramiento de la anemia y de la plaquetopenia, y visceromegalias (en especial, esplenomegalia), característicos de la etapa acelerada, que dura cerca de un año. Por último, acontece la **crisis blástica** de la LMC, caracterizada por un recuento de blastos > 30% en la sangre periférica y/o en la médula ósea, o por la presencia de infiltrados extramedulares de blastos. La expectativa de vida aproximada del enfermo es, a partir de entonces, de 3 meses. La LMC debe diferenciarse de la **reacción leucemoide**, que es una leucocitosis secundaria a inflamación o infección, por lo general con 50.000 leucocitos/mm^3 o más, sin basofilia, con fosfatasa alcalina leucocitaria normal o elevada, presencia de granulaciones tóxicas, esplenomegalia infrecuente y que suele resolverse de manera espontánea. Además, la identificación del cromosoma Filadelfia y la t(9-22) son negativas. Los pacientes con leucemia –aguda o crónica– que presentan **hiperleucocitosis** (>100.000 glóbulos blancos/mm^3) tienen mal pronóstico en función de las complicaciones que se desarrollan en el pulmón (insuficiencia respiratoria no hipercápnica e infiltrados pulmonares difusos) y en el sistema nervioso central por **leucostasis**. Este término designa la obstrucción de los pequeños vasos sanguíneos por agregados intravasculares de blastos poco elásticos que coexisten con rotura vascular e infiltración parenquimatosa.
- **Leucemia linfática crónica (LLC)/linfoma linfocítico de células pequeñas (entidad nodal correspondiente):** es la más frecuente de todas las leucemias humanas en los adultos en el mundo occidental. Es una forma clínica de neoplasia linfoide (véase **cuadro 66-5-1**) que se caracteriza por la proliferación clonal y acumulación de linfocitos B maduros (95% de los casos), que tienen un inmunofenotipo particular (antígeno CD5 y marcadores de células B), en la sangre periférica, la medula ósea, los ganglios linfáticos y el bazo. La transformación leucémica se inicia con alteraciones genómicas específicas que perjudican la apoptosis de la célula clonal B y la evolución de la enfermedad es altamente variable. La LLC de células T es infrecuente.

La LLC se caracteriza por leucocitosis con linfocitosis en la sangre periférica, debida a la acumulación progresiva de linfocitos funcionalmente incompetentes de origen clonal, y la invasión linfocitaria de la médula ósea, el hígado, el bazo y los ganglios, con sus consiguientes visceromegalias.

La LLC afecta de preferencia a los varones mayores de 55 años y su incidencia se incrementa hacia la séptima década de la vida. Los pacientes pueden presentar una amplia gama de síntomas y signos en el momento del diagnóstico; sin embargo, en un 70% de ellos se diagnostica de forma incidental por un hemograma solicitado por otra causa o por control, en el que aparece una linfocitosis persistente e inexplicable. Otros consultan por síntomas constitucionales (fiebre, pérdida de peso, astenia) o infecciones recurrentes (bronquitis o neumonía). Los signos anormales más frecuentes del examen físico son las adenomegalias generalizadas, bilaterales, simétricas e indoloras. Puede haber esplenomegalia en un 50% de los casos; la hepatomegalia es menos común. La evaluación diagnóstica de LLC debe incluir un hemograma con recuento y fórmula leucocitaria, el examen del frotis de sangre periférica y el estudio inmunofenotípico por citometría de flujo de los linfocitos circulantes. Habitualmente no son necesarios la biopsia ganglionar ni el estudio de alteraciones cromosómicas.

Los elementos esenciales para el diagnóstico de la LLC son:

- **Linfocitosis absoluta (p. ej., > 5.000/mm^3) en la sangre periférica por lo menos durante 3 meses**, constituida de forma predominante por linfocitos pequeños, morfológicamente de aspecto maduro, con escaso citoplasma y núcleos redondos densos, con cromatina parcialmente agregada y sin nucléolos evidentes en el frotis de sangre periférica.
- **Demostración de clonalidad de los linfocitos B circulantes por citometría de flujo de la sangre periférica**. La mayoría de los linfocitos de la LLC tienen un fenotipo característico, los marcadores más específicos son: niveles bajos de SmIg con cadenas livianas kappa o lambda (pero no ambas): expresión de antígenos asociados a células B como CD19, CD20 tenue, CD21, CD23 y CD24; expresión de antígenos CD5, y ausencia de FMC-7.

La presencia de **sombras de Gümprecht** en el frotis de sangre periférica, que representan linfocitos destruidos durante la preparación del extendido de sangre, es un signo característico de la enfermedad (**fig. 66-4-1**). El hallazgo de adenomegalias o visceromegalias sugiere una enfermedad en la etapa intermedia de su evolución, y la anemia o la trombocitopenia indican una etapa avanzada. Los pacientes, además, pueden desarrollar hipogammaglobulinemia (véase **cap. 66-8** *Síndromes de inmunodeficiencia*), anemia hemolítica autoinmune o trombocitopenia autoinmune. En ocasiones, la LLC puede transformarse en un linfoma de alto grado de malignidad (**síndrome de Richter**), en una leucemia prolinfocítica o en una LAL.

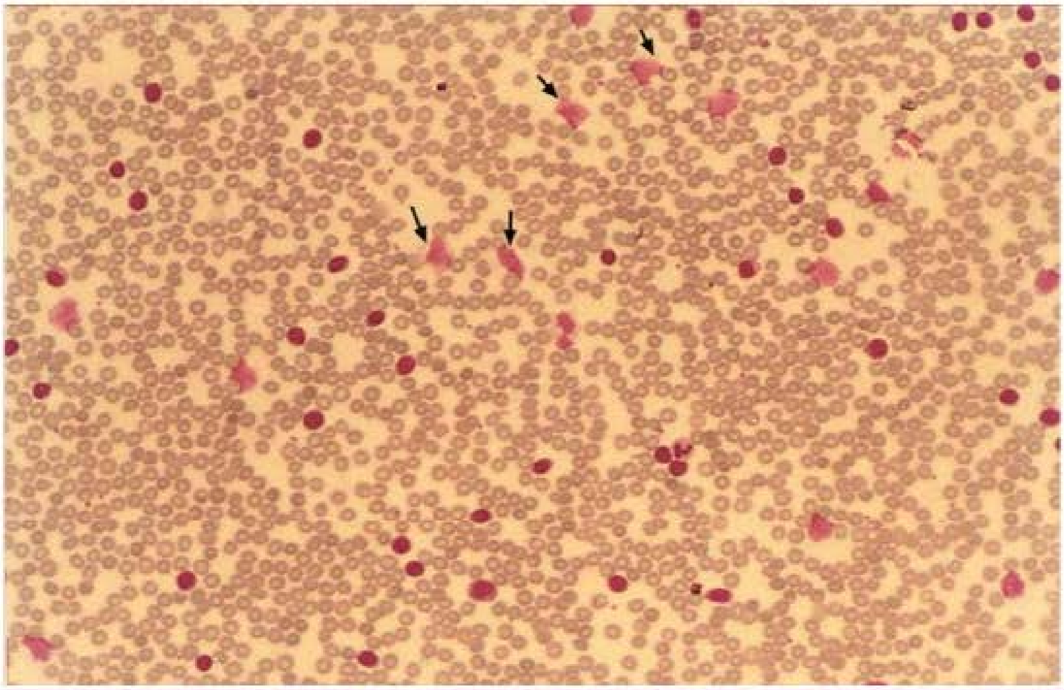


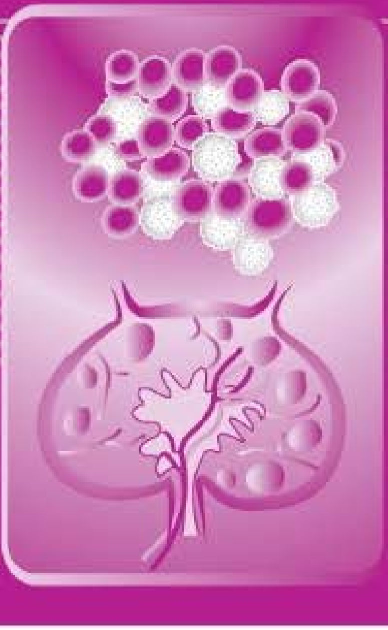
Fig. 66-4-1. Extendido de sangre periférica de un paciente con leucemia linfática crónica (May-Grünwald-Giemsa, 100×). Se observan abundantes linfocitos de aspecto maduro y las llamadas sombras de Gümprecht (*flechas*), producidas por el estallido del núcleo del linfocito al ser traccionado por la extensión.

Véase **Bibliografía** cap. 66-4 *Leucemias.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 66-4 *Leucemias.*

Véase **Autoevaluación** cap. 66-4 *Leucemias.*

66-5



Linfomas

Marcelo J. Melero

DEFINICIÓN

Los **linfomas** son un grupo heterogéneo de trastornos de origen clonal que se generan predominantemente en el tejido linfoide de los ganglios linfáticos. En general, se los divide en dos grandes grupos llamados **linfomas no Hodgkin** (**Epónimos**) y el **linfoma de Hodgkin**. La Organización Mundial de la Salud clasifica las neoplasias linfoides por la naturaleza de la célula proliferante y su estadio de diferenciación en: 1) las derivadas de los linfocitos B, 2) las derivadas de los linfocitos T y NK y 3) el linfoma de Hodgkin (**cuadro 66-5-1**). Las neoplasias de células B y T/NK se subdividen en dos categorías: las leucemias linfomas/linfoblásticos (originadas en células linfoides inmaduras de la médula ósea y el timo) y las neoplasias linfoides de células periféricas (proliferan linfocitos efectores ubicados en los ganglios linfáticos y los tejidos linfoides extraganglionares).

Los linfomas pueden aparecer en los ganglios linfáticos (**linfomas nodales**) o en el tejido linfoide de otros órganos (**linfomas extranodales**). El diagnóstico de certeza requiere una biopsia preferentemente escisional, o incisional, de un ganglio linfático enfermo o del tejido extranodal afectado para obtener una cantidad adecuada de material. Se fundamenta en el estudio morfológico de las células y tejidos, la inmunohistoquímica y la citometría de flujo y, cuando son apropiados, en el resultado de las pruebas moleculares para categorizar con certeza la neoplasia linfoide. Si no es posible la biopsia quirúrgica, puede considerarse una biopsia con aguja gruesa. La punción aspirativa con aguja fina es un procedimiento inadecuado para el diagnóstico inicial.

CLASIFICACIÓN

El **linfoma de Hodgkin** (LH) es una neoplasia linfoproliferativa B clonal, potencialmente curable, que representa el 10-15% de todos los linfomas. Su distribución etaria muestra dos picos de incidencia: uno mayoritario en el adolescente y adulto joven (entre los 15 y los 30 años) y un segundo pico en personas de 55 años o más. El diagnóstico histológico se basa en el hallazgo, en el tejido ganglionar, de una célula maligna, grande, multinucleada, con nucléolos eosinófilos prominentes, llamada ***célula de Reed-Sternberg*** (RS) (**fig. 66-5-1**) y sus variantes, en un contexto celular inflamatorio no neoplásico. La célula de RS es una célula B monoclonal que constituye menos del 1% de las células presentes en la lesión y diferencia al LH de los otros linfomas de células B. Algunas características morfológicas e inmunofenotípicas de la célula de RS y su relación con los otros componentes celulares del ganglio permiten clasificar el LH en dos subgrupos: 1) **LH clásico**, que incluye cuatro subtipos y 2) **LH nodular de predominio linfocítico** (**cuadro 66-5-1**). Estas formas de LH tienen un patrón de crecimiento por contigüidad y diferencias en la evo-

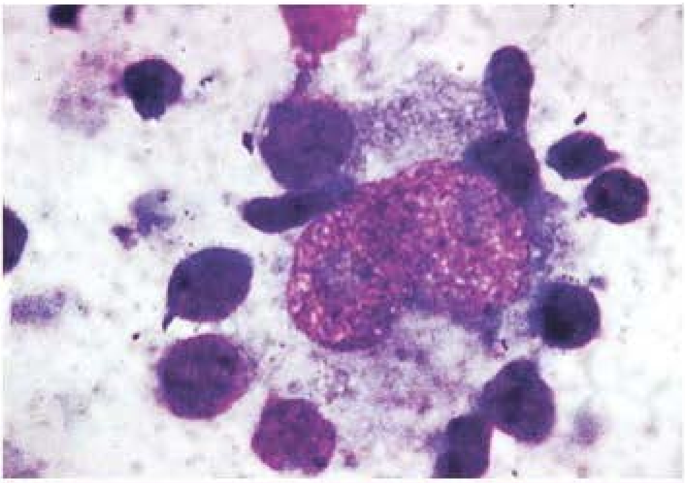


Fig. 66-5-1. Célula de Reed-Sternberg.

CUADRO 66-5-1. Clasificación de la OMS de las neoplasias linfoides 2016

Linfomas de Hodgkin

Linfoma de Hodgkin nodular con predominio linfocítico (5-10% de los casos)

La célula tumoral de este subtipo mantiene las características inmunofenotípicas de las células B de los centros geminales

Linfoma de Hodgkin clásico (90-95% de los casos)

La célula tumoral de este grupo no expresa muchos de los genes y productos genéticos que definen a las células B normales

- Rico en linfocitos
- Esclerosis nodular
- Celularidad mixta
- Depleción linfocitaria

Neoplasias de células B maduras

Leucemia linfática crónica B/linfoma linfocítico de células pequeñas
Linfocitosis monoclonal de células B
Leucemia prolinfocítica de células B
Linfoma marginal del bazo
Leucemia de células vellosas
Linfoma esplénico de células B/leucemia, inclasificable
- Linfoma esplénico difuso de células B pequeñas de la pulpa roja
- Variante de leucemia de células vellosas

Linfoma linfoplasmocítico
Macroglobulinemia de Waldenström
Gammapatía monoclonal de significado indeterminado IgM
Enfermedad de cadena pesada μ
Enfermedad de cadena pesada α
Enfermedad de cadena pesada γ
Gammapatía monoclonal de significado indeterminado IgG/IgA
Mieloma múltiple
Plasmocitoma solitario del hueso
Plasmocitoma extraóseo
Enfermedades por depósito de inmunoglobulinas monoclonales
Linfoma extranodal de la zona marginal de tejido linfoide asociado a la mucosa (linfoma MALT)
Linfoma nodal de la zona marginal
- Linfoma nodal de la zona marginal pediátrico

Linfoma folicular
- Neoplasia folicular in situ
- Linfoma de tipo folicular duodenal

Linfoma de tipo folicular pediátrico
Linfoma de células B grandes con reordenamiento IRF 4
Linfoma primario cutáneo de centros foliculares
Linfoma de células del manto
- Neoplasia de células del manto in situ

Linfoma difuso de células B grandes, NOS
- Tipo células B de los centros germinales
- Tipo células B activadas

Linfoma de células B grandes rico en células T/histiocitos
Linfoma difuso de células B grandes primario del sistema nervioso central
Linfoma difuso de células B grandes primário cutáneo, tipo de la pierna
Linfoma difuso de células B grandes EBV$^+$, NOS
- Úlcera mucocutánea EBV$^+$

Linfoma difuso de células B grandes asociado con inflamación crónica
Granulomatosis linfomatoide
Linfoma de células B grandes primario del mediastino (tímico)
Linfoma de células B grandes intravascular
Linfoma de células B grandes ALK$^+$
Linfoma plasmoblástico
Linfoma primário de las efusiones
Linfoma difuso de células B grandes HHV8$^+$, NOS
Linfoma de Burkitt
Linfoma de Burkitt con aberrancia 11q
Linfoma de células B de alto grado con reordenamiento MYC y BCL2/BCL6
Linfoma de células B de alto grado, NOS$^+$
Linfoma de células B de alto grado, inclasificable con características intermedias de linfoma difuso de células B grandes y linfoma de Hodgkin

Neoplasias maduras T y NK

Leucemia prolinfocítica de células T
Leucemia linfocítica de células T grandes granulares
Trastornos linfoproliferativos crónicos de células NK
Leucemia agresiva de células NK
Linfoma sistémico de células T EBV$^+$ de la niñez
Síndrome linfoproliferativo de tipo *hidroa vacciniforme*
Leucemia/linfoma de células T de los adultos
Linfoma de células T/NK extranodal de tipo nasal
Linfoma de células T asociado a enteropatía
Linfoma intestinal de células T monomórfico epiteliotrófico
Trastorno linfoproliferativo indolente de células T del tracto gastrointestinal
Linfoma hepatoesplénico de células T
Linfoma subcutáneo de células T
Síndrome de Sézary
Trastorno linfoproliferativo primario cutáneo de células T CD30$^+$
Papulosis linfomatoide
Linfoma primario cutáneo anaplásico de células grandes
Linfoma primario cutáneo de células T γδ
Linfoma primario cutáneo de células T
Linfoma primario cutáneo agresivo epidermotrófico citotóxico de células T CD8$^+$
Linfoma primario cutáneo acral de células T CD8$^+$
Trastorno linfoproliferativo primario cutáneo de células T CD4$^+$ medianas/pequeñas
Linfoma periférico de células T
Linfoma angioinmunoblástico de células T
Linfoma folicular de células T
Linfoma de células T nodal periférico con fenotipo TFH
Linfoma anaplásico de células grandes, ALK$_1$
Linfoma anaplásico de células grandes, ALK$_2$
Linfoma anaplásico de células grandes

lución natural de la enfermedad, las características demográficas de los enfermos, los territorios ganglionares comprometidos, la extensión del proceso y la presencia de síntomas sistémicos. Algunas características clínicas y epidemiológicas sugieren una etiología infecciosa para el LH y los estudios serológicos han implicado al virus de Epstein-Barr como posible agente causal. Después de establecido el diagnóstico histológico de LH, hace falta determinar la ubicación y la extensión del compromiso ganglionar o extraganglionar (**estadificación**), que es un criterio para elegir el tratamiento y formular un pronóstico. La estadificación se basa en la localización de las

CUADRO 66-5-2. Estadificación de los linfomas nodales

Estadio I	Compromiso de un solo grupo ganglionar o estructura linfática (p. ej., bazo, timo o anillo de Waldeyer), con o sin extensión al sitio extranodal (E) adyacente
Estadio II	Compromiso de dos o más grupos ganglionares del mismo lado del diafragma, con o sin extensión al área adyacente extranodal (E) El mediastino es un solo sitio, los hilios se consideran un sitio de cada lado El número de sitios anatómicos comprometidos se indica con un subíndice (p. ej., II3, tres grupos comprometidos del mismo lado del diafragma)
Estadio III	Compromiso de grupos ganglionares o estructuras linfáticas en ambos lados del diafragma III1: con compromiso del abdomen superior (esplénico, celíaco, portal) III2: con compromiso del abdomen inferior (paraaórtico, ilíaco o mesentérico)
Estadio IV	Compromiso de estructuras extranodales más allá de los indicados como E, afectación visceral
Aplicable a cualquiera de los estadios: A. Sin síntomas B. Síntomas sistémicos: fiebre (> 38 °C) no explicable y recurrente en 3 o más noches sucesivas; sudoración profusa que requiere el cambio de la ropa de cama en 3 o más noches sucesivas; pérdida inexplicable del 10% del peso corporal en los últimos 6 meses X. Enfermedad con grandes masas - Ensanchamiento mediastínico, mayor que el tercio del diámetro torácico - Masas ganglionares > 10 cm E. Compromiso de una sola localización extranodal contigua o próxima a una localización ganglionar conocida CS. Estadificación clínica PS. Estadificación anatomopatológica	

lesiones tumorales en relación con el diafragma, la existencia de grandes masas, el compromiso visceral extranodal por contigüidad o diseminación, la presencia o la ausencia de síntomas sistémicos atribuidos a múltiples citocinas producidas por las células tumorales, algunos exámenes complementarios relevantes y la biopsia de la médula ósea de ambas crestas ilíacas y de cualquier órgano extranodal con sospecha de compromiso (**cuadro 66-5-2**). El **examen físico** sigue siendo importante e incluye la medición de los grupos ganglionares accesibles y el tamaño del hígado y del bazo en centímetros por debajo de sus respectivos rebordes costales en la línea medioclavicular. Debe complementarse con estudios por imágenes. La tomografía por emisión de positrones con fusión de imágenes de tomografía computarizada (PET-CT) es la preferida para la estadificación del LH y la mayoría de los subtipos de LNH que son ávidos por la F18-fluorodesoxiglucosa (F18-FDG). La tomografía computarizada (TC) debe preferirse para los otros linfomas. La radiografía simple de tórax ya no es necesaria porque es menos certera que la TC. Los sufijos A (sin síntomas) y B (síntomas sistémicos) son obligatorios solo para el LH. La designación X para la enfermedad con grandes masas debería reemplazarse por el registro del diámetro tumoral más grande.

Los **linfomas no Hodgkin** (LNH) son un grupo variado y heterogéneo de neoplasias linfoides originadas en los linfocitos B (90%) o T/NK (10%), que representan un 85% de todos los linfomas. Son la consecuencia de una acumulación de lesiones que afectan protooncogenes y genes supresores que pueden ser activados por translocaciones cromosómicas, infecciones (p. ej., HIV, virus de hepatitis C, virus de Epstein-Barr, *Helicobacter pylori*), factores ambientales (p. ej., exposición a solventes orgánicos, clorofenoles, dioxina, ácido fenoxiacético), estados de inmunodeficiencia, enfermedades autoinmunes e inflamación crónica (p. ej., artritis reumatoide, trasplante de órganos). El linfoma difuso de células grandes B, que constituye el 35% de todos los casos de LNH, es el linfoma más frecuente; asimismo, es el más habitualmente asociado a la infección por HIV. Los LNH se diseminan por vía hematógena, y sus características clínicas y la respuesta al tratamiento son totalmente diferentes de las de los LH. El frecuente compromiso simultáneo de múltiples grupos ganglionares indica un origen multicéntrico o un modo especial de diseminación. La concentración sérica de LDH y de beta-2-microglobulina y la hipoalbuminemia son indicadores de actividad tumoral. La estadificación de los LNH (véase **cuadro 66-5-2**) es útil aunque no tiene el mismo valor que para el LH. La presencia de síntomas sistémicos no influye en las decisiones terapéuticas ni en el pronóstico.

La clasificación que muestra el **cuadro 66-5-1** no tiene en cuenta la agresividad de estas neoplasias linfoides. Algunos estudios permiten clasificar subtipos histológicos de acuerdo con el comportamiento clínico habitual de cada una de ellas y las agrupa en tres categorías clínicas que incluyen lesiones histopatológicas heterogéneas.

1. **Linfomas indolentes:** representan 35-40% de los LNH, la sobrevida en la enfermedad no tratada se mide en años, pero habitualmente no pueden ser curados con los tratamientos actuales.
   - *Neoplasias de células B:*
     - Leucemia linfocítica crónica/linfoma de linfocitos pequeños.
     - Leucemia prolinfocítica de células B.
     - Linfoma linfoplasmocítico.
     - Leucemia de células vellosas.
     - Mieloma múltiple/plasmocitoma.
     - Linfoma cutáneo primario de células B.
     - Linfoma folicular.
     - Linfoma de la zona marginal.
     - Linfoma de las células del manto.
   - *Neoplasias de células T:*
     - Leucemia linfocítica de células T grandes granulares.
     - Micosis fungoide.

CASO CLÍNICO 66-5-1

Aimara, de 21 años, sin antecedentes significativos, consultó por una tumoración axilar izquierda de crecimiento progresivo y 10 meses de evolución. No había tenido fiebre ni sudores nocturnos y el peso corporal se encontraba estable. La piel y las mucosas estaban pálidas. Tenia adenomegalias de consistencia firme, indoloras, no adheridas, de 2-3 cm de tamaño, en el cuello, ambas axilas e ingles. Además, se palpaba una esplenomegalia dura, indolora, a 4 cm del reborde costal. Los exámenes de laboratorio mostraron: VSG 115 mm, Hb 8,1 g/dL, Hto 25%, GB 3.000/mm³ con fórmula normal, plaquetas 80.000/mm³. LDH 580 UI/L (VN 220 UI/L). Prueba de Coombs directa negativa. Reacción de Mantoux negativa. Radiografía de tórax: mediastino ensanchado y policíclico.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

¿Cuáles son los estudios que recomendaría para confirmar su presunción diagnóstica?

Comentario

Esta joven tenía un síndrome de adenomegalias generalizadas, indoloras, de evolución crónica, sin síntomas sistémicos ni elementos que permitieran una orientación etiológica. Tenía una tricitopenia periférica y una prueba de Coombs negativa que excluyó la anemia hemolítica autoinmune. Se interpretó que la LDH elevada era la manifestación de una masa tumoral. La adenomegalia periférica indolora de evolución subaguda o crónica es la forma de presentación más frecuente de los linfomas. Por este motivo, y porque no existían otros datos clínicos orientadores, se realizó una biopsia quirúrgica de la adenomegalia axilar izquierda más grande y dura, cuya histología y fenotipo correspondieron a un LH clásico, variedad esclerosis nodular. La estadificación con tomografía computarizada y el estudio histológico de la médula ósea obtenida por punción biópsica de ambas crestas ilíacas mostraron adenomegalias mediastínicas y retroperitoneales e infiltración medular por el linfoma. El diagnóstico fue LH clásico, variedad esclerosis nodular, estadio IV A (sin síntomas sistémicos), CS (estadificación clínica). La paciente inició tratamiento con poliquimioterapia.

Dos meses después, creció *Mycobacterium tuberculosis* en el cultivo del tejido ganglionar. Los pacientes con LH, en comparación con la población general, tienen una incidencia mayor de TBC estadísticamente significativa. Esta asociación expresa un defecto en la inmunidad celular que puede potenciarse con el tratamiento antineoplásico. Predominan las formas extrapulmonares de tuberculosis representadas por linfadenitis tuberculosa, en pacientes jóvenes con LH, variedad esclerosis nodular, estadios III y IV. Es necesario el cultivo rutinario del material de la biopsia ganglionar porque, en ausencia de lesiones pulmonares, es poco probable sospechar la asociación de estas dos enfermedades.

    - Leucemia prolinfocítica de células T.
  - *Neoplasias de células NK:*
    - Leucemia linfocítica de células NK grandes.

2. **Linfomas agresivos:** la sobrevida en la enfermedad no tratada se mide en meses y pueden ser potencialmente curados con los tratamientos actuales. Se originan en las células B o células T y representan el 50% de los LNH diagnosticados en los países occidentales. Los subtipos más comunes son:
   - *Linfomas de células B:*
     - Linfoma difuso de células B grandes, variantes centroblástico, inmunoblástico y anaplásico.
   - *Linfomas de células T:*
     - Linfoma anaplásico de células grandes.
     - Linfoma de células T periférico.
3. **Linfomas altamente agresivos:** la sobrevida en la enfermedad no tratada se mide en semanas y pueden ser potencialmente curados con los tratamientos actuales. Se originan en las células B o células T y representan el 5% de los LNH diagnosticados en los países occidentales. Pueden ser:
   - *Linfomas de células B:*
     - Linfoma de Burkitt.
     - Leucemia/linfoma de precursor B linfoblástico.
   - *Linfomas de células T:*
     - Leucemia/linfoma de células T adultas.
     - Leucemia/linfoma de precursor T linfoblástico.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La adenomegalia periférica indolora, de evolución subaguda, localizada y sin puerta de entrada, ubicada en la región cervical o generalizada, es la forma de presentación más frecuente de los linfomas. Estas neoplasias pueden tener un comportamiento clínico indolente o agresivo (**caso clínico 66-5-1**).

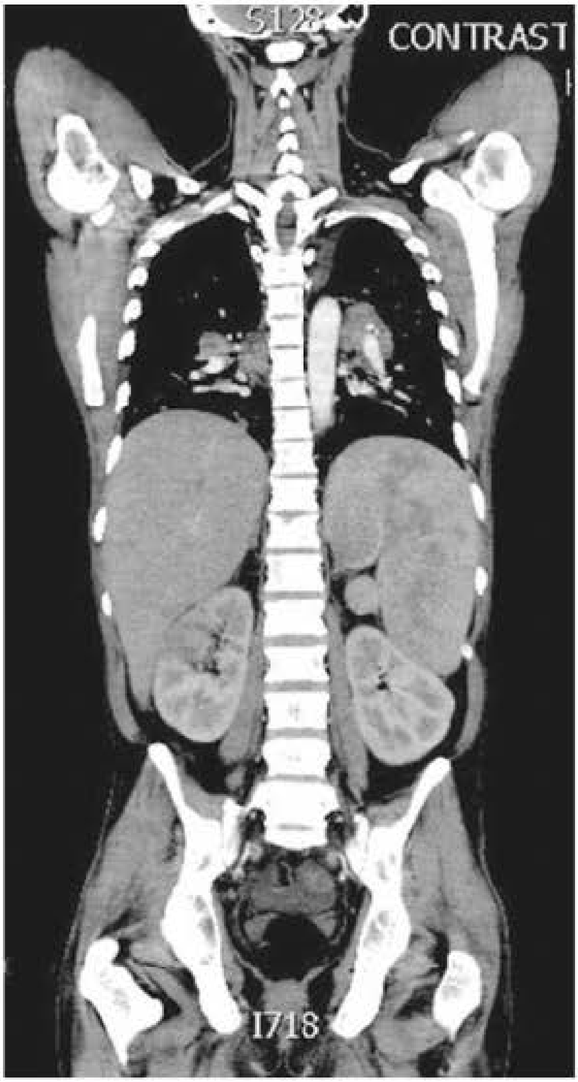


Fig. 66-5-2. Esplenomegalia en un paciente con un linfoma de Hodgkin.

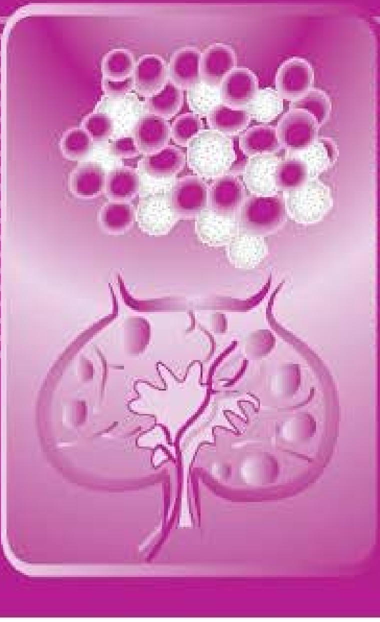
Otras formas clínicas de presentación son:

- Esplenomegalia (**fig. 66-5-2**) (véase **caso clínico 68-3-1**, capítulo *El paciente con esplenomegalia*).
- Enfermedad de órganos extralinfáticos:
  - aparato gastrointestinal
  - piel
  - hueso
  - médula ósea (una o múltiples citopenias)
- Síntomas constitucionales (son más comunes en el LH):
  - fiebre
  - sudoración nocturna
  - pérdida de peso
  - prurito
  - astenia, adinamia

Véase **Bibliografía** cap. 66-5 *Linfomas.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 66-5 *Linfomas.*

Véase **Autoevaluación** cap. 66-5 *Linfomas.*



66-6

Trombocitopenia

Andrés L. Brodsky

DEFINICIÓN

La **trombocitopenia** o **plaquetopenia** es el descenso de la concentración de plaquetas en la sangre periférica por debajo del rango de la normalidad (150.000 a 400.000/μL). Es la causa más frecuente de sangrado anormal.

FISIOPATOLOGÍA

La concentración de plaquetas en la sangre periférica es la resultante del equilibrio entre tres procesos:

1. Su *producción* por los megacariocitos en la médula ósea.
2. Su *distribución* entre dos compartimientos: el circulante y el marginal, representado principalmente por el bazo.
3. Su *destrucción* por senescencia y fagocitosis o consumo.

Se denomina *trombopoyesis* a la generación de las plaquetas y sus precursores celulares a partir de la célula progenitora o madre (*stem cell*) pluripotencial. Es un proceso finamente regulado por su producto final: la masa plaquetaria y megacariocitaria total (producto del número total de plaquetas del organismo × volumen plaquetario medio + número total de megacariocitos del organismo × volumen megacariocitario medio). La trombopoyesis experimenta cambios adaptativos, según los requerimientos fisiológicos o fisiopatológicos, con aumento o disminución en la producción plaquetaria. Cuando la demanda de plaquetas aumenta, se incrementa el número, el volumen y la lobulación nuclear de los megacariocitos. Varias citocinas desempeñan un papel importante en esta respuesta adaptativa (trombopoyetina [TPO], factor de células madre [SCF], interleucina 3 [IL-3], interleucina 6 [IL-6], interleucina 11 [IL-11]), en especial la TPO, que regula la proliferación y diferenciación megacariocítica.

La *distribución plaquetaria* puede estudiarse mediante la reinfusión de plaquetas marcadas con radioisótopos (^{51}Cr, ^{111}In). Estos estudios muestran que dos tercios de las plaquetas reinfundidas permanecen en la circulación, pero que esta proporción se eleva al 100% en los pacientes esplenectomizados. Además, la administración de adrenalina, que moviliza las plaquetas del bazo, aumenta el recuento periférico un 30-50%, salvo en los pacientes esplenectomizados, cuyo recuento plaquetario no se modifica. En conclusión, un tercio de la masa plaquetaria total se acumula en el bazo. Este *pool* esplénico se intercambia libremente con el circulante. Se propone que este compartimiento esplénico es el resultado de un lento tránsito trombocitario a través de los cordones de la pulpa roja, o bien de una unión reversible de las plaquetas a las células endoteliales y reticulares esplénicas. También se describió otro compartimiento plaquetario marginal en los pulmones, que comprende un 16% de la masa plaquetaria. Este segundo *pool* sería el responsable de la elevación del recuento trombocitario después de esfuerzos físicos intensos, ascenso que persiste tras una esplenectomía.

La *supervivencia plaquetaria* se ha estimado, en los estudios de reinfusión de plaquetas marcadas con radioisótopos, en unos 7 a 10 días. Las plaquetas radiomarcadas se destruyen en el hígado, el bazo y la médula ósea. La sobrevida plaquetaria normal depende principalmente de los fenómenos de senescencia (envejecimiento) y de apoptosis y, en menor medida, de un consumo hemostático basal (probablemente para corrección de las lesiones microvasculares). El envejecimiento plaquetario está marcado por la pérdida de ácido siálico en la glucoproteína de membrana GPIbα, integrante de la molécula de adhesión para el factor de Von Willebrand GPIbα-IX-V. Estas plaquetas senescentes son reconocidas por el receptor de Ashwell-Morrell (receptor de asialoglucoproteínas) en los hepatocitos y fagocitadas.

La alteración de por lo menos uno de estos tres procesos –disminución de la producción, aumento del tamaño del compartimiento marginal o reducción de la sobrevida plaquetaria– determina la aparición de una trombocitopenia verdadera.

A estos tres tipos fisiopatológicos de trombocitopenia, debe agregarse la **seudotrombocitopenia** en la que, por propiedades anómalas de las plaquetas o del plasma del paciente, el informe del hemograma muestra una trombocitopenia irreal, con recuentos plaquetarios erróneamente bajos. La sospecha surge en los pacientes cuyos resultados arrojan trombocitopenias graves y no presentan manifestaciones de sangrado. Las principales causas de seudotrombocitopenia son:

- Presencia de plaquetas gigantes.
- Satelitismo plaquetario.
- Aglutinación plaquetaria in vitro por anticuerpos dependientes de anticoagulantes.

Los contadores automáticos de células sanguíneas detectan como plaquetas las partículas presentes en la sangre cuyo volumen oscila entre 2 y 20 μ^3. En algunas enfermedades hematológicas (como la anomalía de May-Hegglin), el volumen plaquetario supera esos valores. Por tal razón, los recuentos plaquetarios arrojan valores extremadamente bajos, que no se corresponden con el número de plaquetas que puede observarse en un frotis de sangre periférica de estos pacientes. Tanto el satelitismo plaquetario como la aglutinación por anticuerpos dependientes de anticoagulantes son manifestaciones del mismo fenómeno. Entre un 1% y un 1‰ de las personas tienen en su suero anticuerpos que, en presencia de EDTA, determinan la aglutinación de las plaquetas en conglomerados cuyos volúmenes son mayores de 20 μ^3. Las plaquetas así aglutinadas no son reconocidas ni contadas como tales por los contadores automáticos de células sanguíneas, que informan erróneamente la presencia de trombocitopenia. En algunos pacientes estos conglomerados plaquetarios se forman alrededor de neutrófilos o, a veces, de monocitos, y generan rosetas de plaquetas, cada una de las cuales rodea un leucocito. Esta disposición, llamada **satelitismo plaquetario**, impide la identificación y detección de los trombocitos por los contadores automáticos, que informan, también en este caso, sobre una trombocitopenia inexistente.

En todos los casos, la presencia de seudotrombocitopenia (o **trombocitopenia espuria**) puede detectarse mediante el examen microscópico del frotis de sangre periférica, extendido en forma directa después de la punción digital y de colectar sangre venosa con EDTA. En los extendidos sin anticoagulante puede comprobarse la presencia de un número normal de plaquetas. Los extendidos de sangre anticoagulada muestran los grumos de plaquetas o su disposición en roseta alrededor de los neutrófilos o los monocitos.

ETIOPATOGENIA

Trombocitopenia por producción disminuida de plaquetas (central)

Puede deberse a procesos que lesionan y disminuyen el compartimiento de células precursoras hematopoyéticas pluripotenciales o el de progenitores megacariocíticos, o que impiden una producción plaquetaria adecuada, pese a la existencia de un compartimiento megacariocítico que responde a la estimulación (*trombopoyesis ineficaz*). En el primer caso, suele haber una disminución del número de megacariocitos presentes en la médula ósea (*hipoplasia megacariocítica*). En el segundo caso, el número de megacariocitos está aumentado.

Son causas de *hipoplasia megacariocítica* las siguientes enfermedades:

- Aplasia medular.
- Aplasia específica de los megacariocitos (rara); puede ser congénita (*síndrome TAR*: trombocitopenia y radio ausente) o adquirida (púrpura trombocitopénica amegacariocítica).
- Daño medular por citostáticos o radiaciones.
- Mielotisis: reemplazo de la hematopoyesis por células no hematopoyéticas (granulomas, metástasis de tumores sólidos, tesaurismosis lipídicas, mielofibrosis).
- Neoplasias hematológicas con compromiso de la médula ósea: leucemias, linfomas, mieloma múltiple, etc.

Generan daño a los megacariocitos y disminución de la producción plaquetaria:

- Fármacos o drogas (tiazidas, anagrelida, alcohol).
- Infecciones virales (sarampión, parvovirus B19).

Por otro lado, las siguientes patologías originan *trombopoyesis ineficaz*:

- Anemia megaloblástica, por déficit de ácido fólico o de vitamina B_{12}.
- Trombocitopenias hereditarias.
- Síndromes mielodisplásicos.

Trombocitopenia por distribución plaquetaria anormal (periférica)

En estos trastornos, el número total de plaquetas del organismo es normal, pero la concentración en la sangre periférica está disminuida debido a un aumento del compartimiento esplénico (y, a veces, por la presencia de un secuestro reversible también en el hígado). Diversas patologías, la mayoría de ellas acompañadas de un aumento importante del volumen esplénico, incrementan el compartimiento plaquetario esplénico.

> Se denomina **hiperesplenismo** a la presencia de esplenomegalia y al menos dos citopenias (anemia y/o leucopenia y/o trombocitopenia) originadas por un aumento de la marginación en el bazo. En estos casos, la trombocitopenia suele ser moderada y el número de megacariocitos en la médula ósea es normal o está moderadamente aumentado.

Por lo tanto, son causas de trombocitopenia por distribución anormal:

- *Hiperesplenismo,* que puede deberse, entre múltiples procesos, a: hipertensión portal (secundaria a patología venosa esplenoportal, a patología hepática o a hipertensión venosa poshepática); tesaurismosis (enfermedad de Gaucher); leucemias y linfomas; infecciones subagudas y crónicas (paludismo, endocarditis infecciosa, leishmaniasis, etc.).
- *Hipotermia,* en la que hay secuestro plaquetario en el bazo y el hígado.

Trombocitopenia por aumento de la destrucción plaquetaria (periférica)

> Es el mecanismo más común de trombocitopenia aislada (sin otra citopenia). En estos casos, el descenso de la masa plaquetaria estimula la trombopoyesis, con aumento del número y el tamaño de los megacariocitos, así como del número de sus lobulaciones nucleares, y mayor producción de plaquetas. Si la tasa de destrucción plaquetaria supera este aumento compensador de la trombopoyesis, cae el recuento plaquetario y aparece la trombocitopenia. Los fenómenos que aceleran la destrucción plaquetaria pueden ser de naturaleza ***inmunitaria*** (en general, mediados por anticuerpos), ***hemostática***, o ***no inmunitaria y no hemostática***.

En el primer caso, las plaquetas con anticuerpos en su superficie suelen ser extraídas de la circulación y destruidas por los macrófagos (principalmente en el bazo). En el segundo, las plaquetas se consumen en procesos de coagulación, de forma difusa o localizada, en el lecho vascular. En el tercer caso, cuyo ejemplo prototípico es la sepsis grave, hay un estímulo inflamatorio del sistema monocito-macrofágico, que destruye las plaquetas por fagocitosis en proporciones muy superiores a las del recambio fisiológico por senescencia, lo que origina la trombocitopenia.

En algunos casos, la unión de anticuerpos a la superficie plaquetaria determina su activación, mediante la unión de la porción constante del anticuerpo (Fc) a sus receptores específicos de membrana en la plaqueta (p. ej., CD32 para anticuerpos IgG). Las plaquetas así activadas generan fenómenos de coagulación, que dan lugar a una trombocitopenia por consumo. Un ejemplo lo constituye la trombocitopenia inducida por heparina. La heparina se une al factor 4 plaquetario, que sufre por ello un cambio conformacional con exposición de un neoantígeno. Este neoantígeno induce la producción de anticuerpos, que se unen al complejo F4 plaquetario + heparina en la superficie trombocitaria por su porción variable (Fab) y al CD32 plaquetario por su porción constante (Fc). Las plaquetas se activan con formación de microvesículas (muy trombogénicas) y se consumen en fenómenos trombóticos.

Las siguientes patologías presentan la ***trombocitopenia por destrucción plaquetaria inmunitaria*** como mecanismo fisiopatológico predominante:

- Trombocitopenia inmune primaria.
  Trombocitopenia inmune asociada a infecciones virales crónicas (HIV, HCV).
- Trombocitopenia asociada a enfermedades autoinmunes (LES).
- Trombocitopenia inmune por fármacos: quinina, quinidina, sales de oro, rifampicina, cotrimoxazol.
- Púrpura postransfusional (mediada por aloanticuerpos contra antígenos plaquetarios).

Las siguientes entidades presentan trombocitopenia por un ***consumo hemostático aumentado de plaquetas:***

- Coagulación intravascular diseminada (CID).
- Microangiopatías trombóticas (MAT): púrpura trombótica trombocitopénica; síndrome urémico hemolítico (SUH); síndrome HELLP; secundarias a: fármacos, neoplasias, enfermedades autoinmunes, veneno de víboras, postrasplante de médula ósea; preeclampsia; hipertensión arterial maligna.
- Síndrome de dificultad respiratoria aguda.
- Quemaduras extensas.
- Presencia de superficies vasculares protésicas (prótesis endovasculares, catéteres).
- Aneurismas voluminosos con trombosis intraaneurismática.
- Hemangioma cavernoso gigante (*síndrome de Kasabach-Merritt*).
- Trombocitopenia inducida por heparina.

Las siguientes entidades presentan trombocitopenia por ***destrucción plaquetaria no inmune no hemostática***:

- Sepsis severa.
- Trombocitopenia por anfotericina B.
- Síndrome de Wiskott-Aldrich/trombocitopenia ligada al cromosoma X.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El descenso progresivo de la concentración periférica de plaquetas se acompaña, a partir de cierta magnitud (con recuentos < 80.000/μL), por un deterioro creciente de la hemostasia primaria. Existe un espectro de concentraciones plaquetarias en las que hay un déficit en la formación del tapón trombocitario, evidenciado por una prolongación del tiempo de sangría, pero en las que no se suele producir un sangrado espontáneo (que puede ocurrir con recuentos < 50.000/μL y, especialmente, cuando son < 10.000/μL).

La exteriorización clínica de la trombocitopenia como un **sangrado anormal**, en pacientes sin sangrado espontáneo, depende de la existencia de un desafío hemostático (traumatismo, cirugía, parto) que pone de manifiesto el trastorno plaquetario subyacente. En estos casos, el sangrado es muy superior a lo habitual para esos procedimientos y responde menos a las medidas hemostáticas locales.

Con niveles plaquetarios < 10.000/μL –y en especial < 5.000/μL– es frecuente la aparición de **sangrado espontáneo**. Las lesiones más comunes se producen en la piel (***púrpura seca***) y en las mucosas (***púrpura húmeda***). Su color varía del rojo al violáceo negruzco y no desaparecen con la vitropresión. Su observación sugiere una enfermedad plaquetaria o vascular. Estas lesiones son:

- **Petequias:** extravasación de hematíes producida en los vasos más pequeños (capilares) de tamaño puntiforme, de hasta 3 mm de diámetro. Son asintomáticas y habitualmente no palpables (máculas). Se las halla en mayor concentración en las áreas declives, donde la presión sanguínea capilar es más alta (**fig. 66-6-1 A** y **B**). La firmeza del tejido conjuntivo local también influye en su localización, ya que suelen estar ausentes en las palmas y en las plantas.
- **Equimosis:** son máculas hemorrágicas de un diámetro > 3 mm, asintomáticas y no palpables. Se localizan exclusivamente en la dermis, donde la abundancia de fibras colágenas impide la colección de la sangre extravasada.
- **Ampollas hemorrágicas:** aparecen en las mucosas (en especial en la cavidad bucal), cuando la trombocitopenia es muy grave. Se las considera lesiones predictoras de sangrados mayores.
- **Hemorragias retinianas:** son visibles en el examen del fondo de ojo. Pueden ser redondas, en llama e, incluso, presentar un centro claro (manchas de Roth). Su presencia, al igual que la de las ampollas hemorrágicas, se asocia con trombocitopenias muy graves, a tal punto de considerárselas predictoras de sangrado en el SNC.

Otros síntomas muy frecuentes, relacionados con la trombocitopenia, son los sangrados por las mucosas:

- **Gingivorragia**, o sangrado por las encías.
- **Metrorragia**, o sangrado por el endometrio.
- **Epistaxis**, o sangrado nasal.

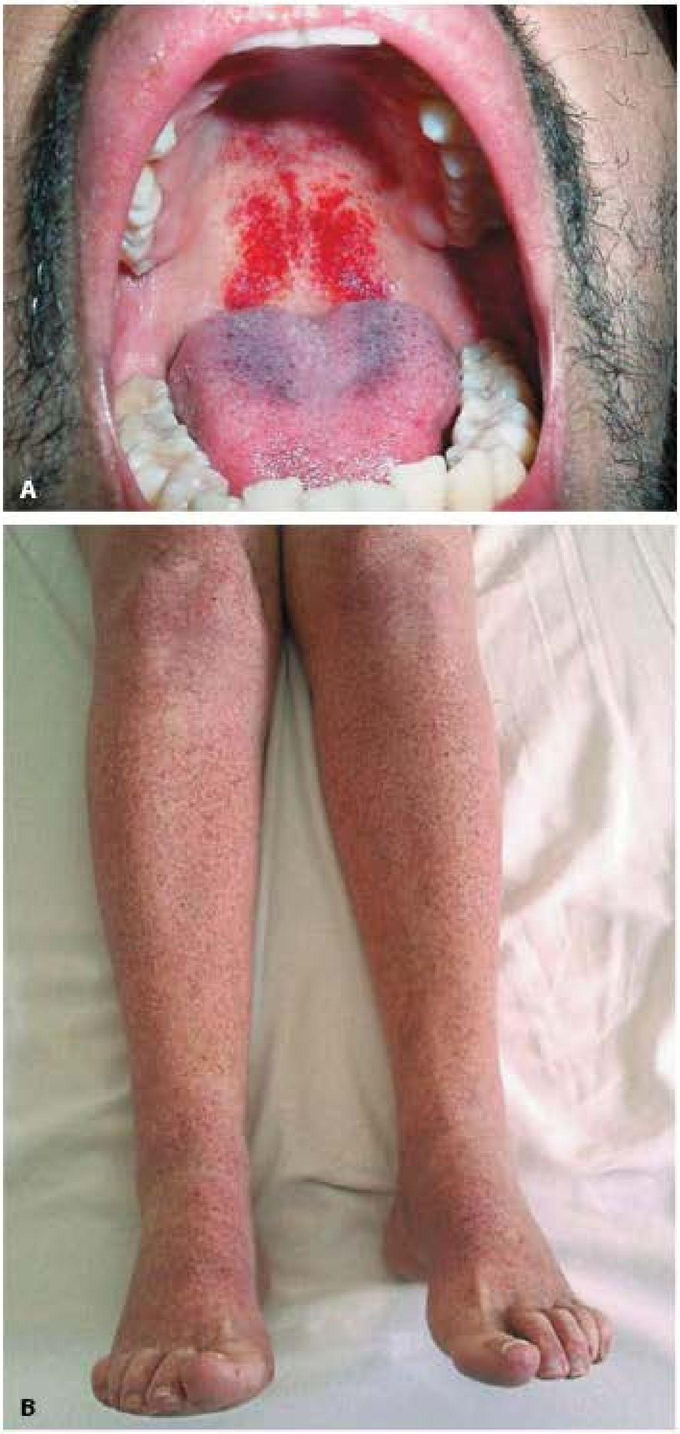


Fig. 66-6-1. Petequias en el paladar (A) y en las piernas (B) en pacientes con plaquetopenia.

El **sangrado gastrointestinal** y la **hematuria** son menos habituales. El sangrado mortal más frecuente en estos enfermos es la **hemorragia en el SNC**.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

El enfoque diagnóstico del paciente con trombocitopenia comienza con una **anamnesis** minuciosa que debe:

1. *Evaluar sus manifestaciones clínicas: haber presentado síntomas de sangrado y su gravedad* (véase **cap. 63-4** *Hemorragia*).
   - Sangrados espontáneos.

- Sangrados ante procedimientos invasivos.
- Púrpura seca (petequias y equimosis) o púrpura húmeda (sangrado mucoso).
- Sangrado mayor o abundante.
- Síntomas neurológicos (cefalea, paresias, hipoestesias, alteraciones visuales agudas).
- Hemoptisis o esputo hemoptoico.
- Hematemesis o melena.
- Epistaxis.
- Gingivorragia.

2. *Evaluar la* ***antigüedad****: tratar de establecer el comienzo aproximado de la trombocitopenia para poder clasificarla en:*
   - *Reciente:* comienzo dentro de los 3 meses previos.
   - *Persistente:* entre 3 y 12 meses de evolución.
   - *Crónica:* más de 12 meses de evolución.
   - *Congénita:* orienta al diagnóstico de trombocitopenias hereditarias (**caso clínico 66-6-1**).

CASO CLÍNICO 66-6-1

Aramis, de 40 años, comenzó con manifestaciones de sangrado al noveno día de nacer, con una hemorragia significativa tras caerse la escara de la circuncisión. Presentó luego equimosis fáciles en los brazos y las piernas e importantes epistaxis espontáneas. Al año de edad, tras la limpieza de un oído con un hisopo, tuvo una otorragia por 10 días. A los dos años y medio, se le detectó una plaquetopenia grave (10.000 plaquetas/mm^3), con serie eritrocitaria y leucocitaria, TP, TTPa, TT y medición de factores, todos en valores normales. El estudio de la médula ósea (a los 3 años) no mostró alteraciones. Se efectuó el diagnóstico de trombocitopenia inmune y fue tratado con corticosteroides durante 3 meses, pero solo se logró una leve mejora del recuento plaquetario (48.000/mm^3). Evolucionó con equimosis espontáneas, hematomas traumáticos, epistaxis intermitentes –algunas requirieron taponamiento nasal– y se le administraron transfusiones plaquetarias y tratamientos temporarios con corticosteroides. Nunca sufrió hemorragias digestivas. Un hermano 6 años menor presentó un cuadro similar y se le detectó plaquetopenia desde el nacimiento. Ni el padre ni la madre presentaron plaquetopenia ni manifestaciones de un síndrome hemorragíparo. El frotis de sangre periférica evidenció la escasez de plaquetas, que eran de tamaño disminuido a normal (**fig. 1**). Un estudio de sobrevida plaquetaria, con plaquetas del paciente, mostró que estaba acortada a solo 18 horas (normal de 10 días) y que dicha destrucción tenía lugar principalmente en el bazo.

¿Qué hallazgos clínicos sugieren un sangrado anormal?
¿Qué hallazgos indican una trombocitopenia periférica?
¿Qué tipo de trombocitopenia periférica presenta el paciente?
¿Qué hallazgos sugieren una trombocitopenia hereditaria y cuáles no?

Comentario

El *sangrado tardío* poscaída de la escara, las epistaxis *severas* espontáneas, las equimosis fáciles y la otorragia postraumática *muy prolongada* alertan sobre la presencia de sangrados anormales. El estudio de médula ósea normal descartó una enfermedad de este órgano y, por lo tanto, sugiere que la plaquetopenia no se debe a un déficit de producción, sino a trastornos de distribución o a una sobrevida acortada, esto último confirmado por el estudio de sobrevida plaquetaria.

Que la plaquetopenia esté presente desde el nacimiento tanto en el paciente como en el hermano es altamente sugestivo de una trombocitopenia hereditaria. Sin embargo, el hecho de que los dos padres no presentan plaquetopenia disminuye esta probabilidad y la restringe a trastornos recesivos de genes localizados en el cromosoma X (proteínas WASP y GATA1). De ellos, las alteraciones de WASP cursan con plaquetas de tamaño disminuido y las de GATA1, con macroplaquetas.

Se efectuó un estudio molecular del gen de la proteína WASP (del síndrome de Wiskott-Aldrich), que detectó una mutación en ambos hermanos y en la madre en forma heterocigota, lo que confirmó el diagnóstico de trombocitopenia ligada al cromosoma X.

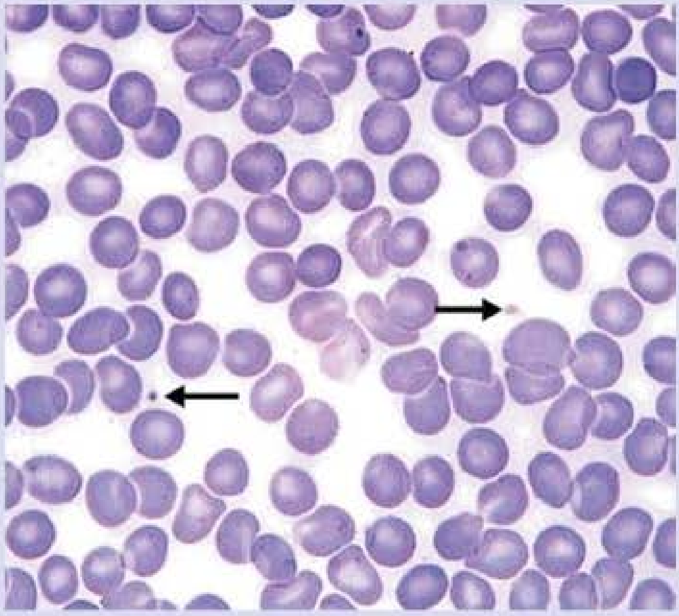


Fig. 1. Frotis de sangre periférica del paciente. Las plaquetas son escasas (hay solo dos en este campo, *flechas*) y son de pequeño tamaño (May-Grünwald-Giemsa, 400×).

3. *Evaluar la presencia de otras* ***coagulopatías concomitantes****: buscar antecedentes de:*
    - Hematomas, especialmente profundos (en los tejidos blandos).
    - Sangrados retardados respecto de la lesión desencadenante.
4. *Buscar* ***enfermedades preexistentes*** *que pueden generar trombocitopenia, como:*
    - Colagenopatías (en especial, lupus eritematoso sistémico).
    - Hepatopatías.
    - Hemopatías malignas.
    - Tumores sólidos.
    - Infecciones.
5. *Detectar* ***antecedentes de exposiciones*** *a agentes causales de trombocitopenia, como:*
    - Citostáticos.
    - Radiaciones ionizantes.
    - Infecciones virales (sarampión, parvovirus B19).
    - Fármacos tóxicos para los megacariocitos: tiazidas, anagrelida.
    - Fármacos que inducen trombocitopenia inmune: heparina, quinina (incluso en gaseosas), quinidina, sales de oro, sulfamidas, cimetidina, ranitidina, rifampicina, carbamazepina, ácido valproico.
6. *Respuesta a* ***transfusiones plaquetarias previas*** *(si las hubo):* para ayudar a diferenciar si la trombocitopenia es central o periférica.

En el **examen físico** deben buscarse los siguientes signos:

1. *De un sangrado mayor:*
    - Lesión focal en SNC o hipertensión endocraneal.
    - Hematoma en el cuello.
    - Taponamiento pericárdico.
    - Hemorragia pulmonar: expectoración hemoptoica, estertores de burbuja, infiltrados radiológicos.
    - Hipovolemia: taquicardia, hipotensión arterial y ortostatismo.
2. *De sangrados premonitorios de una hemorragia mayor (sobre todo en el SNC):*
    - Ampollas hemorrágicas en la cavidad bucal.
    - Hemorragias retinianas.
3. *De presencia de otros trastornos (de la coagulación o vasculares) en la génesis de los sangrados:*
    - Púrpura palpable (sugiere lesión de la pared vascular).
    - Hematomas voluminosos y/o profundos y/o hemartrosis (indica alteraciones de la hemostasia humoral).
4. *De enfermedades concomitantes que pueden causar trombocitopenia:*
    - Esplenomegalia.
    - Hepatomegalia.
    - Adenopatías.
    - Enfermedad articular.
5. *De los territorios comprometidos por el sangrado y su cambio evolutivo:*
    - Extensión o disminución de las áreas afectadas.
    - Aparición de nuevos territorios de sangrado.

Exámenes complementarios

1. *Estudios diagnósticos de trombocitopenia:*
    - Hemograma con recuento de plaquetas y frotis de sangre periférica (**figs. 66-6-2** y **66-6-3**). Permiten cuantificar la concentración plaquetaria, evaluar su morfología, descartar la presencia de seudotrombocitopenia y detectar alteraciones en otras estirpes celulares hematológicas.
2. *Evaluar concomitancias/etiopatogenias:*
    - Estudios de coagulación (tiempo de protrombina, TTPa, tiempo de trombina, productos de degradación de la fibrina/fibrinógeno (PDF), dímero D, medición de factores de la coagulación), alterados fundamentalmente en la coagulación intravascular diseminada y en las hepatopatías.
    - Hepatograma.
    - Estudios de la función renal.
3. *Determinar la fisiopatología:*
    - Estudios de cinética plaquetaria con radioisótopos (de empleo poco frecuente en la práctica clínica).
    - Estudio cuantitativo y morfológico de los megacariocitos, por citología de los extendidos de la punción aspirativa y por estudio histopatológico de la punción biópsica de la médula ósea.
4. *Establecer la probable etiología:*
    - Serologías virales (en especial para HIV y HCV).
    - Pruebas para detectar *H. pylori* (aire espirado posingesta de urea marcada, antígeno de *H. pylori* en la materia fecal).
    - Colagenograma.
    - Detección de anticuerpos antiplaquetarios dependientes de fármacos.
5. *Detectar organomegalias (en especial esplenomegalia) y sitios de sangrado profundo:*
    - Ecografía abdominal, ecografía de las partes blandas (para detectar y medir hematomas), radiografía de tórax, tomografía computarizada (cabeza, cuello, tórax, abdomen, pelvis), ecocardiograma.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Frente a una plaquetopenia, además de determinar la presencia o el riesgo de un sangrado mayor, se debe establecer la fisiopatología y sus probables causas.

Al margen de las trombocitopenias predecibles (p. ej., las debidas a los citostáticos), en los casos en que la causa no es evidente, la evaluación diagnóstica se basa en la búsqueda de esplenomegalia y el estudio de la morfología y la densidad relativa de los megacariocitos en la médula ósea. Se establecen entonces con rapidez cuatro grupos de pacientes.

1. ***Con esplenomegalia e hipoplasia megacariocítica:*** las etiologías probables son hemopatías malignas u otros procesos sistémicos con compromiso medular (tuberculosis, neoplasias diseminadas).
2. ***Con esplenomegalia y megacariocitos en número normal o aumentado:*** se sospecha en este caso plaquetopenia por aumento de la marginación esplénica, como en el hiperesplenismo (por lo general está

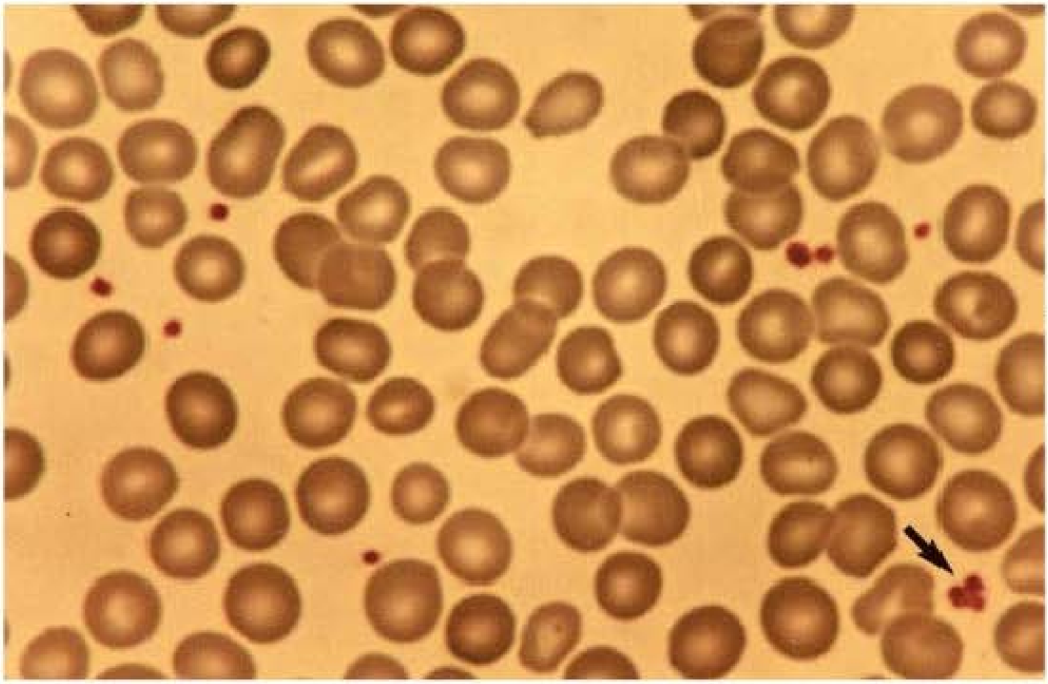


Fig. 66-6-2. Frotis de sangre periférica correspondiente a una paciente con un recuento plaquetario normal. Se observan 10 plaquetas, 3 de ellas constituyen un pequeño cúmulo (*flecha*) en un campo correspondiente a aproximadamente 100 hematíes. May-Grünwald-Giemsa (MGG), 400×.

acompañada de otra(s) citopenia(s). Cabe destacar que un 3% de los pacientes con púrpura trombocitopénica idiopática tienen el bazo palpable en el examen físico (casi el mismo porcentaje que en la población sana).

3. ***Sin esplenomegalia y con hipoplasia megacariocítica:*** las etiologías que se evalúan en este caso corresponden a enfermedades que afectan sobre todo la médula ósea y generan plaquetopenia por déficit de producción medular (aplasia medular, aplasia megacariocítica, leucemia aguda, mielotisis, toxicidad medular por fármacos o radiaciones).
4. ***Sin esplenomegalia y con megacariocitos en número normal o aumentado:*** en este caso se sospechan patologías que generan plaquetopenia por aumento de la destrucción periférica, como las púrpuras de patogenia inmunitaria, por microangiopatías trombóticas, por sepsis grave, por *bypass* cardiopulmonar o por un hemangioma cavernoso gigante (síndrome de Kasabach-Merritt). Más rara vez, la causa de la trombocitopenia es una trombopoyesis ineficaz, como ocurre en las megaloblastosis, en los síndromes mielodisplásicos o en las trombocitopenias hereditarias.

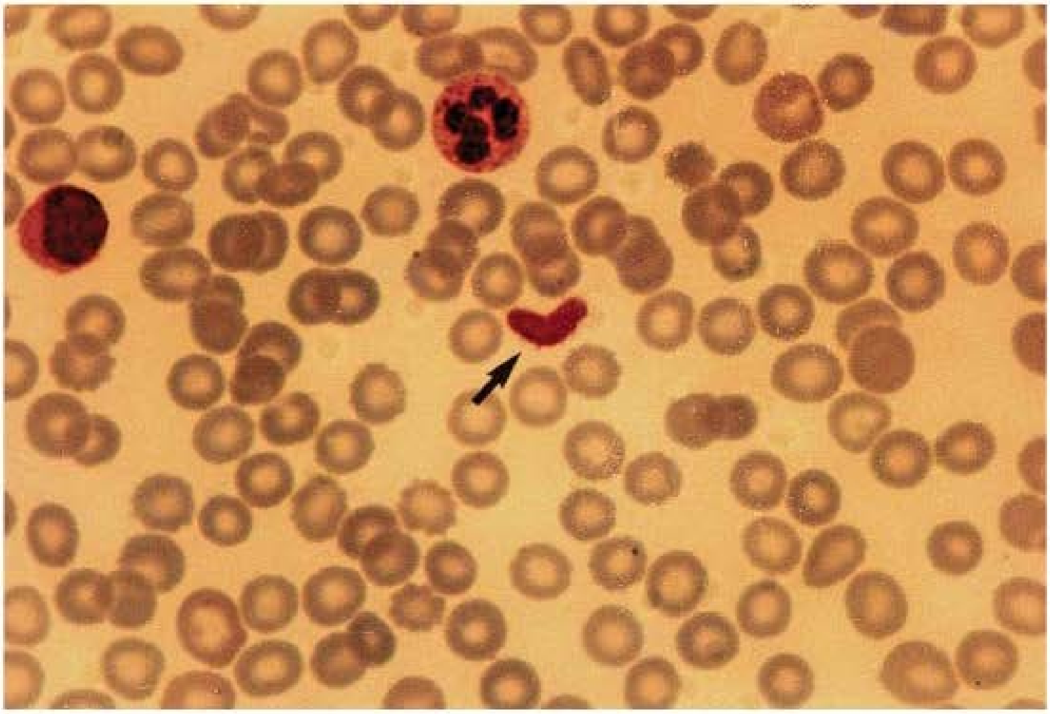
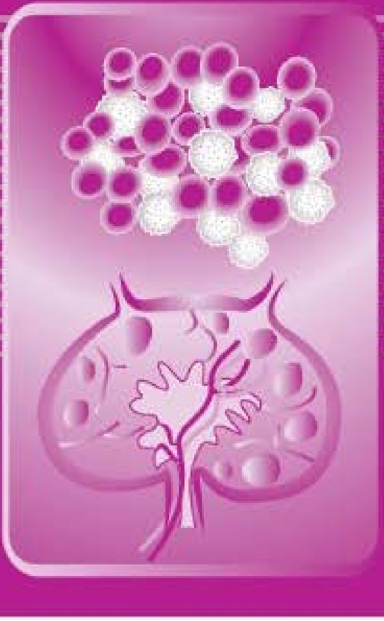


Fig. 66-6-3. Frotis de sangre periférica correspondiente a un paciente de 7 años con púrpura trombocitopénica idiopática (PTI) crónica. Se observa una única macroplaqueta (*flecha*) –evidencia de su reciente formación– en un campo correspondiente a aproximadamente 150 hematíes (MGG, 400×).

Véase **Bibliografía** cap. 66-6 *Trombocitopenia.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 66-6 *Trombocitopenia.*
Véase **Autoevaluación** cap. 66-6 *Trombocitopenia.*

66-7

Trombocitosis



Andrés L. Brodsky

DEFINICIÓN

Se denomina **trombocitosis** a la concentración de plaquetas en la sangre periférica superior a 450.000/µL.

ETIOPATOGENIA Y FISIOPATOLOGÍA

Ante un recuento plaquetario elevado detectado en un estudio de laboratorio, debe efectuarse en primer término el diagnóstico diferencial entre la trombocitosis verdadera y la seudotrombocitosis.

Se llama **seudotrombocitosis** o **trombocitosis espuria** a los recuentos plaquetarios falsamente elevados debido a la presencia en la sangre de partículas que, por su volumen, son contadas erróneamente como plaquetas por los contadores hematológicos. Entre las causas de seudotrombocitosis, se reconoce la presencia en la sangre de los siguientes corpúsculos:

- Derivados de eritrocitos: microesferocitos (p. ej., en quemaduras graves), esquistocitos.
- Fragmentos citoplasmáticos de células neoplásicas.
- Bacterias.
- Crioglobulinas (precipitadas a temperaturas inferiores a las del cuerpo humano).

Un frotis de sangre periférica permite, en estos casos, aclarar la situación y constatar que la concentración de plaquetas en la sangre es normal.

El aumento de la concentración circulante de plaquetas reconoce dos mecanismos fisiopatogénicos: la **redistribución** desde un *pool* marginal a la circulación o el **aumento de la producción** (trombopoyesis). Por otro lado, las trombocitosis pueden catalogarse, según su duración, como ***transitorias***, si persisten durante horas, o ***crónicas***, cuando se mantienen desde semanas hasta años.

Las **trombocitosis transitorias** se generan mayoritariamente por redistribución. Algunos ejemplos son la trombocitosis posterior a la administración de adrenalina intravenosa o la que sigue a un esfuerzo físico intenso. Sin embargo, las trombocitosis de "rebote" posquimioterapia mielosupresiva o postratamiento de la megaloblastosis son ejemplos de trombocitosis por aumento transitorio de la trombopoyesis.

Aparecen **trombocitosis crónicas por redistribución** después de la esplenectomía, o en pacientes con asplenia funcional de cualquier etiología (p. ej., en la drepanocitosis como consecuencia de múltiples infartos esplénicos). Sin embargo, el mecanismo que más a menudo participa en las trombocitosis crónicas es el aumento de la trombopoyesis. La producción plaquetaria puede incrementarse en respuesta a un trastorno que estimula la trombopoyesis, caso en el cual se la caracteriza como **trombocitosis secundaria o reactiva**. En otros casos, el aumento en la generación de plaquetas se debe a una enfermedad intrínseca de las células hematopoyéticas, que no responden a los mecanismos normales que regulan la trombopoyesis. Estas son las **trombocitosis primarias o autónomas**. En el **cuadro 66-7-1** se resumen las causas de las trombocitosis crónicas.

Numerosas evidencias experimentales y clínicas sugieren que la interleucina 6 (IL-6) desempeña un papel patogénico central en muchas **trombocitosis crónicas reactivas por aumento de la trombopoyesis**. Los niveles séricos de IL-6 están aumentados en 80-100% de los pacientes con trombocitosis y neoplasias, trastornos inflamatorios, traumatismos o situaciones posquirúrgicas. Por otro lado, solo presentan niveles elevados de IL-6 el 50% de los pacientes con anemia y trombocitosis y un subgrupo muy reducido (20%) de aquellos con ferropenia y trombocitosis, lo que sugiere un mecanismo fisiopatológico diferente en estos enfermos.

En las **trombocitosis crónicas primarias**, la producción plaquetaria está aumentada de 2 a 15 veces respecto de la normal. En los cultivos in vitro de colonias megacariocíticas, a partir de la sangre periférica o de la

CUADRO 66-7-1. Mecanismos y etiologías de las trombocitosis crónicas

1. Trombocitosis crónicas reactivas

a) Por aumento de la trombopoyesis:
- Infecciones subagudas o crónicas
- Procesos inflamatorios
- Daño tisular extenso (p. ej., quemaduras)
- Poscirugía
- Neoplasias (a menudo, diseminadas)
- Ferropenia
- Hemorragias agudas
- Hemólisis
- Por miméticos de la trombopoyetina

b) Por redistribución:
- Esplenectomía
- Asplenia
- Corticosteroides

2. Trombocitosis crónicas primarias

a) Neoplasias hematológicas:
- Leucemia mieloide crónica
- Trombocitemia esencial
- Mielofibrosis primaria
- Policitemia vera
- Mielodisplasia con 5q(–)
- Anemia refractaria con sideroblastos en anillo asociada con trombocitosis marcada

b) Trombocitosis hereditarias por alteraciones en uno de los genes del eje trombopoyetina-receptor detrombopoyetina (MPL)-*Janus kinasa 2* (JAK2)

médula ósea de pacientes con trombocitemia esencial, esas colonias crecen de forma espontánea, sin requerir un estímulo con citocinas. Por lo tanto, en estas enfermedades hay una trombopoyesis aumentada que no responde a los mecanismos que normalmente la controlan. En la médula ósea, se observa que el número de megacariocitos está elevado (al igual que el de precursores granulocíticos y eritroides) y que suelen disponerse en cúmulos.

Algunos estudios de series de pacientes con recuentos superiores a 500.000 plaquetas/μL hallaron que menos del 5% correspondieron a trombocitosis crónicas primarias y el 95% restante respondía a otras causas. En una serie de 280 pacientes con trombocitosis mayor de 1.000.000 de plaquetas/μL, la prevalencia relativa se modificó, con un aumento de la frecuencia de las trombocitosis primarias, como se muestra en el **cuadro 66-7-2**.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La trombocitosis suele ser un hallazgo de laboratorio en la mayoría de los pacientes. En el caso de las **trombocitosis reactivas**, menos del 5% de los pacientes presentan manifestaciones clínicas asociadas con el alto recuento plaquetario, aun con cifras muy elevadas. Las **trombocitosis primarias** presentan sintomatología con mayor frecuencia debido no solo a los altos recuentos plaquetarios, sino también a la presencia de plaquetas anormales, con funcionalidad alterada.

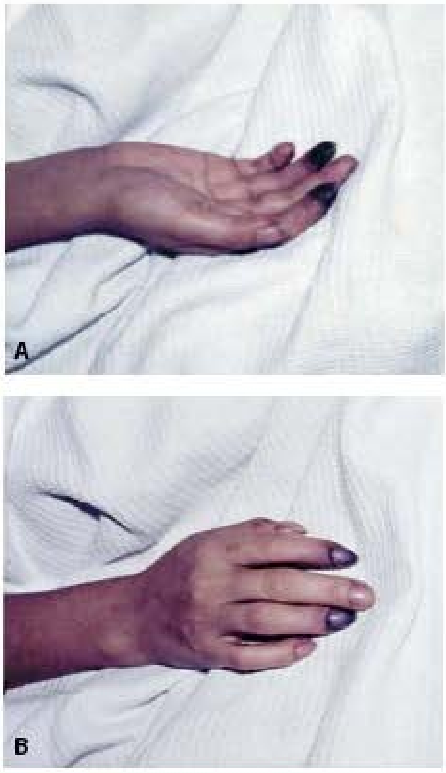


Fig. 66-7-1. A y **B.** Trombosis de la arteria cubital en una paciente con trombocitosis primaria.

Las principales manifestaciones clínicas asociadas con la trombocitosis se relacionan con fenómenos de oclusión vascular. Pueden comprometerse vasos de gran calibre, con **trombosis de arterias** (**fig. 66-7-1 A y B**) **y/o grandes venas** de los miembros inferiores, superiores y el abdomen (entre ellas, las suprahepáticas, cuya trombosis origina el **síndrome de Budd-Chiari**).

Con frecuencia se producen fenómenos oclusivos en la microcirculación periférica –con la **eritromelalgia** como manifestación más destacada– o del sistema nervioso central. En este caso el paciente refiere cefalea, mareos y síntomas visuales o auditivos. La eritromelalgia se caracteriza por enrojecimiento, calor, congestión y una sensación dolorosa de quemazón en las extremidades (más frecuente en los pies que en las manos). Puede ser asimétrica y suele afectar uno o más dedos y la planta del antepié. El dolor se inicia con la bipedestación, el ejercicio y el calor, y se agrava por ellos, y se alivia con el enfriamiento y la elevación del miembro afectado. Puede evolucionar hacia una **acrocianosis dolorosa** y hacia la aparición de áreas de gangrena. Las biopsias muestran la presencia de inflamación arteriolar, con disminución de la luz vascular originada por la hiperplasia del músculo liso de la pared del vaso. A menudo hay trombos plaquetarios que ocluyen las arteriolas. La administración de aspirina alivia rápidamente los síntomas y revierte los cambios vasculares.

Las **hemorragias** son patrimonio predominante de las trombocitosis primarias, en las que coexisten, por un lado, plaquetas funcionalmente defectuosas y, por otro, un recuento plaquetario muy elevado, por lo que el factor de Von Willebrand se adhiere a las plaquetas y disminuyen sus niveles en la circulación (Von Willebrand adquirido). El sangrado más frecuente es el gastrointestinal, pero puede haber sangrado en la piel o en las mucosas. En muchas series de pacientes con **trombocitemia esencial** (pero no en todas), hay una relación entre la presencia de recuentos plaquetarios superiores a 1.000.000/μL y la mayor incidencia de hemorragias.

CUADRO 66-7-2. Prevalencia relativa de las causas más frecuentes de trombocitosis

Recuento de plaquetas > 500.000 μL

Causas de trombocitosis	***Prevalencia relativa (%)***
Infección	22
Trombocitosis de rebote (ferropenia, sangrado, posquimioterapia, preparto o posparto)	19
Daño tisular (poscirugías mayores, fracturas, IAM, quemaduras, pancreatitis)	18
Inflamación crónica	13
Neoplasias	6*
Trastornos renales (insuficiencia renal, síndrome nefrótico)	5
Anemia hemolítica (drepanocitosis, talasemia, autoinmune)	4
Posesplenectomía	2
Síndromes mieloproliferativos crónicos	3
Otras (asma, reacciones alérgicas, litio, gota)	2
Múltiples causas simultáneas	6

Recuento de plaquetas > 1.000.000 μL

Causas de trombocitosis	***Prevalencia relativa***	
	Pacientes internados (%)	*Pacientes ambulatorios (%)*
Cirugía	71,9	22,9
Esplenectomía/asplenia	50,5	36,7
Infección	44,9	16,5
Inflamación	35,2	19,3
Neoplasias hematológicas	16,8	56,9
Tumores sólidos	5,1	9,2
Traumatismos	13,8	0
Ferropenia	8,2	28,4
Medicamentos	3,1	11,9
Hemorragias	1	0
Trombocitosis de rebote	1	4,6

*Hasta el 36% según la población.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Anamnesis

En un paciente con trombocitosis se debe investigar la presencia de:

- *Antecedentes de enfermedades que causan trombocitosis reactiva:* en más del 80% de los casos la trombocitosis es secundaria. Se impone detectar los antecedentes de cirugías o traumatismos recientes, de esplenectomía, o la presencia de enfermedades neoplásicas, inflamatorias crónicas, hemorragias o ferropenia.
- *Antecedentes de oclusión vascular arterial, venosa o de la microcirculación:* trombosis venosa de los miembros inferiores, esplácnicas o de los senos durales; trombosis arteriales periféricas, coronarias o cerebrales; eritromelalgia; necrosis cutánea acral, o síntomas neurológicos (cefalea, mareos, síntomas visuales o auditivos). La presencia de cualquiera de estos antecedentes sugiere una trombocitosis primaria.
- *Antecedentes hemorrágicos:* corresponde investigar si el paciente ha sufrido hemorragias gastrointestinales, cutáneas o mucosas. La coexistencia de trombocitosis y sangrado cutaneomucoso orienta a pensar en una trombocitosis primaria.

Examen físico

La presencia de **esplenomegalia**, sumada a la trombocitosis, es muy sugestiva de síndrome mieloproliferativo crónico, si bien solo 20-50% de los pacientes con trombocitemia esencial tienen esplenomegalia. La **hepatomegalia** también se asocia con trombocitosis primaria. Otros hallazgos se relacionan con las oclusiones vasculares o las hemorragias secundarias a la trombocitosis o con la enfermedad primaria que genera la trombocitosis reactiva.

Exámenes complementarios

A todo paciente con trombocitosis se le deben realizar:

- *Estudios diagnósticos de trombocitosis:*
  - Hemograma con recuento de plaquetas y frotis de sangre periférica (**fig. 66-7-2**). Permiten cuantificar la concentración plaquetaria, evaluar la morfología de las plaquetas (alterada en los síndromes mieloproliferativos, en los que se detectan plaquetas gigantes) y buscar alteraciones en otras estirpes celulares hematológicas, como leucocitosis, neutrofilia y formas granulocíticas inmaduras en la leucemia mieloide crónica, o cuerpos de Howell-Jolly en los

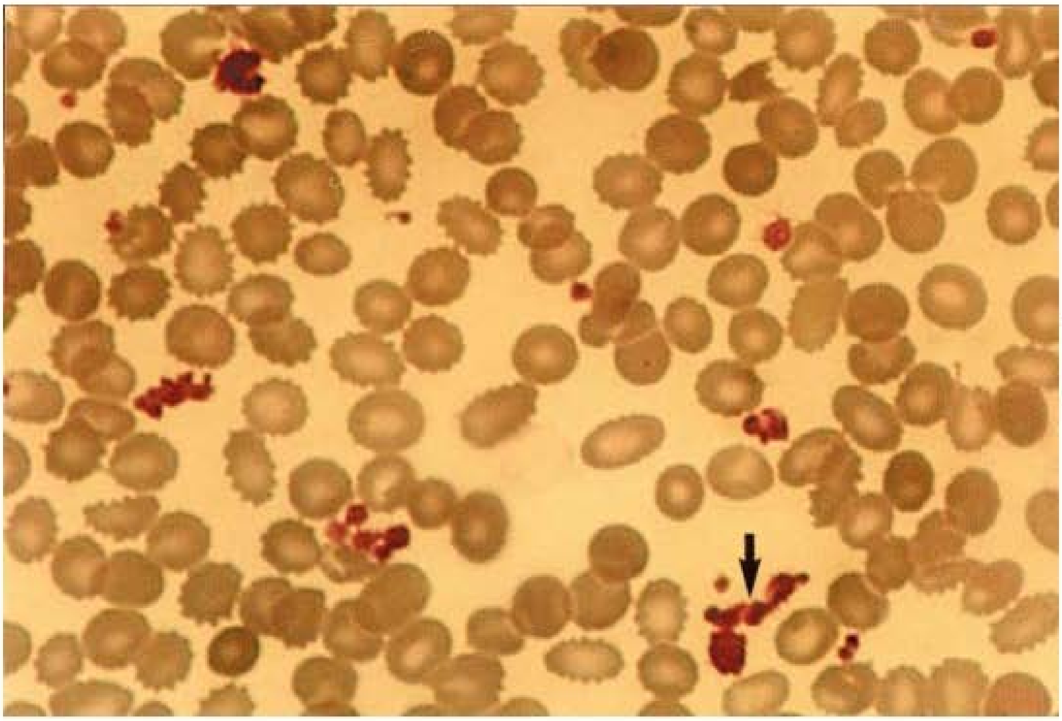


Fig. 66-7-2. Frotis de sangre periférica correspondiente a un paciente de 68 años con una mielofibrosis primaria con trombocitosis. Se observan varios cúmulos plaquetarios, uno de ellos con una **macroplaqueta** (*flecha*), con un total aproximado de 27 plaquetas, en un campo correspondiente a alrededor de 200 hematíes (May-Grünwald-Giemsa, 400×).

eritrocitos de los pacientes esplenectomizados o con asplenia funcional.

- *Estudios de laboratorio para determinar la fisiopatología de la trombocitosis:*
  - Estudio cuantitativo y morfológico de los megacariocitos, de las otras progenies hemáticas y de la fibrosis medular, mediante el examen microscópico de extendidos de la punción aspirativa y la histopatología de la biopsia de médula ósea.
  - Medición de IL-6 en el suero (no se emplea en la práctica clínica).
  - Determinación de la eritrosedimentación y del nivel de proteína C-reactiva (cuyas elevaciones se correlacionan con niveles elevados de IL-6).
  - Cultivo de colonias megacariocíticas en medio semisólido, a partir de células de la médula ósea o de la sangre periférica, con factores estimulantes y sin ellos (poco empleado en la práctica clínica). En las trombocitosis primarias crecen colonias megacariocíticas en ausencia de factores (*trombopoyesis autónoma*).
  - Estudio de mutaciones de las proteínas JAK2 (V617F), calreticulina (CALR) y del receptor para trombopoyetina (c-MPL) en leucocitos de sangre periférica. Una de estas mutaciones está presente en el 90% de los pacientes con trombocitemia esencial o con mielofibrosis primaria y la mutación JAK2 (V617F) en el 95% de los pacientes con policitemia vera. Su detección confirma la presencia de una trombocitosis primaria clonal.
  - Estudio citogenético de células de la médula ósea para evidenciar la hematopoyesis clonal en casos de trombocitosis primarias.
  - Estudios de agregación plaquetaria: ponen de manifiesto una serie de alteraciones funcionales plaquetarias presentes en los síndromes mieloproliferativos crónicos: agregación y secreción plaquetaria disminuidas al estimularlas con adrenalina, ADP o colágeno. Estos estudios son normales en las trombocitosis reactivas y ponen en evidencia la generación de plaquetas anómalas en los síndromes mieloproliferativos crónicos (**caso clínico 66-7-1**).

- *Estudios por imágenes para detectar organomegalias (en especial esplenomegalia):*
  - Ecografía abdominal y tomografía computarizada de abdomen.

Diagnóstico diferencial

Tanto desde el punto de vista pronóstico como desde el terapéutico, el principal diagnóstico diferencial que plantea una trombocitosis es si es primaria o secundaria, ya que el pronóstico, el tratamiento y la incidencia de complicaciones varían entre uno y otro caso. Los datos más destacados para diferenciar ambas situaciones se resumen en el **cuadro 66-7-3**, en el que se compara la trombocitosis esencial, enfermedad paradigmática de una trombocitosis primaria, con las trombocitosis reactivas.

CASO CLÍNICO 66-7-1

Alba, de 74 años, fue derivada para estudio y tratamiento por el hallazgo de una trombocitosis (2.780.000 plaquetas/µL) en el examen prequirúrgico de una lesión en la piel. Tenía como antecedente patológico la extirpación de un neurinoma del VIII par izquierdo hacía 22 años, con parálisis facial izquierda e hipoacusia izquierda como secuelas. En el examen físico no presentaba hepatomegalia, esplenomegalia ni adenopatías. Los principales datos de laboratorio fueron: VSG normal (2 mm); hemoglobinemia 13 g/dL; VCM 86 fL y HCM 29 pg; 15.400 leucocitos/µL con neutrofilia del 73% y recuento de plaquetas 1.800.000/µL. La ferremia fue normal (82 µg/dL), con saturación de la transferrina normal (29%) y ferritina sérica 97 ng/mL. La LDH fue normal, como también el resto del hepatograma y la uricemia (4,9 mg/dL).

Con los datos clínicos y de laboratorio enunciados hasta aquí, ¿sospecha una trombocitopenia primaria o reactiva? ¿Cuál es la secuencia diagnóstica indicada?

Comentario

El examen de los extendidos de sangre periférica confirmó la leucocitosis con neutrofilia y la trombocitosis pronunciada (**fig. 1**), con macroplaquetas dismórficas. Con la fuerte presunción diagnóstica de una trombocitosis primaria, se punzó la médula ósea. El aspirado, muy celular, mostró un aumento de megacariocitos que se disponían en cúmulos por sectores (**fig. 2**) y desviación a la izquierda de la serie mieloide. La biopsia confirmó la hipercelularidad (80%), el aumento de los megacariocitos aislados y en cúmulos y la presencia de una trama reticulínica normal. El diagnóstico final fue de trombocitemia esencial.

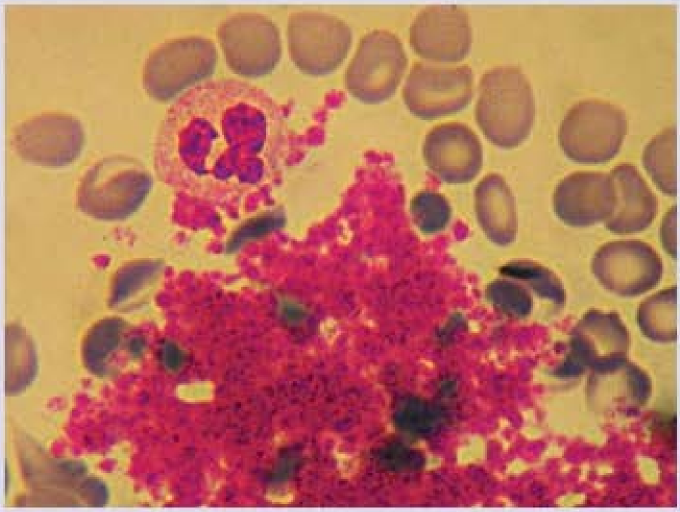


Fig. 1. Frotis de sangre periférica de la paciente (May-Grünwald-Giemsa [MGG], 1.000×). Se observan abundantes plaquetas que forman un gran cúmulo con algunos hematíes interpuestos y otro pequeño cúmulo plaquetario alrededor de un neutrófilo.

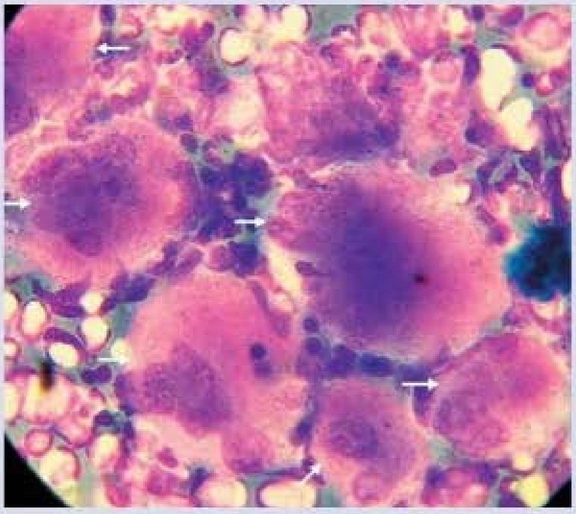


Fig. 2. Extendido del aspirado de médula ósea de la paciente (MGG, 400×). Se observa un cúmulo de 6 megacariocitos (*flechas*).

CUADRO 66-7-3. Diferencias clínicas y de laboratorio entre las trombocitosis primarias por síndrome mieloproliferativo crónico y las trombocitosis reactivas

Características	Trombocitosis primaria	Trombocitosis reactiva
Trombosis o hemorragia	Sí	No
Esplenomegalia	Sí (20-50%)	No
IL-6 elevada en el suero	No	Sí
Proteína C-reactiva elevada	No	Sí
Fibrosis reticular en la médula ósea	Sí	No
Cúmulos de megacariocitos en la médula ósea	Sí	No
Hematopoyesis clonal	Sí	No
Formación espontánea de colonias megacariocíticas en cultivo	Sí	No
Estudio citogenético anormal	Sí (25%)	No
Mutación de uno de los genes *JAK2 V617F* o CALR o MPL	Sí (90%)	No

IL-6: interleucina 6; JAK2: *Janus kinasa* 2; CALR: calreticulina; MPL: receptor de trombopoyetina.

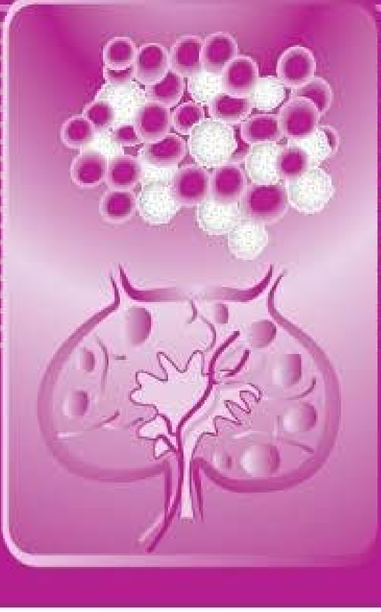
Véase **Bibliografía** cap. 66-7 *Trombocitosis.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 66-7 *Trombocitosis.*

Véase **Autoevaluación** cap. 66-7 *Trombocitosis.*

66-8

Síndromes de inmunodeficiencia



Marcelo J. Melero

DEFINICIÓN

El sistema inmunitario está compuesto por una red compleja e intrincada de moléculas, células (p. ej., polimorfonucleares, macrófagos y distintos tipos de linfocitos), tejidos y órganos, integrantes de la **inmunidad innata** o **inespecífica** y de la **inmunidad adquirida, específica** o **adaptativa**, que tienen como objetivo reconocer las estructuras propias del organismo, diferentes de las ajenas (p. ej., microorganismos patógenos, proteínas extrañas no infecciosas), responder a una señal de peligro, identificar y eliminar células dañadas, muertas o malignas y regular la homeostasis y la reparación tisular.

La **inmunidad innata** está constituida por las barreras anatómicas (p. ej., piel y mucosas, y sus componentes químicos), los fagocitos (p. ej., polimorfonucleares, monocitos y macrófagos) y los componentes humorales (p. ej., proteínas del complemento, reactantes de fase aguda, citocinas). También participan los linfocitos citolíticos espontáneos, eosinófilos activados, basófilos y mastocitos modulados por componentes de inmunidad específica. Es la respuesta defensiva filogenéticamente más antigua, inicial, inmediata (minutos/horas) y máxima de entrada que no necesita del contacto previo con el antígeno. Se activa cuando los **receptores de reconocimiento de patrón** o **PPR** expresados por las células de la inmunidad innata identifican la presencia de **patrones moleculares asociados con patógenos** o **PAMP** (p. ej., lipopolisacárido endotóxico de los bacilos gramnegativos, exotoxinas del *Streptococcus* grupo A, toxina del shock tóxico de *Staphylococcus aureus*) producidos en un foco infeccioso, y/o los **patrones moleculares asociados con daño celular** o **tisular** también llamados **DAMP** o **alarminas**.

La **inmunidad adquirida** está compuesta por las células presentadoras de antígenos (dendríticas, linfocitos B y macrófagos), linfocitos T *helpers* (CD4 T), linfocitos B y linfocitos T citotóxicos. Tiene especificidad, memoria, diversidad y tolerancia. Esta respuesta es más lenta, tarda días o semanas, y necesita del contacto previo con el antígeno, individualizado y memorizado. Se activa por una íntima interacción de las **células presentadoras de antígenos** (p. ej., **células dendríticas** y **macrófagos**) y los **linfocitos T *helpers*** (**CD4 T**). Una vez que los linfocitos T *helpers* están activados, estimulan a los **linfocitos B** para producir anticuerpos (**inmunoglobulinas**) y preparan a los **linfocitos T citotóxicos** para destruir células. La producción de anticuerpos requiere una función intacta de las células T; en consecuencia, algunos defectos de células T producen inmunodeficiencias combinadas celular y humoral.

El término **inmunodeficiencia**, sinónimo de **inmunocompromiso** o **inmunosupresión**, designa cualquier condición congénita o adquirida, transitoria o permanente que determina una respuesta subnormal del huésped a un antígeno, siempre que esta anomalía tenga consecuencias clínicas.

ETIOPATOGENIA Y FISIOPATOLOGÍA

Los **síndromes de inmunodeficiencia** pueden ser: 1) **primarios**, representados por un grupo heterogéneo de aproximadamente 120 defectos genéticos causantes de más de 150 formas distintas de inmunodeficiencias que se diagnostican habitualmente en los niños (**inmunodeficiencias primarias**) y 2) **secundarios,** debidos a alteraciones adquiridas (p. ej., una enfermedad o el uso de fármacos), que producen un daño en cualquiera de los componentes del sistema inmunológico, tanto innato como adaptativo, previamente normal (**inmunodeficiencias secundarias**). Algunos consideran que las edades extremas de la vida y el embarazo representan variantes fisiológicas de inmunodeficiencia.

En las últimas décadas, la población de pacientes inmunodeficientes o inmunocomprometidos se ha incrementado vertiginosamente como consecuencia de algunas prácticas sociales: sexo no seguro y consumo recreacional de drogas por vía intravenosa asociados con la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (HIV) y, paradójicamente, del progreso médico: tratamiento del cáncer con esquemas combinados de quimioterapia, uso de corticosteroides, fármacos citotóxicos y agentes biológicos en enfermedades inflamatorias (colagenopatías, síndromes vasculíticos, enfermedad inflamatoria intestinal) y en el trasplante de órganos.

En los adultos, las inmunodeficiencias secundarias presentadas en el **cuadro 66-8-1** son mucho más comunes que las primarias y son las primeras que deben ser investigadas cuando se sospecha una respuesta inmunológica deteriorada.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Desde el punto de vista clínico, un paciente inmunocomprometido es aquel que tiene una alteración en la función fagocítica, en la inmunidad celular o humoral, o en ambas, que incrementa el riesgo de padecer una **enfermedad oportunista** que puede ser **infecciosa**, **neoplásica** (p. ej., síndromes mieloproliferativos y linfoproliferativos, discrasia de células plasmáticas, tumores sólidos) o **mediada inmunológicamente** (p. ej., tiroiditis, anemia hemolítica, celiaquía, vitiligo). Algunas veces se alteran en forma simultánea, dos o más de los componentes del sistema inmunitario (p. ej., neutropenia asociada con mucositis después de la poliquimioterapia de una enfermedad neoplásica). La pérdida de la integridad de la barrera defensiva cutaneomucosa (quemaduras extensas, eritrodermias, catéteres intravenosos permanentes, mucositis por poliquimioterapia) también favorece la invasión microbiana.

Las siguientes características clínicas de las infecciones sugieren la presencia de un síndrome de inmunodeficiencia subyacente:

1. **Infecciones provocadas por microorganismos de muy baja virulencia llamados patógenos oportunistas**; a veces, la etiología de la primera infección indica la existencia de una inmunodeficiencia (p. ej., neumonía por *Pneumocystis jirovecii*, especies de *Aspergilus* o especies de *Candida*; candidiasis orofaríngea persistente sin consumo reciente de antibióticos).
2. **Infecciones frecuentes** (≥ 4 infecciones/año que requieren antibióticos), **de evolución crónica o recurrente sin una causa obvia**; en estos casos es de buena práctica –además de sospechar un síndrome de inmunodeficiencia– investigar la existencia de lesiones anatómicas que con frecuencia son responsables de la reiteración infecciosa en ausencia de un inmunocompromiso (p. ej., la neumonía recurrente que afecta siempre el mismo lóbulo pulmonar por lo común tiene una causa local –tumor endobronquial, cuerpo extraño, secuestro– más que un síndrome de inmunodeficiencia).
3. **Infecciones bacterianas graves** (p. ej., osteomielitis, celulitis, meningitis, septicemia), **con complicaciones inesperadas (caso clínico 66-8-1), abscesos profundos o recidivantes** (p. ej., en piel y partes blandas, ganglios linfáticos, otros).
4. **Otras:** diarrea crónica y pérdida inmotivada de peso especialmente cuando es producida por *Campylobacter* o *Criptosporidium*, fiebre prolongada o recurrente de causa no clara, inmunodeficiencia primaria en familiares, mortalidad inexplicada temprana en la infancia, consanguinidad, enfermedades autoinmunes.

Las infecciones más comunes en los síndromes de inmunodeficiencia son las respiratorias (sinusitis, neumonía) y las sistémicas (bacteriemias, meningitis). Haciendo una correlación clínico-inmunológica, se puede aseverar que:

CUADRO 66-8-1. Causas frecuentes de una inmunodeficiencia secundaria
Desnutrición y pérdida proteica
Síndrome nefrótico, enteropatía perdedora de proteínas, quemados
Infección por HIV
Enfermedades neoplásicas
Fármacos
Uso de corticoesteroides, fámacos inmunosupresores (p. ej., ciclofosfamida, azatioprina, metotrexato) y agentes biológicos (p. ej., rituximab, infliximab, etanercept)
Hipogammaglobulinemia por fármacos (p. ej., difenilhidantoína, valproato, carbamacepina)
Enfermedades autoinmunes
Diabetes mellitus, hepatopatías crónicas graves, uremia
¿Edades extremas de la vida, embarazo?

CASO CLÍNICO 66-8-1

Ladislao, el paciente del **caso clínico 66-3-2**, que había sido esplenectomizado, reingresó en el hospital 7 meses después por padecer fiebre (39,5 °C) con escalofríos de tres horas de evolución. Estaba taquipneico, hipotenso, sudoroso, y con livideces. Tenía un síndrome de condensación en la base pulmonar izquierda. El frotis de sangre periférica mostró eritrocitos fragmentados con cuerpos de Howell-Jolly, leucocitosis (25.000/mm^3) con neutrofilia y desviación a la izquierda. El paciente falleció una hora después de su ingreso en el hospital. En los hemocultivos desarrolló *S. pneumoniae*.

¿Cuál fue la causa de muerte de este paciente?

¿Qué relación encuentra entre el hallazgo de* S. pneumoniae *y el antecedente de esplenectomía?

¿Qué medidas profilácticas deberían haberse tomado con este paciente?

Comentario

El diagnóstico fue sepsis fulminante en un paciente esplenectomizado debida a una neumonía basal izquierda por *S. pneumoniae*. La esplenectomía, realizada a cualquier edad y por cualquier motivo, especialmente si fue por una enfermedad maligna, aumenta el riesgo de padecer una sepsis fulminante, por bacterias capsuladas. El bazo es necesario para formar anticuerpos opsonizantes y participa en la fagocitosis y en la respuesta celular. Las infecciones graves pueden presentarse durante toda la vida del paciente esplenectomizado, pero son más frecuentes en los primeros años posteriores a la extirpación del órgano. Además, en este caso, la historia clínica no refiere que se hubiera realizado la vacunación antineumocócica ni que el paciente utilizara profilaxis antibiótica (amoxicilina o penicilina oral). Estos dos recursos son útiles para la prevención de episodios infecciosos en los esplenectomizados.

- Las infecciones recurrentes e invasoras de la piel y las partes blandas se asocian con una disminución del número o función de los neutrófilos (**defecto fagocítico**).
- Las infecciones recurrentes por patógenos capsulados (*Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* tipo b y *Neisseria meningitidis*) enuncian un **defecto de las inmunoglobulinas** o del **complemento** o de ambos (**fig. 66-8-1**).
- Las infecciones por virus (citomegalovirus y otros virus herpes humanos), patógenos intracelulares oportunistas (*Mycobacterium tuberculosis*, *Listeria monocytogenes*, especies de *Salmonella*) y hongos (*Cryptococcus neoformans*, *Candida*) son manifestación de un **defecto en la inmunidad celular** (defecto de células T).

No obstante, cualquier microorganismo puede transformarse en invasor cuando las defensas del huésped están seriamente deterioradas.

La **fiebre** es la manifestación más importante, y a veces la única, de la presencia de una infección en un inmunocomprometido. Además, en estos pacientes, la fiebre puede ser provocada por causas no infecciosas (fármacos, enfermedad inflamatoria o neoplásica de base). Ninguna característica de la curva térmica ni la magnitud de la elevación de la temperatura permiten diferenciar las causas infecciosas de otras que no lo son.

La aparición de fiebre en un enfermo inmunocomprometido determina la necesidad de una evaluación clínica completa, generalmente en un centro asistencial, y, en algunos casos puntuales, la prescripción de antibióticos empíricos.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

La evaluación inicial del estado de inmunidad de un adulto a través de exámenes de laboratorio requiere:

- **Hemograma con recuento manual y fórmula de los glóbulos blancos, frotis de sangre periférica:** se debe prestar particular atención al número absoluto de neutrófilos y linfocitos (p. ej., neutropenia $< 1.000/\text{mm}^3$, linfopenia $< 1.000/\text{mm}^3$). Las linfocitopenias transitorias son comunes en las enfermedades virales y no tienen trascendencia clínica. En las linfocitopenias persistentes o en pacientes sin linfocitopenia pero con infecciones oportunistas deben investigarse las **subpoblaciones linfocitarias por citometría de flujo**. Si el cuadro clínico sugiere disfunción fagocítica sin neutropenia, puede evaluarse la función de los polimorfonucleares (quimiotaxis, adhesión, fagocitosis, actividad microbicida).

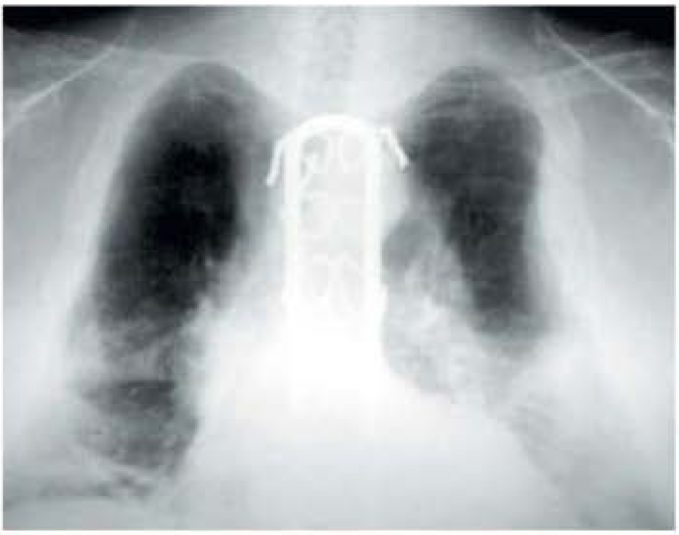


Fig. 66-8-1. Neumonía adquirida en la comunidad por *Streptococcus pneumoniae* en un paciente con mieloma múltiple. Se observan infiltrados bibasales, material de síntesis metálico en la columna vertebral por aplastamiento y múltiples imágenes líticas óseas.

- **Proteinograma electroforético y cuantificación de las inmunoglobulinas séricas (IgA, IgG e IgM):** evalúa la inmunidad humoral. La hipogammaglobulinemia es la manifestación característica de varias formas clínicas de inmunodeficiencia. También pueden cuantificarse anticuerpos (IgG) específicos de vacunaciones o de infecciones específicas.
- **Pruebas de tamizaje y confirmatorias de infección por HIV:** véase más adelante Enfoque diagnóstico. Pacientes inmunocomprometidos HIV positivos.
- **Concentración del complemento sérico:** puede cuantificarse la actividad hemolítica total del complemento y los niveles séricos de los distintos componentes del complemento total.
- **Pruebas habituales para alteraciones metabólicas:** glucemia, hemoglobina glucosilada, depuración de creatinina, pruebas de función hepática, albuminemia.
- **Pruebas cutáneas de hipersensibilidad retardada:** evalúan la inmunidad celular a través de la respuesta cutánea (pápula) que se genera a continuación de la inyección intradérmica de un grupo de antígenos a los que el individuo ha estado seguramente expuesto (candidina, toxoide tetánico, tuberculina, antígenos estreptocócicos). En casos especiales, la investigación de la inmunidad celular puede requerir la medición de la función de las células T, la respuesta a mitógenos y a antígenos específicos.
- **Otras pruebas:** respuesta de anticuerpos (p. ej., anticuerpos antineumococo que deben cuadruplicar la concentración basal después de la vacuna de 23 polisacáridos capsulares), subpoblaciones linfocitarias por citometría de flujo (protocolo extendido), capacidad oxidativa de los neutrófilos (indicador de función), cultivo de linfocitos (estimulación y cuantificación de la respuesta) y estudios especiales (cariotipo, cariotipo con MTX, FISH, α-fetoproteína, antígeno carcinoembrionario, PTH molécula intacta y biopsias de intestino, ganglios linfáticos, médula ósea).

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

La mayoría de las inmunodeficiencias congénitas, que son cuadros clínicos infrecuentes, suelen diagnosticarse en la niñez. Raras veces, las formas leves de inmunodeficiencias primarias llegan sin diagnóstico a la edad adulta. En los adultos, las inmunodeficiencias adquiridas o secundarias son la causa más común de las infecciones recurrentes. La infección por HIV y el tratamiento inmunosupresor de las neoplasias, el trasplante de órganos y las enfermedades autoinmunes son las causas más frecuentes de inmunodeficiencias secundarias.

Los adultos portadores de un **síndrome de inmunodeficiencia secundaria** se agrupan en tres categorías que, si bien representan una simplificación del problema, tienen trascendencia desde el punto de vista asistencial:

- **inmunocomprometidos neutropénicos**,
- **inmunocomprometidos HIV positivos**, e
- **inmunocomprometidos no neutropénicos y HIV negativos**.

Estos subgrupos se establecen teniendo en cuenta que: 1) las formas clínicas de inmunodeficiencia secundaria son más frecuentes en el adulto, 2) cada uno de estos defectos inmunológicos se asocia con patógenos específicos y formas clínicas de infecciones previsibles y 3) las decisiones terapéuticas son inicialmente empíricas.

Pacientes inmunocomprometidos neutropénicos

La neutropenia es una forma de inmunodeficiencia que expone al paciente a padecer infecciones, con riesgo de perder la vida, por patógenos extracelulares (cocos positivos y bacilos negativos), algunos virus (citomegalovirus) y hongos (especies de *Candida*, especies de *Aspergillus*) (**fig. 66-8-2**) (véase también **cap. 66-3** *Leucocitosis y leucopenia*).

La aparición de **fiebre** en un **paciente neutropénico** (un solo registro de temperatura axilar > 38,3 °C o una temperatura ≥ 38 °C que se mantiene durante más de una hora) debe considerarse una emergencia médica.

Las formas clínicas de presentación de la neutropenia febril se detallan en el **cuadro 66-8-2**. La posibilidad de que un paciente neutropénico sufra una infección aguda que ponga en riesgo su vida depende de la gravedad y duración de la neutropenia y de la presencia de alteraciones de otros mecanismos de inmunidad (p. ej., la neutropenia que sigue a la poliquimioterapia se asocia con alteraciones de la barrera cutaneomucosa –catéteres intravenosos, mucositis–, alteración en el número y función de CD4 T e hipogammaglobulinemia). Desde un punto de vista práctico, los enfermos neutropénicos pueden dividirse en:

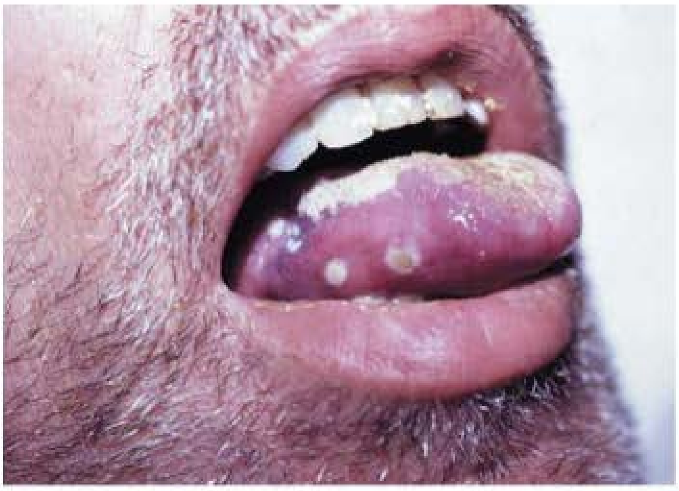


Fig. 66-8-2. Ulceraciones (mucositis) y candidiasis oral en un enfermo neutropénico (defecto fagocítico) y febril en tratamiento con poliquimioterapia por leucemia mieloblástica aguda.

CUADRO 66-8-2. Cuadros clínicos de una neutropenia febril

– *Infección clínicamente documentada:* evidencias clínicas de foco infeccioso con estudios microbiológicos negativos
– *Infección microbiológicamente documentada:* evidencias clínicas de foco infeccioso con estudios microbiológicos positivos
– *Bacteriemia sin foco:* hemocultivos positivos en ausencia de signos clínicos de un foco infeccioso
– *Fiebre de origen desconocido:* ausencia de hallazgos microbiológicos positivos y de signos clínicos de un foco infeccioso
– *Fiebre de causa no infecciosa*

- De **bajo riesgo:** aquellos que reciben poliquimioterapia poco agresiva, con tumores sólidos y una citopenia que dura ≤ 10 días.
- De **alto riesgo:** los portadores de neoplasias hematológicas que reciben poliquimioterapia intensiva y cuya neutropenia dura > 10 días. Los pacientes con una neutropenia de alto riesgo están expuestos no solo a infecciones bacterianas agudas sino a otros episodios febriles posteriores producidos por bacterias resistentes, hongos, virus o parásitos.

Pacientes inmunocomprometidos HIV positivos

El HIV es un retrovirus no oncogénico, probable mutación de la versión del chimpancé del virus de la inmunodeficiencia de los simios transmitida a los seres humanos, que tiene un marcado poder citolítico, infecta y destruye la población de linfocitos CD4 T produciendo una alteración grave de la inmunidad celular. Otros blancos celulares de esta infección son las células dendríticas y los macrófagos.

El tejido linfático es el reservorio más importante de HIV. La historia natural y las diferentes etapas de la infección por HIV se enumeran en el **cuadro 66-8-3**. La disminución del número de linfocitos CD4 T que produce esta infección hace que el paciente desarrolle el **síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA)**. El SIDA es la etapa más avanzada de la infección y manifiesta una profunda inmunodepresión, predominantemente de la inmunidad celular, que por su complejidad y características de pandemia ha determinado la aparición de una nueva especialidad clínica.

Las **tres formas más comunes de transmisión viral** son: 1) las relaciones sexuales anales y vaginales, 2) la inoculación percutánea de sangre u otro material infectado (uso de drogas ilegales intravenosas, transfusión de sangre o derivados, pinchazos con agujas o material cortante, trasplante de órganos o tejidos) y 3) de una madre infectada a su hijo intraútero (transmisión maternofetal), durante el parto y/o por amamantamiento (transmisión perinatal). El sexo anal es la práctica sexual de riesgo más elevado para transmitir el HIV a través de

CUADRO 66-8-3. Historia natural y etapas de la infección por HIV

Transmisión viral

Habitualmente se produce a través de las relaciones sexuales, exposición a sangre contaminada o transmisión perinatal. El mecanismo de la transmisión viral es indeterminada en 0,2-4% de los casos

Estadio 1: Infección aguda por HIV (infección primaria por HIV o síndrome de seroconversión aguda)

Asintomática (10-60%)

Sintomática: 2-4 semanas después de la infección por HIV pueden aparecer síntomas tipo gripe, enfermedad mucocutánea, meningitis aséptica, ocasionalmente meningoencefalitis, síndrome de Guillain-Barré, síndrome monucleósico, síntomas gastrointestinales

Para confirmar la infección aguda por HIV es necesario realizar una prueba de cuarta generación para detectar antígenos y anticuerpos o una prueba de ácido nucleico

Estadio 2: Infección crónica por HIV (fase asintomática)

En este período asintomático de la infección el virus sigue reproduciéndose en el cuerpo pero en concentraciones muy bajas y no hay inmunodepresión grave. En 4-10 semanas después de la exposición aparecen los distintos tipos de anticuerpos y desaparece el antígeno p24; a los seis meses la tasa de seroconversión es ≥ 95%. El examen físico es normal; es posible encontrar adenomegalias generalizadas. El tejido linfático actúa como un reservorio del HIV; el virus es liberado periféricamente a medida que la infección progresa. Sin tratamiento con medicamentos contra el HIV, la infección crónica suele evolucionar al estadio 3 en 10 años o más, aun cuando en algunas personas puede avanzar más rápido. Al finalizar esta etapa la carga viral empieza a incrementarse y los linfocitos CD4 T a disminuir

Estadio 3: Síndrome de inmunodeficiencia adquirida

Es la etapa más grave de la enfermedad y su definición ha sido frecuentemente modificada desde el comienzo de la pandemia. Actualmente designa a todos los enfermos con una infección por HIV y un recuento de CD4 T < 200/microl o los que han padecido una enfermedad marcadora (véase **cuadro 60-8-4**. *Enfermedades marcadoras de SIDA en adolescentes y adultos*). Aparecen enfermedades oportunistas, infecciones y algunos tipos de cáncer que, si bien pueden acompañar a otros padecimientos, son más frecuentes y más graves cuando se asocian a la infección HIV (p. ej., candidiasis oral, candidiasis vaginal frecuente o de tratamiento dificultoso, leucoplasia oral vellosa, herpes zóster que compromete más de un dermatoma, neuropatía periférica, angiomatosis bacilar, displasia del cuello uterino, carcinoma in situ del cuello uterino, síntomas constitucionales como fiebre o diarrea de más de un mes de duración, púrpura trombocitopénica inmunológica, enfermedad inflamatoria pelviana, listeriosis, linfoma no Hodgkin). La supervivencia estimada sin tratamiento antirretroviral es 3 años

Pacientes que no progresan en el largo plazo

Esta condición se define por: 1) infección por HIV de ≥ 13 años de duración, 2) paciente asintomático, 3) sin uso de agentes antirretrovirales, 4) recuento de CD4 T > 600/mm^3 y sin disminución por más de 5 años.

Se presenta en 4-7% de los pacientes infectados con HIV como consecuencia de una marcada respuesta citotóxica mediada por células T y el mantenimiento de la estructura ganglionar

Infección HIV avirémica

Una minoría de los pacientes HIV positivos (1/300) no tienen viremia determinable por las pruebas ultrasensibles (≤ 75 copias/mL) y mantienen un recuento de CD4 T alto sin tratamiento antirretroviral. Actualmente se desconoce el mecanismo de esta forma espontáneamente avirémica de infección por HIV

la sangre, semen, fluidos preseminales y rectales; el que recibe el pene tiene más peligro que el que lo inserta.

El **diagnóstico de la infección por HIV** se puede realizar por: 1) ***aislamiento del virus*** con tecnología compleja que está al alcance de pocos centros médicos, 2) ***pruebas de tamizaje*** como, por ejemplo, prueba rápida de anticuerpo, prueba rápida combinada de antígeno/anticuerpo y ELISA de tercera y cuarta generación (las pruebas de laboratorio combinadas para antígenos y anticuerpos detectan la infección por HIV más tempranamente que las que detectan solamente anticuerpos) y 3) ***pruebas confirmatorias*** con técnicas moleculares para detectar RNA o DNA proviral (p. ej., *Western blot*, inmunoensayo en línea, inmunocromatografía) empleando alguno de los algoritmos diagnósticos recomendados por las guías nacionales e internacionales para identificar infecciones por HIV-1/2, diagnosticar infecciones agudas y diferenciar entre infecciones causadas por el virus HIV-1 o HIV-2.

Se **recomienda solicitar pruebas para HIV**, con el correspondiente consentimiento informado, por lo menos una vez, a todas las personas de 13 a 64 años, como parte de un examen rutinario de salud. Se debe informar sobre la confidencialidad del diagnóstico resguardado por el secreto médico y la Ley Nacional de SIDA (Ley N.° 23798). Aquellas personas que tienen factores de riesgo deberían ser evaluadas ≥ 1 vez por año. En personas de ≥ 13 años con una prueba de anticuerpos positivos (ELISA) en al menos dos oportunidades, se puede confirmar la presencia de una infección por HIV casi en el 100% de los casos. Una prueba confirmatoria (p. ej., p. *Western blot*, inmunoensayo en línea, inmunocromatografía) permite excluir una prueba falsa positiva para ELISA. La presencia de > 5.000 copias RNA/mL permite confirmar la infección por HIV antes de que se produzca la seroconversión.

La **transmisión del HIV se previene** con:

- Prácticas sexuales seguras: mantener relaciones monogámicas con personas que han sido HIV negativas por lo menos durante 6 meses, usar preservativo de la manera correcta cada vez que se tiene sexo anal o

CUADRO 66-8-4. Enfermedades marcadoras de SIDA en adolescentes y adultos

- Infecciones bacterianas múltiples o recurrentes (niños < 6 años)
- Candidiasis esofágica
- Candidiasis traqueal, bronquial o pulmonar
- Carcinoma de cuello uterino, invasor (niños ≥ 6 años, adolescentes y adultos)
- Coccidioidomicosis diseminada o extrapulmonar
- Criptococosis extrapulmonar
- Criptosporidiasis intestinal crónica, > 1 mes de duración
- Infección por citomegalovirus, de un órgano diferente del hígado, el bazo o los ganglios linfáticos, comienzo a una edad > 1 mes
- Coriorretinitis por citomegalovirus, con pérdida de la visión
- Encefalopatía relacionada con HIV
- Infección por herpes simple con úlcera mucocutánea de más de 1 mes de evolución o bronquitis, neumonitis, esofagitis (comienzo a una edad > 1 mes)
- Histoplasmosis, diseminada o extrapulmonar*
- Isosporiasis intestinal crónica, > 1 mes de duración
- Sarcoma de Kaposi
- Linfoma, primario del sistema nervioso central
- Linfoma, Burkitt (o término equivalente)
- Linfoma, inmunoblástico (o término equivalente)
- Infección diseminada o extrapulmonar por *Mycobacterium avium* complex o *M. kansasii*
- Infección diseminada por *Mycobacterium tuberculosis* en cualquier localización, pulmonar (niños ≥ 6 años, adolescentes y adultos), extrapulmonar o diseminada
- Infección pulmonar o extrapulmonar por *Mycobacterium*, otras especies o especies no identificadas
- Neumonía por *Pneumocystis jirovecii*
- Neumonía recurrente (niños ≥ 6 años, adolescentes y adultos)
- Leucoencefalopatía multifocal progresiva
- Septicemia recurrente por *Salmonella*
- Toxoplasmosis cerebral (comienzo a una edad > 1 mes)
- Emaciación asociada con el HIV (*HIV associated wasting syndrome*): pérdida involuntaria de > 10% del peso corporal basal más diarrea crónica (2 deposiciones blandas/30 días) o debilidad crónica y fiebre enigmática confirmada por 30 días

vaginal, elegir relaciones sexuales de bajo riesgo (tocamientos, besos, sexo oral).

- Consumiendo drogas antirretrovirales por vía oral diariamente para prevenir el HIV (profilaxis preexposición), o en las 72 horas que siguen a un evento de alto riesgo para evitar la infección por HIV (profilaxis posexposición), en parejas serodiscordantes.
- El tratamiento antirretroviral en los infectados con HIV (terapéutica antirretroviral).
- Evitando el consumo de drogas ilegales por vía intravenosa, y no compartiendo nunca agujas, jeringas u otros equipos para inyección cuando se las usan.
- La investigación rutinaria del HIV en los donantes de sangre.
- El respeto de las precauciones universales (la sangre y otros líquidos potencialmente infectantes de todos los pacientes deben considerarse infectados y el personal sanitario debe usar guantes, antiparras y otras barreras para prevenir el contacto directo con ellos).

Si el paciente no ha sido diagnosticado por una prueba serológica voluntaria durante la fase asintomática de la enfermedad, es probable que exprese su inmunodeficiencia con una infección. La linfocitopenia (linfocitos < 900/mm^3) o el recuento de CD4 T < 200/mm^3 sugieren una etapa avanzada de enfermedad. El recuento de linfocitos CD4 T y las copias de RNA HIV en plasma (**carga viral**) permiten estadificar al paciente y predecir cuáles son las infecciones que probablemente se producirán. En los adultos HIV positivos, las infecciones oportunistas son raras hasta que el recuento de CD4 T es < 200/mm^3 (**caso clínico 66-8-2**). La excepción es la tuberculosis, que puede aparecer con cualquier recuento de CD4 T y debe tenerse en cuenta siempre que el enfermo presente

CASO CLÍNICO 66-8-2

Ciro, de 25 años, consumidor de drogas recreacionales por vía IV, consultó por fiebre, tos seca y disnea de esfuerzo de 10 días de evolución. El examen físico detectó una candidiasis oral como única anormalidad. El recuento de glóbulos blancos en sangre periférica era normal y el de linfocitos 458/mm^3. La saturación arterial de O_2 respirando aire era de 87%. La radiografía de tórax de frente y perfil mostró un infiltrado intersticial bilateral que predominaba en los campos medios e inferiores.

¿Qué elementos sugieren la existencia de una inmunodeficiencia?

¿Qué estudio indicaría para saber si este enfermo padece una infección por HIV?

Si la tuviera, ¿en qué estadio clínico lo ubicaría?

Comentario

Este paciente consumía recreacionalmente drogas por vía IV como conducta de riesgo para contraer una infección por HIV. La historia clínica, erróneamente, no consigna si realizaba prácticas sexuales seguras. Además, tenía una candidiasis oral (proliferación de un hongo saprófito de la mucosa oral) y linfocitopenia sugestivas de una inmunodepresión. Por estos motivos se solicitó una prueba de anticuerpos HIV (ELISA) que, positiva en dos oportunidades, confirmó la infección. No se consideró necesario realizar una prueba confirmatoria (*Western blot*). El motivo de consulta fue una neumonía adquirida en la comunidad.

En los enfermos HIV positivos, además de los microorganismos habituales, deben considerarse algunos patógenos de baja virulencia, oportunistas, entre las etiologías probables. A veces expresan la reactivación de una infección latente adquirida años antes. En el examen del esputo se encontró *P. jirovecii*, que era la causa de la infección respiratoria. La neumonía por *P. jirovecii* es una de las enfermedades marcadoras (véase **cuadro 66-8-4**) de SIDA.

La viremia plasmática o carga viral (RNA-HIV) era de 100.000 copias/mL y tenía un recuento de linfocitos CD4 T 100/mL. Estas determinaciones, de uso clínico rutinario, son los mejores marcadores de la gravedad de la inmunosupresión, pronóstico y mortalidad si no se efectúan intervenciones terapéuticas (tratamiento antirretroviral). También se utilizan para evaluar el éxito o fracaso de este tratamiento.

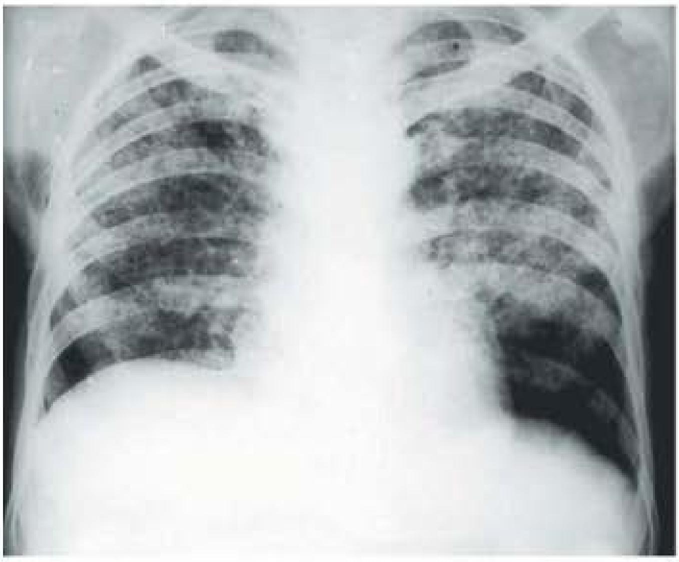


Fig. 66-8-3. Tuberculosis miliar en un enfermo con SIDA y recuento de CD4 T de 280 mm³ (defecto en la inmunidad celular).

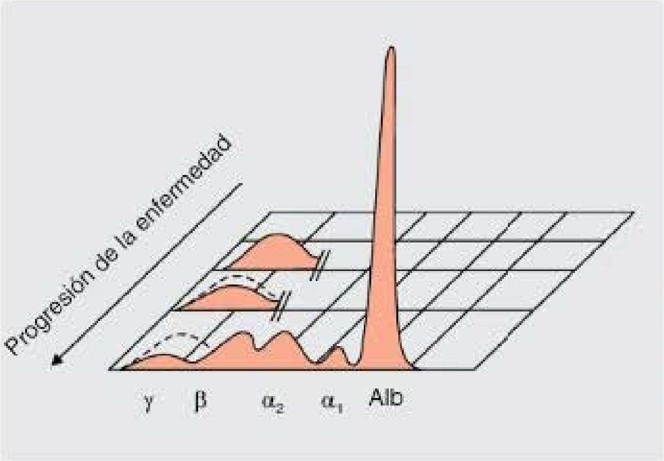


Fig. 66-8-4. Proteinograma electroforético de un paciente con leucemia linfática crónica e hipogammaglobulinemia. La disminución de las gammaglobulinas normales, especialmente IgG, aparece y se acentúa con la progresión de la enfermedad de base.

fiebre con síntomas respiratorios o sin ellos (**fig. 66-8-3**). Las infecciones por micobacterias atípicas aparecen cuando el recuento de CD4 T es < 50/mm³. Otras infecciones oportunistas (criptococosis y toxoplasmosis) también se asocian con bajos recuentos de CD4 T.

En un paciente infectado por HIV, el SIDA se define por: 1) un recuento de CD4 T < 200/mm³ (o CD4 T que representan < 14% de los linfocitos) y 2) la existencia de una infección oportunista o una enfermedad neoplásica que genéricamente se designan como **enfermedades marcadoras** (**cuadro 66-8-4**). Las más frecuentes son: neumonía por *Pneumocystis jirovecii*, candidiasis oral o una neumonía bacteriana recurrente. Otras formas comunes de presentación no infecciosa son la trombocitopenia autoinmune y el sarcoma de Kaposi.

Pacientes inmunocomprometidos no neutropénicos y HIV negativos

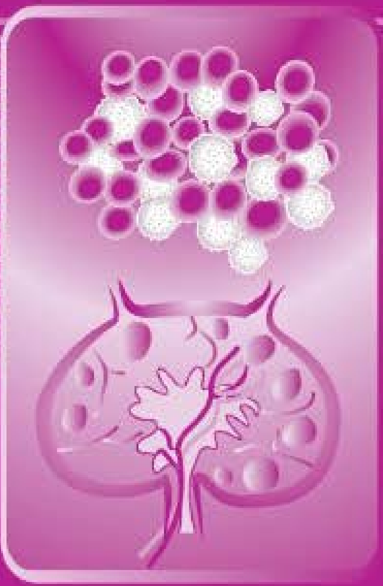
Los **corticoesteroides, citostáticos y agentes biológicos** utilizados en el tratamiento de las neoplasias hematológicas (leucemias, linfomas), tumores sólidos, enfermedades inflamatorias y autoinmunes, y para evitar el rechazo de órganos trasplantados deprimen uno o más componentes del sistema inmunitario. La gravedad de la inmunosupresión está vinculada con: 1) la enfermedad de base que motiva el uso de inmunosupresores, que por sí misma puede incrementar el riesgo de infecciones o neoplasia en el enfermo, 2) los fármacos utilizados, la dosis y la duración del tratamiento y 3) la combinación de estos fármacos. Los más comunes en la producción de inmunodeficiencias secundarias son los **glucocorticoides**, los **citostáticos** y la **ciclosporina**.

Algunos tumores malignos, en especial las neoplasias hematológicas, y algunas enfermedades inflamatorias mediadas inmunológicamente se asocian con anormalidades inmunológicas que son independientes de las producidas por el tratamiento. La enfermedad de Hodgkin se relaciona con alteraciones de la inmunidad celular (véase **caso clínico 66-5-1**); la inmunidad humoral (los niveles de inmunoglobulinas séricas) y el número y función de los neutrófilos se mantienen normales hasta que el paciente recibe quimioterapia. Los pacientes con leucemia linfática crónica tienen un incremento del riesgo infeccioso vinculado con la significativa hipogammaglobulinemia que se presenta en un 60% de los casos (**fig. 66-8-4**). Los pacientes con mieloma múltiple tienen, simultáneamente, alteraciones de la inmunidad humoral y celular, alteraciones en la función de los neutrófilos y déficit en la activación del complemento.

Véase **Bibliografía** cap. 66-8 *Síndromes de inmunodeficiencia.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 66-8 *Síndromes de inmunodeficiencia.*

Véase **Autoevaluación** cap. 66-8 *Síndromes de inmunodeficiencia.*



66-9

Hipergammaglobulinemia y discrasias de células plasmáticas

Marcelo J. Melero

HIPERGAMMAGLOBULINEMIA

La concentración normal de las proteínas en el plasma (**cuadro 66-9-1**) está influida por el estado nutricional, la función hepática, la función renal y la presencia de determinadas enfermedades inflamatorias agudas y crónicas o neoplasias. El hígado produce la mayoría de las proteínas plasmáticas, entre ellas la albúmina, el fibrinógeno y las globulinas alfa y beta. En cambio, las gammaglobulinas, que agrupan diferentes tipos de inmunoglobulinas y representan el componente humoral de la respuesta inmunitaria, son producidas por las células B y los plasmocitos activados. En los seres humanos se reconocen cinco clases o isotipos de inmunoglobulinas denominados IgG, IgA, IgM, IgD e IgE, diferenciables gracias a las propiedades estructurales y antigénicas particulares de sus cadenas pesadas (**cuadro 66-9-2**).

La producción exagerada de inmunoglobulinas electroforéticamente heterogéneas produce una **hipergammaglobulinemia o gammapatía policlonal** (**fig. 66-9-1**). Esta alteración humoral puede encontrarse en muchas afecciones, por ejemplo, hepatopatías crónicas (cirrosis hepática alcohólica), enfermedades autoinmunes, infecciones agudas o crónicas (HIV), sarcoidosis o tumores (véase **caso clínico 66-3-1**). La hipergammaglobulinemia policlonal no produce síntomas por sí misma y excepcionalmente los niveles de gammaglobulina superan los 4 g/dL. Debería interpretarse como un marcador biológico de inflamación cuya sensibilidad y especificidad es desconocida.

CUADRO 66-9-1. Valores normales de las proteínas plasmáticas

	Valor (g/dL)	Porcentaje (%)
Proteínas totales	6-8	
Albúmina	3,5-5,5	52-68
Alfa-1 globulina	0,3	
Alfa-2 globulina	0,6	
Betaglobulina	0,9	
Gammaglobulina	1,2	10-21

DISCRASIAS DE CÉLULAS PLASMÁTICAS

Definición y etiopatogenia

Es un grupo heterogéneo de enfermedades neoplásicas o potencialmente malignas (**cuadro 66-9-3**), que se caracterizan por la proliferación incontrolada de células plasmáticas monoclonales que producen en forma excesiva moléculas intactas (contienen ambas cadenas pesadas y livianas) o incompletas (únicamente cadenas livianas), estructuralmente normales, de una inmunoglobulina electroforéticamente homogénea *denominadas* **componente M**, **paraproteína** o **proteína monoclonal**. De modo infrecuente pueden sintetizarse solo cadenas pesadas (gamma, alpha o mu).

CUADRO 66-9-2. Gammaglobulinas por inmunoelectroforesis

Inmunoglobulina	Concentración (mg/dL)
IgA	90-450
IgG	700-1.500
IgM	40-250
IgD	0,3-40
IgE	0,006-0,16

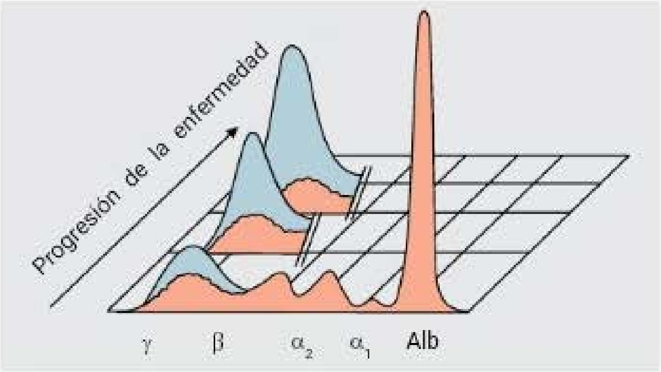


Fig. 66-9-1. Proteinograma electroforético de una hipergammaglobulinemia policlonal. En celeste se observa un aumento heterogéneo de inmunoglobulinas de base ancha.

La paraproteína puede coexistir con una producción no balanceada de cadenas livianas (kappa o lambda) que se eliminan por la orina, responsable de la **proteinuria de Bence-Jones** (proteínas termosolubles que precipitan ~ 60 °C y se redisuelven ~ 100 °C). La proliferación incontrolada de plasmocitos que origina el componente M es la consecuencia de la interacción de alteraciones genéticas (p. ej., hiperdiploidia, translocaciones en las regiones variables de la cadena pesada y liviana de las inmunoglobulinas) y ambientales (p. ej., pesticidas, radiaciones, obesidad, autoinmunidad, inflamación).

La **hipergammaglobulinemia monoclonal** indica la presencia de una enfermedad clonal de células B, neoplásica o potencialmente maligna, mientras que la **policlonal** representa la producción exagerada de inmunoglobulinas heterogéneas como consecuencia de infecciones, enfermedades reumáticas, cirrosis hepática o sarcoidosis.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de las discrasias de células plasmáticas se producen por:

- la pérdida de células hematopoyéticas normales de la médula ósea secundaria a la infiltración por los plasmocitos patológicos;
- el depósito tisular del componente M (p. ej., amiloidosis AL, enfermedad por depósito de cadenas livianas o pesadas, crioglobulinemia tipo I, gammapatía monoclonal de significado renal);
- la actividad como anticuerpo del componente M (p. ej., neuropatía desmielinizante periférica, anemia hemolítica por aglutininas frías, púrpura trombocitopénica inmunológica, enfermedades dermatológicas);
- cambios en el microambiente de la médula ósea que favorecen:
  - el desarrollo de una enfermedad ósea metabólica, porque las células plasmáticas anormales liberan proteínas que incrementan la actividad de los osteoclastos y disminuyen la actividad de los osteoblastos ocasionando un incremento en la reabsorción, y una consecuente reducción de la formación ósea; estos procesos determinan la aparición de osteoporosis, lesiones líticas y fracturas preferentemente axiales;
  - un incremento del riesgo de padecer tromboembolia venosa y arterial, infecciones, neoplasias mieloides y tumores sólidos.
- una disminución de la expectativa de vida asociada con la presencia del componente M (8,1 años vs. 11,8 años) para edad y sexo comparables.

CUADRO 66-9-3. Clasificación de las gammapatías monoclonales

a. Preneoplásicas

Gammapatía monoclonal de significado indeterminado no IgM (IgA o IgG)
Gammapatía monoclonal de significado indeterminado IgM
Gammapatía monoclonal de significado indeterminado de cadenas livianas libres
Gammapatía monoclonal de significado indeterminado asociada a diferentes patologías
  Hematológicas: síndromes linfoproliferativos, síndromes mielodisplásicos, hemoglobinuria paroxística nocturna
  Autoinmunes y/o inmunodepresión: colagenopatías, infección por HIV, trasplante de órganos
  Dermatológicas: pioderma gangrenoso, escleromixedema
  Otras: hepatitis por virus C, hiperparatiroidismo, hemosiderosis pulmonar, neoplasias
Mieloma múltiple indolente o asintomático

b. Malignas

Mieloma múltiple sintomático
Formas atípicas de presentación del mieloma múltiple
  Plasmocitoma solitario
  Plasmocitoma solitario con compromiso mínimo de la médula ósea
  Plasmocitoma extramedular
  Leucemia de células plasmáticas
Enfermedades de cadenas pesadas
Macroglobulinemia de Waldenström
Amiloidosis AL
Crioglobulinemia
  Tipo I (monoclonal)
  Tipo II (mixta)

Enfoque diagnóstico

La forma de presentación más frecuente de una discrasia de células plasmáticas (75% de los casos) es el hallazgo casual en un estudio de laboratorio de un componente M en el proteinograma electroforético de un paciente asintomático. Además, debe considerarse el diagnóstico de una gammapatía monoclonal en los pacientes, habitualmente añosos, que consultan por:

- Manifestaciones de insuficiencia medular: anemia normocítica y normocrómica con formación de *rouleaux* y gran aumento de la eritrosedimentación (≥ 100 mm), sangrado por plaquetopenia o plaquetas recubiertas por el componente M.
- Destrucción ósea: dolor óseo inexplicable y persistente, lesiones líticas o raramente escleróticas, fractura patológica, hipercalcemia u osteoporosis.

- Insuficiencia renal progresiva con un sedimento no inflamatorio o "blando", proteinuria significativa en ≥ 40 años.
- Infecciones recurrentes respiratorias y/o urinarias (*Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, bacilos gramnegativos), por la supresión de la síntesis de inmunoglobulinas normales.
- Manifestaciones de hiperviscosidad, debido a las propiedades físicas de la paraproteína: hemorragias nasal o gingival, visión borrosa, cefaleas y otras de hipoflujo cerebral. Son más frecuentes con la paraproteína IgG, que produce isquemia por trombosis.
- Aceleración de la eritrosedimentación, deficiencia de inmunoglobulinas, hipergammaglobulinemia, hipogammaglobulinemia.

Otras veces, el diagnóstico de una paraproteinemia es la consecuencia de la investigación de un síndrome de impregnación neoplásica, de una polineuropatía (el 10% de las neuropatías periféricas idiopáticas tienen asociado un componente M) o de una proteinuria de causa poco clara.

Exámenes complementarios

Con el diagnóstico presuntivo de una discrasia de células plasmáticas se deben solicitar los siguientes exámenes complementarios para confirmarlo:

- *Electroforesis de las proteínas séricas en agarosa o acetato de celulosa (semicuantitativo):* es una prueba simple y barata para detectar una paraproteína. Ante toda hipergammaglobulinemia es indispensable diferenciar una gammapatía monoclonal de otra policlonal (**fig. 66-9-2**). La electroforesis de proteínas séricas permite detectar la presencia o ausencia de una paraproteína y medir su concentración.
- *Inmunofijación de proteínas séricas (incubación con antisueros específicos anticadenas livianas y pesadas):* es necesaria para confirmar la presencia del componente M, identificar la clase de inmunoglobulina y el tipo de cadena liviana.
- *Cuantificación del componente M y de las inmunoglobulinas séricas normales (nefelometría, turbidimetría, inmunodifusión radial):* es probable que las inmunoglobulinas normales estén disminuidas por la presencia de la paraproteína.
- *Cuantificación inmunológica de las cadenas livianas libres en suero:* es un método específico y de alta sensibilidad para medir las cadenas livianas libres (CLL) en suero; consiste en la cuantificación de la cadena liviana libre monoclonal (involucrada) y la cadena liviana libre policlonal (no involucrada), en base a estas determinaciones se calcula el cociente entre ambos valores que se expresa como la relación kappa/lambda, cuyos intervalos de referencia son 0,25 a 1,65.
- *Proteinuria de 24 horas, electroforesis e inmunoelectroforesis de las proteínas urinarias:* es necesaria para detectar cadenas livianas monoclonales libres en orina (**proteinuria de Bence-Jones**). Las tiras reactivas (Multistix®, Combur 8®) que solo ponen de manifiesto la presencia de albúmina en orina no reconocen la proteinuria de Bence-Jones.
- *Hemograma, pruebas de función renal (depuración de creatinina, urea y sedimento urinario) y calcemia.*

En algunos pacientes puede ser necesario realizar otros exámenes complementarios:

- *Punción-aspiración y biopsia de la médula ósea:* con estudio morfológico para cuantificar la cantidad de plasmocitos, inmunofenotipificación, citogenético por FISH (número, normalidad y translocaciones).
- *Estudios por imágenes del esqueleto:* la radiografía simple de huesos planos (pelvis, cráneo frente y perfil, costillas), columna vertebral y huesos largos proximales permite detectar osteopenia/osteoporosis, lesiones líticas, fracturas y aplastamientos vertebrales en el 80% de los enfermos con mieloma múltiple. El procedimiento de elección para evaluar la enfermedad ósea en una discrasia de células plasmáticas es la resonancia magnética de cuerpo entero, también pueden emplearse la PET/TC y la TC de cuerpo entero con baja dosis de radiación. Las típicas imágenes osteolíticas "en sacabocados" representan la acumulación focal de plasmocitos en áreas del esqueleto con médula ósea roja (**fig. 66-9-3A** y **B**). El centellograma óseo con tecnecio-99m inicialmente detecta actividad osteoblástica; por este motivo no es un buen método para identificarlas.
- *Situaciones especiales:* evaluación de amiloidosis AL, tiempo de sangría, protrombina y APTT, crioglobulinas, prueba de Coombs, serología HCV, anticuerpos anti-MAG (glucoproteína asociada a la mielina).

Cuadros clínicos y criterios diagnósticos

La **gammapatía monoclonal de significado indeterminado** (GMSI) es la forma clínica de presentación más común de una paraproteinemia. Los criterios diagnósticos se presentan en el **cuadro 66-9-4**.

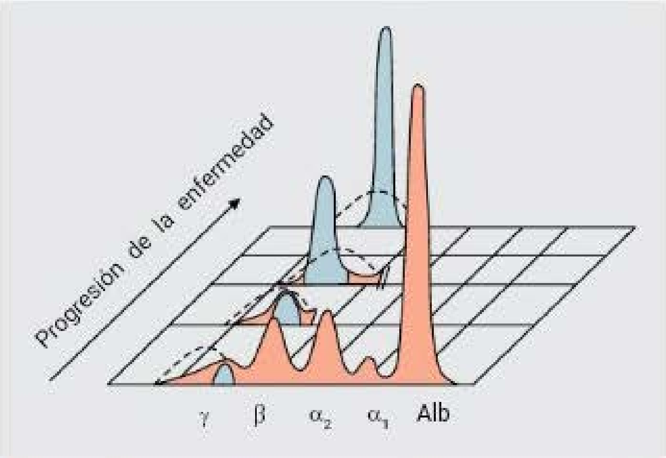


Fig. 66-9-2. Proteinograma electroforético de una discrasia de células plasmáticas. En celeste se observa una espiga monoclonal en la zona de las gammaglobulinas que están disminuidas. Con la progresión de la enfermedad se incrementa el componente paraproteico y se acentúa la disminución de las gammaglobulinas normales.

CUADRO 66-9-4. Criterios diagnósticos de la gammapatia monoclonal de significado indeterminado, el mieloma múltiple indolente y el mieloma múltiple sintomático

1. Gammapatia monoclonal de significado indeterminado no IgM

Componente M < 3 g/dL IgG o IgA

Plasmocitos clonales en médula ósea < 10%

Ausencia de indicadores de daño orgánico ("CRAB") o amiloidosis atribuible a una discrasia de células plasmáticas

Indicadores de daño orgánico ("CRAB") atribuibles a una discrasia de células plasmáticas

C - Elevación del calcio (> 1 mg por encima del valor normal o > 11 mg/dL)

R - Alteración de la función renal (creatinina > 2 mg/dL o clearance < 40 mL/min)

A - Anemia (hemoglobina < 10 g/dL o < 2 g/dL del VN)

B - Afectación ósea: lesiones líticas (Rx simple, TC, RM, PET/TC)

2. Gammapatia monoclonal de significado indeterminado IgM

Componente M < 3 g/dL IgM

Plasmocitos clonales en médula ósea < 10%

Ausencia de anemia, síntomas constitucionales, hiperviscosidad, linfadenopatías, hepatoesplenomegalia u otro daño de órgano blanco atribuibles a síndrome linfoproliferativo subyacente

3. Gammapatia monoclonal de significado indeterminado de cadenas livianas

Relación anormal de CLL κ/λ (valor de referencia 0,26-1,65)

Incremento en la concentración de la cadena liviana involucrada

Ausencia de banda monoclonal de inmunoglobulina sérica (inmunofijación)

4. Mieloma múltiple asintomático

Se necesitan los 2 siguientes:

a. Componente M (IgG o IgA) ≥ 3 g/dL, o componente monoclonal urinario > 500 mg/24 h y/o plasmocitos clonales en médula ósea 10-60%

b. Ausencia de hallazgos que definen mieloma

5. Mieloma múltiple sintomático

Componente M en suero u orina (excepción mieloma múltiple no secretor)

Plasmocitos en médula ósea ≥ 10%, biopsia del plasmocitoma óseo o plasmocitoma extramedular más

más

≥ 1 de los indicadores de daño orgánico atribuible a discrasia de células plasmáticas ("CRAB")

o

≥ 1 de los siguientes biomarcadores de malignidad

Infiltración plasmocitaria de médula ósea ≥ 60%

Relación cadena liviana libre involucrada/cadena liviana libre no involucrada > 100

> 1 lesión (≥ 5 mm) en imágenes de resonancia magnética

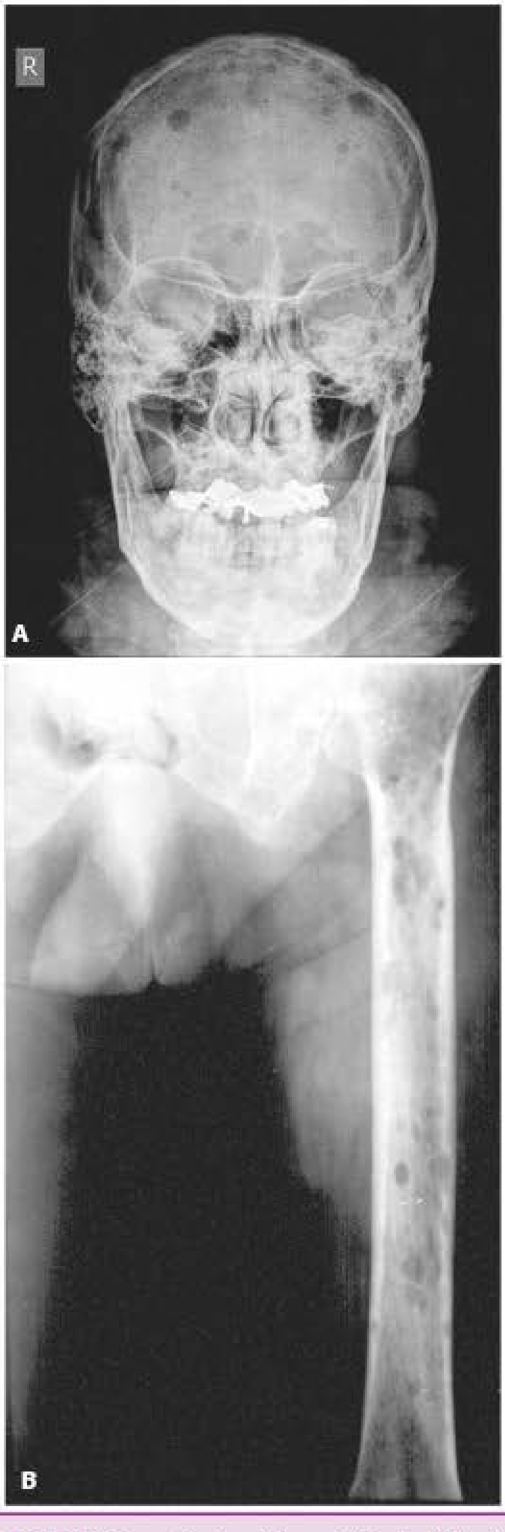


Fig. 66-9-3. Radiografía de cráneo de frente (**A**) y de la diáfisis femoral (**B**) de un paciente con mieloma múltiple. Se observan múltiples imágenes líticas en sacabocados.

La GMSI es una enfermedad preneoplásica frecuente que tiene una prevalencia alta (3,5% en > 50 años), que aumenta con el envejecimiento (≥ 10% en > 80 años), y una incidencia de 20-30 casos/100.000 personas/año.

Las paraproteínas involucradas pueden ser no IgM (IgG o IgA), IgM o cadenas livianas libres. La cantidad de componente M (< 3g/dL) y la cantidad de plasmocitos clonales en la médula ósea (< 10%) son las manifestaciones de una masa tumoral baja. La GMSI puede progresar a un mieloma múltiple, enfermedad de la que es un antecedente en el 80% de los pacientes, macroglobulinemia de Waldenström, leucemia linfática crónica, linfoma B y amiloidosis AL. El riesgo de progresión en 20 años a un cuadro clínico más grave de discrasia de células plasmáticas es 5-58%. Los factores que favorecen esta evolución son el componente M ≥ 1,5 g/dL, que la paraproteína sea IgA o IgM y un cociente anormal de cadenas livianas libres.

En el momento del diagnóstico no hay síntomas o signos que permitan distinguir a aquellos pacientes que permanecerán estables en el tiempo de los que desarrollarán una enfermedad maligna. La GMSI no requiere tratamiento, el paciente debe controlarse cada 3-6 meses y, si se encuentra estable, anualmente.

> La **gammapatía monoclonal de significado indeterminado** es la forma de presentación más frecuente de las discrasias de células plasmáticas (67% de los casos).

El **mieloma múltiple sintomático** representa el 13% de las hemopatías malignas, predomina en varones, tiene una incidencia pico a los 50-70 años y una supervivencia global de 34% a 5 años. Se caracteriza por la proliferación neoplásica, en la médula ósea y frecuentemente en el esqueleto axial, de un único clon de plasmocitos que producen una paraproteína. El mieloma múltiple en su forma clásica se presenta con:

- aumento de los plasmocitos en la médula ósea (**fig. 66-9-4**)
- destrucción ósea con hipercalcemia, lesiones osteolíticas, osteopenia y/o fracturas patológicas (véase **fig. 66-9-3A** y **B**) y
- componente M en la sangre o la orina o en ambas.

Los criterios diagnósticos se presentan en el **cuadro 66-9-4**. El **dolor óseo** en el tórax o la columna lumbar, inducido por los movimientos, es una causa mayor de morbimortalidad en pacientes con mieloma múltiple. Por lo general expresa lesiones líticas u osteopenia, pero en una minoría de casos las lesiones son osteoescleróticas (**caso clínico 66-9-1**). A menudo, los enfermos pueden desarrollar insuficiencia renal, **riñón del mieloma**, por la formación difusa de cilindros de paraproteína en los túbulos (cadenas livianas), asociado con atrofia de las células epiteliales tubulares y fibrosis intersticial. La hipercalcemia, la hiperuricemia, las infecciones y el depósito de amiloide son otras causas de la nefropatía.

> El mieloma múltiple y sus variantes son las enfermedades malignas más comunes en el grupo de las discrasias de células plasmáticas (15% de los casos). La gammapatía monoclonal de significado indeterminado precede al mieloma múltiple en hasta un 80% de los casos.

CASO CLÍNICO 66-9-1

Dionisio, de 78 años, consultó por un dolor en la cintura desencadenado por los movimientos, de seis meses de duración. Refería pérdida de apetito y de 8 kg de peso corporal. Estaba adelgazado, la piel y las mucosas estaban pálidas. No se encontraron otros signos anormales en el examen físico. Tenía un Hto 30%, Hb 10 g/dL, VCM 90 fL, reticulocitos 10.000 × mm^3, VSG 115 mm/hora, urea 34 mg/dL, creatinina 0,9 mg/dL, calcemia 12,7 mg/dL, fosfatemia 3,2 mg/dL, fosfatasa alcalina 420 UI/L (VN: 270 UI/L), gammaGT 21 UI/L. Proteínas totales (en g/dL) 7,40; albúmina 3,60, α1 0,25, α2 1, β 0,65, γ 0,9. Búsqueda de proteínas en orina (con tira reactiva): negativa. Proteinuria (prueba con ácido sulfosalicílico): 3,8 g/24 horas. Sedimento urinario: sin alteraciones. En la radiografía de tórax se encontraron múltiples lesiones osteolíticas costales. En la radiografía de columna lumbar se halló osteopenia y un aplastamiento vertebral osteoporótico en L4.

¿Cuáles son los hallazgos clínicos relevantes o síndromes presentes en este caso?

¿Qué vinculación puede establecer entre ellos?

¿Cómo completaría el estudio de este enfermo?

Comentario

Este enfermo adulto mayor padece: 1) una enfermedad ósea caracterizada por extensas áreas de destrucción que afectaba múltiples huesos, asociada a una elevación de la fosfatasa alcalina (FA) con gammaGT normal e hipercalcemia, 2) una proteinuria masiva que no era posible detectar con tiras reactivas, sin hipoalbuminemia, con sedimento de orina y pruebas de función renal normales (estos hallazgos indican que la proteinuria no es albúmina y que debe tratarse de una proteinuria de Bence-Jones) y 3) una anemia normocítica con eritrosedimentación muy acelerada. Estos datos son fuertemente sugestivos del diagnóstico de un mieloma múltiple pero debe llamar la atención la ausencia del componente M en el proteinograma electroforético. Una inmunoelectroforesis en orina demostró que la proteinuria correspondía a cadenas livianas de inmunoglobulinas, tipo kappa (proteinuria de Bence-Jones: cadenas livianas monoclonales de inmunoglobulinas que precipitan a 40-60 °C y se redisuelven a 100 °C en ácido acético). Por inmunofijación se identificaron trazas de cadenas livianas tipo kappa en plasma; las inmunoglobulinas eran normales. La médula ósea era hipercelular y estaba difusamente infiltrada por células plasmáticas maduras que representaban el 90% de la celularidad. La marcación con inmunoperoxidasa permitió identificar la cadena liviana kappa en el citoplasma de las células plasmáticas.

El diagnóstico definitivo fue mieloma múltiple de cadenas livianas tipo kappa –Bence-Jones puro– (representa aproximadamente el 16% de los mielomas múltiples). En este caso, el bajo peso molecular de la paraproteína producida por las células tumorales permite que esta se filtre casi totalmente, se manifieste como una proteinuria mielomatosa y no aparezca el componente M en plasma.

El acrónimo **POEMS** identifica a un complejo sintomático, infrecuente y multisistémico, integrado por **polineuropatía (P)** sensitivo-motora (histológicamente mixta, axonal y desmielinizante) que respeta el sistema nervioso autónomo y los nervios craneales, salvo papiledema; **organomegalia (O)**, expresada habitualmente como hepatomegalia, esplenomegalia y/o adenomegalias; **endocrinopatía (E)**: hipogonadismo primario, hipotiroidismo, diabetes mellitus, insuficiencia suprarrenal; **gammapatía monoclonal (M)** y **cambios cutáneos (S de *skin*)**, que incluyen hiperpigmentación difusa, hipertricosis y hemangiomas con características histopatológicas que remedan a los glomérulos renales y que son las lesiones cutáneas más específicas. Es importante el reconocimiento de esta situación porque tiene mejor pronóstico que el mieloma osteolítico y porque la vincristina, que puede exacerbar la polineuropatía,

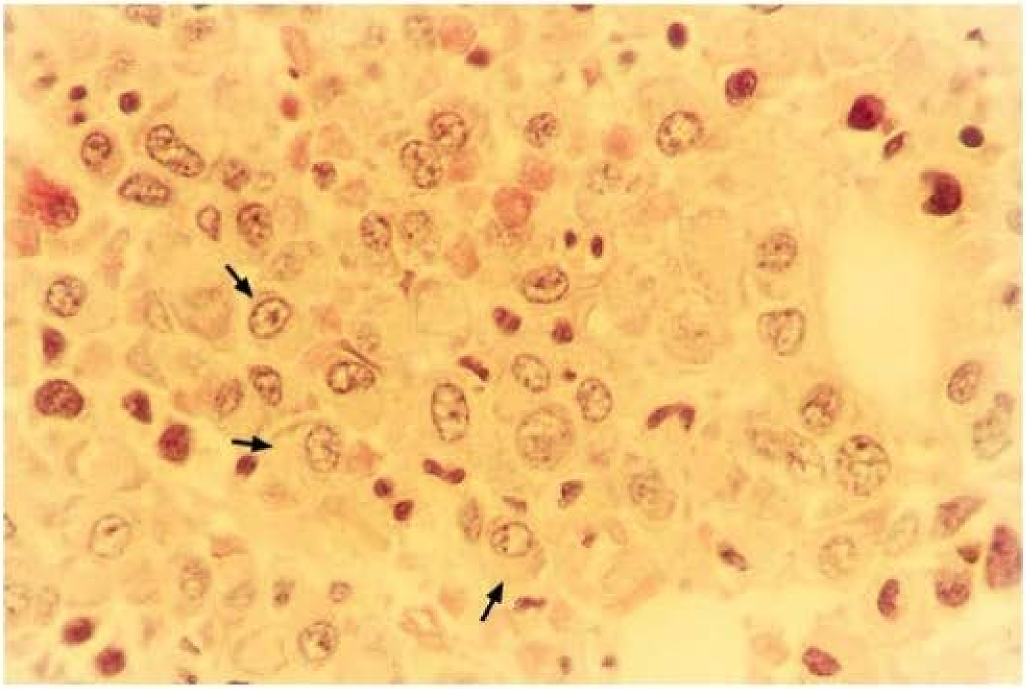


Fig. 66-9-4. Biopsia de médula ósea de un paciente con mieloma múltiple (hematoxilina-eosina, 400×). Espacio central. Se destaca la franca disminución de la progenie eritroide, reemplazada por plasmoblastos, de núcleo redondo excéntrico con nucléolo evidente (*flechas*).

debe evitarse en el tratamiento. Desde el punto de vista patogénico, se asocia con una sobreproducción crónica de citocinas proinflamatorias (IL-6, IL-1, TNF alfa) no balanceada por sus antagonistas, que serían las responsables, además, de los episodios de obstrucción arterial aguda, frecuentes en los pacientes con POEMS; algunos autores sugieren que las manifestaciones trombóticas arteriales deberían agregarse al espectro sintomático de este cuadro clínico.

La **macroglobulinemia de Waldenström** es una discrasia de células plasmáticas caracterizada por:

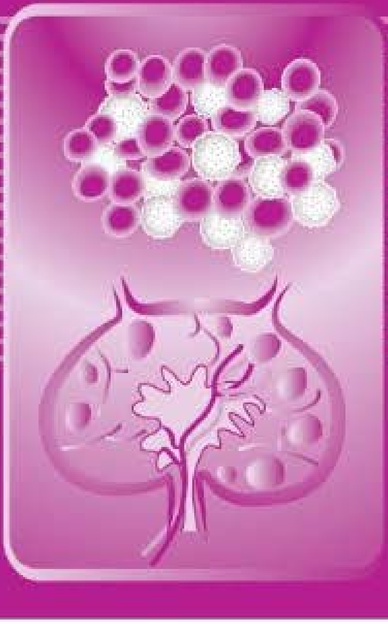
- adenomegalias generalizadas y hepatoesplenomegalia
- fondo de ojo en ***ristra de salchichas*** (ingurgitación venosa retiniana con estrechamiento localizados)
- síndrome de hiperviscosidad
- la paraproteína es una IgM
- infiltración medular con células plasmáticas y linfoides.

Véase **Bibliografía** cap. 66-9 *Hipergammaglobulinemia y discrasias de células plasmáticas.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 66-9 *Hipergammaglobulinemia y discrasias de células plasmáticas.*

Véase **Autoevaluación** cap. 66-9 *Hipergammaglobulinemia y discrasias de células plasmáticas.*

66-10



Síndrome hemorragíparo

Andrés L. Brodsky

DEFINICIÓN

Los **síndromes hemorragíparos** o **purpúricos** se deben a la presencia de un trastorno sistémico que predispone al sangrado. Se caracterizan por la aparición de sangrados fáciles, evidenciables en la anamnesis y el examen físico, espontáneos o desproporcionados a las lesiones desencadenantes (**sangrado anormal**). Son criterios de la existencia de un síndrome hemorragíparo, las siguientes características clínicas:

- Sangrado espontáneo.
- Sangrado simultáneo en varios sitios.
- Sangrado en sitios inhabituales (p. ej., articulaciones) no atribuible a traumatismos.
- Presencia de petequias y/o equimosis múltiples.
- Hemorragia abundante sin proporción con la lesión desencadenante.
- Hemorragias reiteradas sin causa local de sangrado.
- Sangrado que no se controla con maniobras locales.

El sangrado que ocurre en un solo sitio, aun si es espontáneo, tiene baja probabilidad de deberse a un trastorno hemorragíparo. Esto es cierto para la mayoría de los sitios de sangrado, entre ellos la piel y los tractos gastrointestinal, urinario, respiratorio y genital. En estos casos se requiere evidencia adicional para fundamentar un diagnóstico de sangrado anormal.

La probabilidad de un trastorno sistémico es mayor en presencia de alguna condición médica predisponente, y de antecedentes personales o familiares de sangrado anormal. Algunas condiciones médicas predisponentes son: tratamientos con anticoagulantes o antiagregantes plaquetarios, insuficiencia renal, insuficiencia hepática y enfermedades que originan plaquetopenia, como las hemopatías malignas o la trombocitopenia inmune.

Algunos antecedentes quirúrgicos constituyen desafíos hemostáticos que permiten detectar la existencia previa de un sangrado anormal. Ejemplos: extracción de un tercer molar, amigdalectomía, cirugías de los senos paranasales, resecciones abdominoperineales y cirugías ortopédicas mayores (corrección de cifoescoliosis, reemplazo de cadera). La ausencia de hemorragia importante después de alguna de estas operaciones constituye una fuerte evidencia en contra de un trastorno hemorragíparo.

ETIOPATOGENIA Y FISIOPATOLOGÍA

Los mecanismos fisiopatológicos responsables de los síndromes hemorragiparos comprenden diferentes alteraciones, que favorecen la aparición y persistencia de hemorragias:

1. Alteraciones de la hemostasia primaria

- Un descenso en el número de plaquetas.
- Una alteración funcional de las plaquetas (trombocitopatías) cuyas causas más frecuentes se exponen en el **cuadro 66-10-1**.
- Una alteración cuantitativa o cualitativa del factor de Von Willebrand.

2. Alteraciones de la hemostasia secundaria

I. Déficit de factores de la coagulación: puede ser hereditario (y se manifiesta desde el nacimiento) o adquirido.

CUADRO 66-10-1. Trombocitopatías

Hereditarias	Adquiridas
Síndrome de Bernard Soulier	Después de *bypass* cardiopulmonar
Trombastenia de Glanzmann	Por fármacos (aspirina, clopidogrel)
Síndrome de la plaqueta gris	Urémica
Enfermedad del *pool* de depósito de gránulos densos	De los síndromes mieloproliferativos
	Por paraproteínas (IgA, IgM)

Deficiencias hereditarias

- *A. Déficits aislados de factores de la coagulación:*
  - Herencia ligada al sexo: hemofilias A (F. VIII) y B (F. IX).
  - Herencia autosómica recesiva: F. VII, F. V, F. II, F. X, F. XI, F. I, F. XIII.
- *B. Déficits familiares múltiples de factores de la coagulación: tipos I a VI.*

Deficiencias adquiridas

- *A. Por disminución de un factor aislado de la coagulación:*
  - Por efecto de inhibidores de neutralización (aloanticuerpos o autoanticuerpos): inhibidores del F. VIII, F. IX, F. XI, F. V (después del uso de trombina bovina en forma tópica).
  - Por adsorción del F. X al amiloide.
- *B. Déficit de múltiples factores de la coagulación:*
  - Por déficit de vitamina K: nutrición parenteral total no suplementada, terapéutica antibiótica con ingesta deficiente o sin ella, colestasis, síndromes de malabsorción, de insuficiencia pancreática, iatrogénico (anticoagulación oral), cefalosporinas con cadena lateral N-metil-5-tiotetrazol (cefoperazona).
  - Por insuficiencia hepática.
  - Por consumo (evolucionan con plaquetopenia): coagulación intravascular diseminada, hematomas voluminosos, grandes aneurismas vasculares.
  - Por inhibidores de la coagulación: heparina, proteoglucanos (heparinosímiles) en neoplasias.

II. Aumento de la fibrinólisis, como se ve en las hiperfibrinólisis sistémicas, por:

- iatrogenia: posterapéutica fibrinolítica, posterior a *bypass* cardiopulmonar;
- insuficiencia hepática (por disminución del *clearance* de tPA).
- tumores: leucemia promielocítica aguda, cáncer de próstata.
- déficit de alfa2 antiplasmina, o del inhibidor del activador de la plasmina (PAI1).

3. Alteraciones reológicas o de la pared vascular

I. Una enfermedad localizada o difusa de la pared vascular

- *A. Por alteración estructural de la pared vascular o del tejido circundante,* por etiologías que se exponen en el **cuadro 66-10-2**.
- *B. Por inflamación de la pared vascular:*
  - Infecciosa: endocarditis infecciosa, meningococemia, fiebres hemorrágicas virales, infecciones por rickettsias.
  - Autoinmune: vasculitis de las enfermedades del colágeno.
  - Aloinmune: vasculitis por hipersensibilidad.
  - Tumoral: vasculitis paraneoplásicas.
  - Crioglobulinemia.

II. Un aumento de la viscosidad sanguínea (que incrementa la presión hidrostática capilar).

- Discrasias de células plasmáticas (con hiperviscosidad sanguínea).
- Criofibrinogenemia.

CUADRO 66-10-2. Alteraciones estructurales de la pared vascular

Hereditarias	Adquiridas
Telangiectasia hemorrágica hereditaria Síndrome de Ehlers-Danlos Síndrome de Marfan	Escorbuto Síndrome de Cushing Púrpura senil Amiloidosis

Estos últimos trastornos (con aumento de la viscosidad sanguínea) desencadenan tanto hemorragias como trombosis. Lo mismo ocurre con las enfermedades vasculares, ya que el daño de la pared vascular favorece el sangrado, pero la lesión endotelial desencadena un estímulo potente (mediado por exposición local de factor tisular) para la coagulación sanguínea. Por ello pueden coexistir ambos tipos de manifestaciones (trombosis más púrpura vascular).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Según sus manifestaciones semiológicas, los síndromes hemorragíparos se clasifican en **vasculoplaquetarios** (en los que predominan las petequias y las equimosis) y **alteraciones de la coagulación plasmática** (en los cuales prevalecen los hematomas voluminosos) (**cuadro 66-10-3**).

Ambos tipos de síndromes hemorragíparos suelen presentar sangrados mucosos (epistaxis, gingivorragia, sangrado digestivo), hecho que no permite diferenciarlos. En cambio, las hemorragias en la piel, cuando están presentes, son una fuente de información semiológica más útil para presumir el tipo de síndrome purpúrico. Es preciso efectuar un examen detallado para recabar los siguientes datos:

- Petequias: localización, y si son palpables o no.
- Equimosis: número y tamaño.
- Hematomas superficiales y profundos (en caso de que involucren músculos u otros órganos más allá del tejido celular subcutáneo).

La presencia de **petequias** es absolutamente inusual en los trastornos puros de los factores de la coagulación plasmática. Hay que diferenciar las petequias de otras lesiones cutáneas de pequeño tamaño, como las máculas y pápulas eritematosas, que aparecen en las enfermedades exantemáticas, las picaduras de insectos, los nevos rubíes, las pequeñas telangiectasias, los angiomas diminutos, etc. Las petequias no desaparecen a la vitropresión (a diferencia de las lesiones eritematosas). Por lo general son lesiones maculares, es decir que no se les detecta volumen al deslizar el dedo sobre ellas. Sin embargo, cuando la causa del brote petequial es la presencia de múltiples lesiones vasculares (con frecuencia inflamatorias, como las vasculitis de pequeños vasos) o el aumento de la viscosidad sanguínea, las petequias suelen tener volumen; se habla entonces de **púrpura palpable**, debido a

CUADRO 66-10-3. Características clínicas de los sangrados anormales

	Trastornos vasculoplaquetarios	Trastornos de la coagulación plasmática
Sangrado por heridas superficiales	Profusas y prolongadas	No excesivo
Petequias	Habituales	Raras
Equimosis y hematomas espontáneos	Equimosis pequeñas Hematomas pequeños y superficiales (por lo general, múltiples)	Equimosis extensas Hematomas voluminosos y profundos (suele ser único)
Hemartrosis	Muy raras	Comunes en casos graves
Hemorragia por heridas profundas	Comienzo inmediato Pueden ser detenidas por compresión local	Comienzo demorado (minutos a horas) No se detienen por compresión local Pueden durar días
Hemorragias más comunes	En piel (petequias, equimosis) En mucosas	En aparato locomotor (hematomas-hemartrosis) En mucosas En SNC

la presencia de un infiltrado celular inflamatorio y/o a la coagulación de la sangre extravasada.

La aparición en un niño de petequias con localización periocular y en el cuello sugiere un sangrado por esfuerzo (por lo común un llanto intenso, con maniobras de Valsalva reiteradas y sostenidas), sin presencia de un síndrome hemorragíparo.

Las **equimosis** múltiples y pequeñas suelen ser características de los trastornos plaquetarios, en los cuales acompañan a las petequias. En los trastornos de la coagulación plasmática suelen observarse equimosis únicas y extensas.

Los **hematomas**, en especial los profundos, son un hallazgo característico de los trastornos de la coagulación plasmática, al igual que las hemartrosis y los sangrados retardados después de traumatismos o cirugías.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Ante un paciente con síndrome hemorragíparo, se deben investigar los siguientes puntos:

1. ***Manifestaciones de sangrado mayor (si el paciente presenta):***
   - Cefalea.
   - Síntomas de foco neurológico.
   - Alteraciones visuales agudas.
   - Hemoptisis o esputo hemoptoico.
   - Antecedente de sangrado abundante.
   - Hematemesis o melena.
   - Ortostatismo, hipotensión arterial.
2. ***Antecedentes personales de coagulopatía (y deducir tiempo de evolución):***
   - Hematomas, especialmente profundos (en los tejidos blandos).
   - Sangrados retardados respecto de la lesión desencadenante.
   - Petequias y equimosis en la piel.
   - Sangrado mucoso.

     Su tiempo de aparición permite catalogar los síndromes purpúricos en agudos (< 1 mes de evolución), subagudos (de 1 a 6 meses de evolución) y crónicos (incluidos los congénitos).
3. ***Antecedentes familiares de coagulopatía:***
   - Patrón de herencia: ligado al sexo (característico de las hemofilias), autosómico recesivo (trombastenia de Glanzmann), o autosómico dominante (Von Willebrand tipo I).

Examen físico

Al igual que en la anamnesis, en el examen físico de un paciente con síndrome hemorragíparo se busca evaluar la gravedad del sangrado previo, el riesgo de un sangrado mayor futuro, y formular un diagnóstico presuntivo sobre la fisiopatología del cuadro purpúrico.

1. ***Evidencias de un sangrado mayor:***
   - Signos de hipovolemia: taquicardia, hipotensión arterial y ortostatismo.
   - Signos de lesión en el sistema nervioso central (foco neurológico).
   - Hematoma en el cuello.
   - Signos de taponamiento pericárdico: hipotensión, ingurgitación venosa yugular, disminución de los ruidos cardíacos, pulso paradójico.
   - Signos de hemorragia pulmonar: expectoración hemoptoica, estertores de burbuja, infiltrados radiográficos.
   - Hemartrosis.
   - Hematoma con síndrome compartimental.
2. ***Sangrados premonitorios de una hemorragia mayor:***
   - Ampollas hemorrágicas en la boca y las fauces.
   - Hemorragias retinianas.
3. ***Semiología de las lesiones hemorrágicas:***
   - Petequias: localización, y si son palpables o no.
   - Equimosis: número y extensión.
   - Presencia y profundidad de los hematomas.

Exámenes complementarios

Es imprescindible, para el diagnóstico correcto de un síndrome hemorragíparo, contar con una serie de estudios de laboratorio, que confirman el diagnóstico semiológico del tipo de púrpura y permiten precisar su mecanismo fisiopatológico y su etiología. En forma sistemática se pueden agrupar los estudios habitualmente solicitados en tres categorías:

1. ***Para evaluar sangrados mayores:***
   - Hemograma (a fin de evaluar la magnitud de la pérdida hemática).
   - Estudios por imágenes –para detectar hematomas en sitios vitales–: ecografía (de cuello, abdominal, ecocardiograma), tomografía computarizada (de cerebro, cuello, tórax y/o abdomen), resonancia magnética (en los mismos territorios).
2. ***Laboratorio general:***
   - Función renal: su deterioro altera la función plaquetaria.
   - Hepatograma: el hígado es el principal sitio de síntesis de las glucoproteínas que intervienen en la hemostasia humoral.
3. ***Laboratorio básico de la coagulación para detectar el o los mecanismos fisiopatológicos involucrados*** (**cuadro 66-10-4**):
   - Recuento de plaquetas (y frotis de sangre periférica confirmatorio en caso de trombocitopenia).
   - Tiempo de sangría (TS): prolongado en los trastornos de la función plaquetaria y en las plaquetopenias (con recuentos inferiores a 80.000/μL).
   - Estudios de la coagulación plasmática: tiempo de protrombina (TP o T de Quick), tiempo de tromboplastina parcial activada (APTT o KPTT cuando se efectúa con kaolín) y tiempo de trombina (TT).

Estos estudios, sumados a los hallazgos semiológicos, permiten encuadrar a la gran mayoría de los pacientes en uno de los tres grupos fisiopatológicos de síndrome hemorragíparo:

- plaquetario
- vascular
- por alteraciones de la coagulación plasmática.

La mayoría de los pacientes con púrpura vascular presenta resultados normales en los estudios básicos de coagulación. Lo mismo puede ocurrir en pacientes con hiperfibrinólisis (p. ej., por déficit de alfa2 antiplasmina o de PAI1) o con déficit de factor XIII.

4. ***Laboratorio especializado para diagnóstico específico de los trastornos hemorragíparos.***

Los estudios realizados con más frecuencia se detallan en el **cuadro 66-10-5**.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Ante un síndrome hemorragíparo, el enfoque diagnóstico, adaptado a las necesidades asistenciales del paciente, sigue un esquema similar al desarrollado previamente. Las preguntas sucesivas que se formulan en estos casos son:

1. *¿Ha sufrido el paciente un sangrado mayor, o hay datos que sugieran la inminencia de este?* Los datos más importantes los proporcionan el interrogatorio y el examen físico; estos, sumados al hemograma y a los estudios por imágenes, permiten diagnosticar la gravedad del sangrado.
2. *¿El sangrado tiene causas locales o se está ante un sangrado anormal*? Un examen cuidadoso del paciente aporta, en la mayoría de los casos, los datos semiológicos necesarios para el diagnóstico de un sangrado anormal. Los resultados del estudio básico de la coagulación confirman el diagnóstico formulado sobre bases clínicas (**caso clínico 66-10-1**).
3. *¿El síndrome hemorragíparo se debe a un trastorno vasculoplaquetario, a deterioro de la coagulación plasmática, o participan ambos procesos simultáneamente?* En caso de púrpura vasculoplaquetaria, *¿se debe sospechar una enfermedad plaquetaria o un proceso que afecta la vasculatura*? Los datos del examen semiológico del paciente, más los estudios básicos de la coagulación, suelen ser suficientes para poder clasificar fisiopatológicamente el tipo de síndrome hemorragíparo presente.
4. *¿Cuál es el diagnóstico nosológico del síndrome hemorragíparo*? Con frecuencia se requieren estudios especializados para poder establecer un diagnóstico de certeza. Sin embargo, gran parte de los pacientes con síndrome hemorragíparo, atendidos en la práctica clínica habitual, pueden ser diagnosticados correc-

CUADRO 66-10-4. Alteraciones del estudio básico de la coagulación

Estudio	Función explorada	Alterado en
1. Recuento plaquetario	Producción y supervivencia plaquetaria	Trombocitopenia
2. Tiempo de sangría (Simplate)	Formación del tapón plaquetario in vivo	Trombocitopatías Trombocitopenia
3. Tiempo de protrombina (TP)	Vía extrínseca y común de la coagulación (F. VII, X, V, II y I)	Anticoagulación oral Déficit de vitamina K Hepatopatía Coagulopatía por consumo
4. Tiempo de tromboplastina parcial activada (APTT)	Vía intrínseca y común de la coagulación (F. XII, XI, IX, VIII, X, V, II y I)	Hemofilias Administración de heparina Hepatopatía grave Coagulopatía por consumo
5. Tiempo de trombina (TT)	Formación de polímero de fibrina a partir del fibrinógeno	Administración de heparina Coagulopatía por consumo Hipofibrinogenemia o disfibrinogenemia

CUADRO 66-10-5. Estudios especializados en un paciente con síndrome hemorragíparo

Sector explorado	Estudios
Hemostasia primaria (celular)	Agregación plaquetaria Microscopia electrónica plaquetaria Citometría de flujo para estudio de moléculas de adhesión y receptores plaquetarios
Hemostasia secundaria (humoral)	Corrección del TP o del APTT con plasma normal Medición de factores de coagulación Pruebas para inhibidores
Fibrinólisis	Determinación de PDF/pdf y dímero D Lisis de euglobulina Dosaje de alfa2 antiplasmina y de PAI1
Púrpuras vasculares	Estudio histopatológico e inmunohistoquímico Microscopia electrónica Estudios genéticos Estudio de la viscosidad sanguínea

CASO CLÍNICO 66-10-1

Virgilio, de 69 años, consulta por petequias, equimosis medianas a extensas en miembros y tronco, y hematomas. Tenía antecedentes de hipertensión arterial, diabetes tipo 2 e hipercolesterolemia. En el examen físico, presenta hepatomegalia leve, palpable a 5 cm por debajo del reborde costal derecho, sin adenopatías ni esplenomegalia, una equimosis importante en el brazo derecho (sitio en que se registra la TA) (**fig. 1**) y, en la cavidad oral, ampollas hemorrágicas. Trae un hemograma reciente con 12,3 g/dL de hemoglobina, 20.400 leucocitos/μL con desviación a la izquierda y 23.000 plaquetas/μL.

¿Qué hallazgos sugestivos de sangrado anormal presentó este paciente?

¿Atribuye usted el sangrado a la plaquetopenia o algún dato del examen físico le hace sospechar otro mecanismo de sangrado anormal?

¿Cuál de los sangrados hallados es premonitorio de un sangrado mayor?

Comentario

La presencia de sangrados espontáneos, simultáneos en múltiples sitios (tronco, miembros, cavidad oral), petequias y equimosis múltiples y la gran equimosis de brazo derecho por el traumatismo mínimo de la presión del esfigmomanómetro confirman que el paciente tiene un síndrome purpúrico. El sangrado puede atribuirse a la plaquetopenia, pero la presencia de equimosis medianas a extensas y de hematomas hace sospechar un trastorno de la coagulación agregado, confirmado en este caso por el hallazgo de un tiempo de protrombina, un APTT y un tiempo de trombina prolongados, productos de una coagulopatía por consumo. El hallazgo de ampollas hemorrágicas en cavidad oral es indicador de un trastorno grave de la coagulación, con riesgo de un sangrado mayor en el corto plazo.

El frotis de sangre periférica y el estudio de la médula ósea mostraron la presencia de células grandes e inmaduras (blastos) y se efectuó el diagnóstico de una leucemia monoblástica aguda.

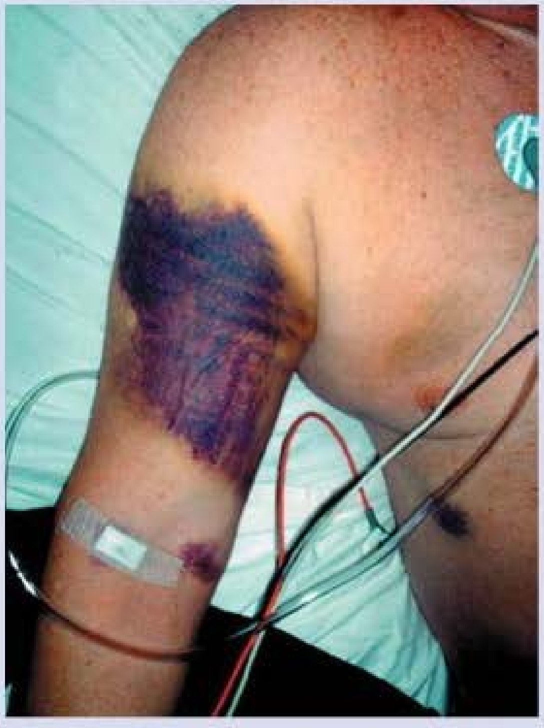
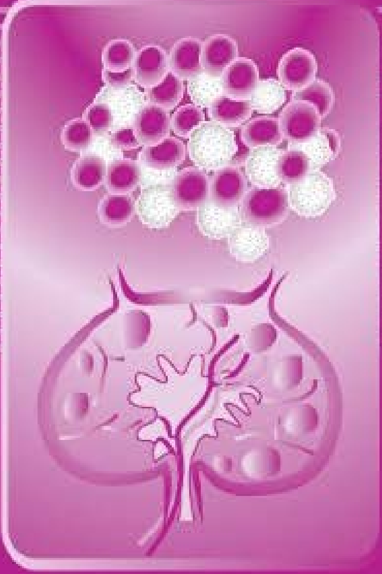


Fig. 1. Equimosis extensa en un sitio de presión (brazo por compresión del manguito del esfigmomanómetro) y medianas en tronco y pliegue del codo.

tamente y en forma completa con un examen clínico cuidadoso y la ayuda de un laboratorio básico (trombocitopenias, hepatopatías, coagulación intravascular diseminada).

Véase **Bibliografía** cap. 66-10 *Síndrome hemorragíparo.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 66-10 *Síndrome hemorragíparo.*
Véase **Autoevaluación** cap. 66-10 *Síndrome hemorragíparo.*

66-11



Estados protrombóticos y de hipercoagulabilidad

Andrés L. Brodsky

DEFINICIÓN

Se definen como **estados protrombóticos** todas aquellas condiciones médicas que predisponen al paciente a sufrir eventos trombóticos. Por otro lado, se denomina **trombosis** la generación de un cuerpo sólido a partir de componentes de la sangre dentro de la luz vascular, o sea, donde fisiológicamente debe circular sangre en estado líquido. Su consecuencia más temida es la obstrucción de la circulación, sea localmente (donde se originó el trombo) o a distancia, por migración de este (**embolia**).

Las trombosis y las embolias, combinadas, son la primera causa de muerte en los países desarrollados.

FISIOPATOLOGÍA

Clásicamente se reconoce que las alteraciones en la pared vascular (con lesión del endotelio), en el flujo sanguíneo (circulación enlentecida) y/o en la composición de la sangre (estados de hipercoagulabilidad) favorecen la aparición de trombosis. A estos tres factores se los denomina *tríada de Virchow* (**Epónimos**) y hace más de un siglo se los reconoció como protagonistas principales en la fisiopatogenia de las trombosis.

Se define como **hipercoagulabilidad o trombofilia** la presencia de modificaciones patológicas, detectables in vitro, en las propiedades hemostáticas de la sangre, que favorecen o aceleran la formación de agregados plaquetarios, de fibrina, o que dificultan su degradación, o sea que predisponen a la trombosis. Esas modificaciones pueden involucrar el sistema hemostático celular (plaquetas), humoral, o deberse a un aumento de la viscosidad sanguínea.

1. La ***hipercoagulabilidad de origen plaquetario*** reconoce dos mecanismos fisiopatogénicos:
    - *La presencia de plaquetas anormales, cuya función está alterada:* este tipo de fenómenos se puede ver en los síndromes mieloproliferativos crónicos, en los cuales puede hallarse una trombocitosis primaria con plaquetas que muestran, en estudios funcionales in vitro, agregación

espontánea o una respuesta aumentada a los fármacos agregantes.

- *La activación plaquetaria:* en una serie de enfermedades se produce activación plaquetaria por diferentes mecanismos: presencia del factor de Von Willebrand de alto peso molecular –en la púrpura trombótica trombocitopénica (PTT)–, unión de anticuerpos a los receptores Fc plaquetarios (CD32) –en la trombocitopenia inducida por heparina–, o lesión de la membrana plaquetaria por el complemento –en la hemoglobinuria paroxística nocturna–. En todos los casos, la activación plaquetaria lleva a la formación de agregados de plaquetas en la microcirculación (trombos hialinos) y/o a la disgregación de las plaquetas en microvesículas, que son muy trombogénicas. La consecuencia final es una plaquetopenia por consumo y la aparición de fenómenos trombóticos.

2. La ***hipercoagulabilidad de origen humoral***, por su parte, presenta cuatro mecanismos fisiopatogénicos:
   - *Un aumento de los factores procoagulantes en el plasma:* el uso de anovulatorios orales y el embarazo producen una elevación de los niveles plasmáticos de los factores I, V, VII, VIII y X y los acompaña un aumento del riesgo de trombosis. Los niveles elevados del factor VIII, IX, XI o de protrombina, debido a una mutación en la secuencia regulatoria del gen del factor II, se asocian también con trombosis venosa. Una serie de estudios epidemiológicos prospectivos y retrospectivos sugieren que los niveles elevados de fibrinógeno, F. VII y F. de Von Willebrand tienen un papel etiopatogénico en la enfermedad arterial coronaria.
   - *La activación de la coagulación:* el principal activador fisiológico de la coagulación es el factor tisular. Su presencia en cantidades importantes en contacto con el plasma genera un estado de hipercoagulabilidad, concomitante con múltiples procesos inflamatorios (sepsis graves, enfermedad inflamatoria intestinal, etc.) y neoplásicos. El factor tisular se origina a partir de diferentes fuentes: las mismas células tumorales, el endotelio bajo diversos estímulos (IL-1, factor de necrosis tumoral, endotoxinas), monocitos activados y tejidos dañados. El pasaje a la circulación de grandes cantidades de factor tisular desencadena un cuadro fisiopatológico denominado **coagulación intravascular diseminada** (CID), en que coexisten trombos múltiples en la microcirculación, un descenso del recuento plaquetario y de los factores de coagulación por el consumo generado por las múltiples trombosis, y hemorragias, cuando hay una caída severa en los niveles de los factores así consumidos.
   - *Una disminución de la inhibición fisiológica de la coagulación:* los ejemplos clásicos son los déficits hereditarios de antitrombina, de proteína C, de proteína S y la resistencia a la proteína C activada.
   - *Una disminución de la fibrinólisis:* sea por modificaciones del gen del fibrinógeno (en algunas disfibrinogenemias hereditarias), con formación de una fibrina resistente a la degradación por plasmina; por disminución de su actividad debido a altos niveles de TAFI (inhibidor de la fibrinólisis activada por trombina); o por otros mecanismos alternativos, una fibrinólisis disminuida se asocia también con una mayor propensión a sufrir episodios trombóticos.
3. Por último, en la ***hipercoagulabilidad por aumento de la viscosidad sanguínea***, la circulación se enlentece: sobre todo en los capilares y en las vénulas, se genera hipoxia local y se favorece la coagulación intravascular por múltiples mecanismos (activación endotelial con expresión de factor tisular, formación de agregados leucocitarios con adhesión al endotelio y expresión local de factor tisular, etc.).

ETIOLOGÍA

Los estados protrombóticos pueden ser **adquiridos** o **hereditarios**. Sus principales etiologías se detallan en los **cuadros 66-11-1** y **66-11-2**.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los estados de hipercoagulabilidad, así como los restantes estados protrombóticos, se ponen clínicamente en evidencia con episodios trombóticos o tromboembólicos. Las manifestaciones clínicas frente a la formación de un trombo dependen de 4 factores:

1. *Localización del trombo:* son fundamentales el tamaño del vaso afectado (y por lo tanto, la extensión del territorio vascular comprometido) y la importancia funcional del órgano en el cual se genera el trombo.
2. *Grado de oclusión de la circulación causado por el trombo:* los trombos *no oclusivos* pueden ser **asintomáticos**. Los trombos *oclusivos*, en cambio, pueden provocar síntomas por bloqueo de la circulación sanguínea: **isquemia** o **infarto**, si obstruyen una arteria

CUADRO 66-11-1. Estados protrombóticos hereditarios

Fisiopatogenia	Etiología	Prevalencia relativa (1.er episodio de TVP/TEP)
Déficit de los inhibidores de la coagulación	Resistencia a la proteína C activada Déficit de antitrombina Déficit de proteína C Déficit de proteína S	21% 2,6% 0,9% 0,7%
Aumento de factores de coagulación	Mutación 20210 del Factor II Disfibrinogenemia	5,1% 1 a 2%

CUADRO 66-11-2. Estados protrombóticos adquiridos

Fisiopatogenia	Etiología
1. Trastornos de la pared vascular	Aterosclerosis Vasculitis Materiales protésicos endovasculares Vías venosas/catéteres endovasculares Angioplastias Cirugías vasculares Reemplazo protésico de cadera/rodilla
2. Trastornos reológicos (estasis sanguínea)	Inmovilización, cirugía Insuficiencia cardíaca congestiva Fibrilación auricular Insuficiencia venosa crónica
3. Hipercoagulabilidad sanguínea	
Plaquetaria	Síndromes mieloproliferativos Hemoglobinuria paroxística nocturna Trombocitopenia inducida por heparina Púrpura trombótica trombocitopénica Síndrome antifosfolipídico
Humoral	Cáncer Coagulación intravascular diseminada Anticonceptivos orales Estrógenos Embarazo Infusión de concentrados de complejo protrombínico Síndrome antifosfolipídico Síndrome nefrótico Enfermedades inflamatorias intestinales
Aumento de la viscosidad sanguínea	Policitemia Drepanocitosis Hiperleucocitosis (> 100.000/µL) Paraproteinemias (macroglobulinemia)

terminal, sin circulación colateral adecuada; **edema**, **cianosis** y **dolor**, o bien **infarto hemorrágico**, si obstruyen la circulación venosa.

3. *Inflamación concomitante de la pared vascular:* los trombos venosos, oclusivos o no, con frecuencia se asocian con una inflamación de la pared (*tromboflebitis*), con dolor espontáneo y a la compresión en el trayecto afectado.
4. *Migración del trombo:* el desprendimiento de la totalidad de un trombo o parte de él determina su migración a través de la luz del sistema cardiovascular, hasta que se enclava en un vaso cuyo diámetro iguala al del trombo. Este fenómeno, denominado **tromboembolia**, origina una obstrucción vascular aguda en la circulación arterial pulmonar o sistémica.

CUADRO 66-11-3. Síndromes por oclusión arterial sistémica aguda (trombosis, embolia)

Órgano o sistema	Signos, síntomas y síndromes
Corazón	Angina de pecho Infarto agudo de miocardio
Sistema nervioso central	Déficit neurológico motor, sensorial o cognitivo de instalación aguda
Aparato locomotor	Palidez Ausencia de pulsos Parestesias Hipoestesia (especialmente propioceptiva) Dolor Parálisis (tardía, por pérdida de vitalidad)

Cuando el vaso ocluido es una arteria sistémica, se originan distintos signos y síntomas, que se describen en el **cuadro 66-11-3**. Cuando la obstrucción circulatoria, de causa trombótica, tiene lugar en el territorio venoso sistémico, la semiología que se puede recabar depende del órgano afectado (**cuadro 66-11-4**). Por último, cuando se producen el desprendimiento y la migración de un trombo venoso, este suele alojarse en una rama arterial pulmonar y ocluirla (**tromboembolismo pulmonar**) (véase **cap. 36-10** *Tromboembolismo de pulmón*). La embolia pulmonar, cuando su magnitud es suficiente como para reducir la perfusión y generar síntomas, se manifiesta por:

- **dolor torácico** preferentemente **pleurítico** (presente en el 65% de las embolias pulmonares sintomáticas), **con hemoptisis o sin ella**;
- **disnea**, por lo general sin causa evidente (en el 22% de las embolias sintomáticas);
- **shock** o **pérdida de conocimiento** por colapso circulatorio (8% de las embolias sintomáticas).

Con frecuencia muchísimo menor, un trombo de origen venoso pasa de la aurícula derecha a la izquierda a través de un foramen oval permeable, con lo cual saltea la circulación pulmonar y se enclava en una arteria

CUADRO 66-11-4. Síndromes por oclusión venosa sistémica aguda (trombosis)

Órgano o sistema	Signos y síntomas
Aparato locomotor	Edema (por obstrucción del retorno venoso) Cianosis o eritema Dolor (en el trayecto del vaso, causado por distensión venosa)
Intestino	Dolor abdominal Melena o enterorragia (por infarto hemorrágico)
Sistema de la vena porta	Hipertensión portal asintomática Dolor abdominal + hemorragia digestiva + ascitis (si compromete venas mesentéricas)
Hígado (venas suprahepáticas)	Síndrome de Budd-Chiari: hepatomegalia dolorosa + ascitis marcada
Cerebral	Hipertensión endocraneal aislada (cefalea + vómitos + edema de papila), o Ataque cerebrovascular atípico (por presentarse con convulsiones, hemorragias, y/o localizaciones inusuales), o Síndrome del seno cavernoso: oftalmoplejía + dolor ocular + exoftalmos (proptosis) + edema conjuntival (quemosis)

sistémica (**tromboembolia paradójica**). En este caso, la semiología es la de una obstrucción arterial aguda.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Ante un paciente con un primer episodio tromboembólico confirmado, la anamnesis debe orientarse hacia:

- *Condición protrombótica subyacente*. A veces puede ser evidente (p. ej., un estado posquirúrgico de reemplazo de cadera); otras veces, solapada (estasis venosa por empleo de un corsé). En otros casos está ausente, como en las trombosis venosas sin factores predisponentes.
- *Antecedentes personales de trombosis.* Si el episodio tromboembólico es recurrente y en especial con desencadenantes débiles, se debe sospechar una trombofilia hereditaria o adquirida (anticuerpos antifosfolípidos, neoplasia oculta, síndrome mieloproliferativo crónico, etc.).
- *Antecedentes familiares de episodios tromboembólicos*. Dada la relativa frecuencia de los estados protrombóticos hereditarios, una historia familiar positiva en un paciente con un episodio tromboembólico lleva a sospechar la presencia de un trastorno hereditario, sea una trombofilia o una predisposición a la aparición de lesiones vasculares (p. ej., hipercolesterolemia familiar) (**caso clínico 66-11-1**).

Exámenes complementarios

En general, cuando se sospecha una trombofilia, conviene posponer la realización de los estudios diagnósticos hasta haber completado el tratamiento anticoagulante. Ello se debe a que, tanto en el transcurso del episodio tromboembólico agudo como, en especial, durante el tratamiento anticoagulante, se alteran los resultados de muchos de los estudios diagnósticos. Por ejemplo, el tratamiento con antagonistas de la vitamina K disminuye los niveles de proteínas C, S, protrombina, e interfiere con las pruebas para el estudio de anticoagulante lúpico y de resistencia a la proteína C activada. Por su parte, el tratamiento con heparina disminuye los niveles de antitrombina e interfiere con los estudios de anticoagulante

CASO CLÍNICO 66-11-1

Ninfa, de 35 años, consulta por dolor y edema en la pierna izquierda. Como antecedentes familiares, tiene un hermano que padeció una trombosis venosa profunda (TVP) de miembros inferiores a los 18 años y, como antecedentes personales, refiere haber padecido 6 episodios previos de TVP –2 de ellos en el transcurso de gestas–, 3 abortos espontáneos en embarazos de 2 a 4 meses de gestación y 3 partos, en los que fue tratada con enoxaparina. Como secuela de las TVP, presenta un síndrome posflebítico marcado con várices en ambos miembros inferiores (MMII) y una úlcera en el tobillo derecho. En el examen físico se constata edema pretibial en ambas piernas, mucho más marcado en la izquierda, que tiene el diámetro aumentado y un tinte levemente cianótico. El dolor se localiza en la pantorrilla, hueco poplíteo y cara interna de rodilla y tercio inferior de muslo del MI izquierdo, en un trayecto que corresponde a la vena poplítea y sus afluentes y a la vena femoral superficial. Se efectúa un eco-Doppler que muestra la presencia de una nueva TVP en dichos territorios venosos.

¿Sospecha una trombofilia en esta paciente?

En caso afirmativo, ¿sospecharía una trombofilia adquirida o hereditaria?

¿Aconsejaría estudios de trombofilia en los familiares de la paciente (hijos, hermanos)?

Comentario

La presencia de siete episodios de trombosis venosa en un paciente joven (5 de ellos sin causa aparente) es una prueba categórica de la presencia de una trombofilia. El episodio sufrido por el hermano, por otro lado, sugiere con firmeza que dicha trombofilia es hereditaria. La edad temprana en que esta tendencia trombótica se manifestó en ambos hermanos es característica de las llamadas trombofilias "fuertes", como el déficit de antitrombina, proteína C o proteína S, o un estado homocigota para la resistencia a la proteína C activada o para la protrombina 20210. Es aconsejable, tanto para aclarar el diagnóstico como para tener información pronóstica, estudiar trombofilia hereditaria en el hermano y los hijos de la paciente. El estudio de la paciente debe demorarse por la trombosis aguda (que determina cambios por inflamación, como aumento de los niveles de F. VIII, y por consumo, como disminución de los anticoagulantes: proteínas C, S y antitrombina) y también por el tratamiento anticoagulante, que interfiere con la determinación de las proteínas C y S (dicumarínicos) y de la antitrombina (heparinas). El estudio mostró que dos de los hijos y el hermano de la paciente presentan déficit de antitrombina.

lúpico y de resistencia a la proteína C activada. Los estudios genéticos (como la detección del gen del factor V de Leiden en la resistencia a la proteína C activada), en cambio, no se alteran por el tratamiento.

El **estudio sistemático de la hipercoagulabilidad** comienza por identificar a los pacientes en quienes existe una gran sospecha clínica. Estos son:

- Pacientes < 60 años con un primer episodio de tromboembolismo venoso no provocado.
- Pacientes < 50 años con un primer episodio de tromboembolismo venoso y uso de anovulatorios orales, o estrogenoterapia de reemplazo, o embarazo/puerperio.
- Pacientes con tromboembolismo recurrente (aun con factores de riesgo evidentes, como reposo prolongado).
- Pacientes con tromboembolismo venoso en sitios inusuales (senos durales, venas esplácnicas: suprahepáticas, eje espleno-porto-mesentérico, renales).
- Pacientes con trombosis venosas superficiales recurrentes.
- Pacientes con historia familiar de tromboembolismo venoso.
- Pacientes con tromboembolismo arterial sin factores de riesgo (ni enfermedad de paredes arteriales).
- Pacientes con necrosis cutánea por anticoagulantes orales.
- Pacientes con púrpura fulminante neonatal.

La localización de los fenómenos tromboembólicos, así como la presencia o ausencia de antecedentes familiares, orientan respecto del probable trastorno protrombótico subyacente, como se describe en el **cuadro 66-11-5**.

Las llamadas ***pruebas de primera línea*** en un estado de hipercoagulabilidad buscan detectar las etiologías más frecuentes y comprenden los siguientes estudios:

1. Estudios para detección de una neoplasia (eritrosedimentación, laboratorio general, radiografía de tórax, ecografía abdominal, exámenes ginecológicos, determinación de antígeno prostático).
2. Estudio funcional de resistencia a la proteína C activada (PCa)/Detección (por biología molecular) del factor V de Leiden (mutación del factor V, en la que la arginina en posición 506 es sustituida por glutámico, presente en el 90% de los casos de resistencia a la PCa).
3. Detección (por biología molecular) de la mutación en la región 3’, regulatoria, no traducida del gen de la protrombina (nucleótido 20210).

CUADRO 66-11-5. Características clínicas de los episodios tromboembólicos en algunos estados protrombóticos

Localizaciones trombóticas		Etiologías
Arteriales y venosas	Hereditarias	Disfibrinogenemia
	Adquiridas	Síndrome antifosfolipídico
Venosas (en territorios anómalos)	Hereditarias	Déficit de antitrombina
	Adquiridas	Síndrome mieloproliferativo crónico Hemoglobinuria paroxística nocturna

4. Estudio de anticoagulante lúpico.
5. Detección de anticuerpos anticardiolipina y anti-β_2 glucoproteína1 de isotipos IgG e IgM.
6. Determinación (funcional) de los niveles de antitrombina.
7. Determinación (funcional) de los niveles de proteína C.
8. Cuantificación (antigénica) de los niveles de proteína S libre.
9. Determinación (funcional) de los niveles de factor VIII de la coagulación.

Si los resultados de las pruebas de primera línea son normales, pese a la alta sospecha de **trombofilia**, corresponde efectuar ***estudios de segunda línea***, muchos de los cuales solo se pueden efectuar en laboratorios especializados. Se busca diagnosticar entidades más infrecuentes, como:

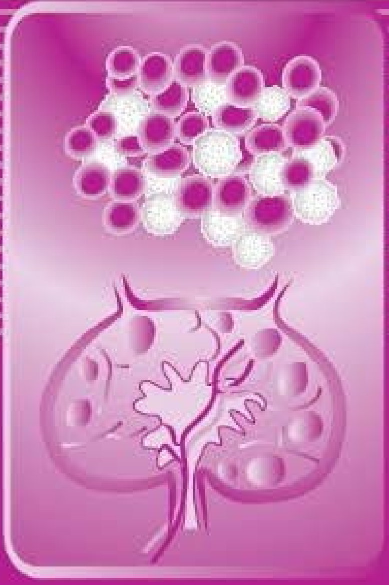
- **Hemoglobinuria paroxística nocturna.** El diagnóstico se basa en demostrar la ausencia de glucoproteínas de membrana con anclaje glicosil-fosfatidilinositol (GPI), o de la propia ancla GPI, en células de la sangre (ausencia de CD59 en los eritrocitos, de CD16, CD24, CD66b, CD157 y/o FLAER en los neutrófilos y de CD14, CD157 y/o FLAER en los monocitos).
- **Disfibrinogenemia:** el diagnóstico se basa en la prolongación del tiempo de trombina, pese a niveles antigénicos normales de fibrinógeno. En las disfibrinogenemias con trombosis se ha descrito la prolongación del tiempo de lisis de euglobulinas como manifestación de resistencia de la fibrina a la lisis por plasmina.
- **Policitemia vera incipiente:** estudio de la mutación del gen *JAK2* (V617F), especialmente con trombosis en sitios inusuales.

Véase **Bibliografía** cap. 66-11 *Estados protrombóticos y de hipercoagulabilidad.*

Véase **Casos clínicos adicionales** cap. 66-11 *Estados protrombóticos y de hipercoagulabilidad.*

Véase **Autoevaluación** cap. 66-11 *Estados protrombóticos y de hipercoagulabilidad.*

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios



67-1

Hemograma

Andrés L. Brodsky

DEFINICIÓN

El **hemograma** comprende una serie de determinaciones cuantitativas de las células de la sangre periférica que incluyen los siguientes parámetros:

- **Glóbulos rojos:**
  - concentración absoluta: **número de glóbulos rojos** (GR) por microlitro de sangre
  - concentración relativa (**hematocrito** [Hto]): porcentaje del volumen sanguíneo representado por los eritrocitos
  - concentración absoluta de hemoglobina en sangre (**hemoglobinemia** [Hb])
  - volumen promedio de los hematíes (**volumen corpuscular medio** o VCM)
  - concentración relativa de hemoglobina en los eritrocitos: cantidad promedio de hemoglobina por glóbulo rojo (**hemoglobina corpuscular media** o HCM) y concentración de hemoglobina en la masa eritrocitaria (**concentración de hemoglobina corpuscular media** o CHCM)
  - **variación o amplitud del tamaño de los glóbulos rojos** (ADE o RDW, del inglés *red cell distribution width*). Es el coeficiente de variación del volumen de los glóbulos rojos, o sea, el cociente del desvío estándar de los volúmenes eritrocitarios sobre el VCM.
- **Glóbulos blancos:**
  - concentraciones absolutas y relativas –o sea, expresadas como porcentaje del total de leucocitos– de todos los leucocitos y de cada tipo de glóbulo blanco en particular.
- **Plaquetas:**
  - concentración plaquetaria y, a veces, volumen plaquetario medio (VPM).

TÉCNICA

Recuentos celulares

Los valores del hemograma pueden calcularse por métodos manuales (más trabajosos y cuyos resultados tienen mayor variabilidad) o mediante contadores electrónicos de partículas (el método más empleado en la actualidad). En todos los casos, se extrae una muestra de sangre periférica anticoagulada con EDTA y se diluye con una solución *buffer* adecuada para reducir la concentración de las células que van a ser contadas (como en el recuento de hematíes), o para destruir selectivamente las células que interfieren con el recuento que se desea efectuar (solución para lisar eritrocitos cuando se cuentan leucocitos). En los contadores electrónicos de partículas, una suspensión de células sanguíneas, diluidas en un volumen conocido de una solución electrolítica, es impulsada a través de un pequeño orificio. Una corriente eléctrica (o un haz de luz) se aplica en forma continua a través de la abertura. Como cada célula es, relativamente respecto de la solución electrolítica, no conductora de la electricidad o de la luz, su pasaje genera una caída transitoria en la corriente eléctrica o en el haz de luz transmitido, proporcional al tamaño de la célula. Mediante amperímetros o células fotoeléctricas (en el caso de un haz de luz), esos pulsos pueden ser contados y su magnitud –proporcional al volumen celular–, medida y promediada. Se obtienen así los recuentos y volúmenes celulares, con su correspondiente desvío.

Medición de la hemoglobina

Dado que la **hemoglobina** es intensamente coloreada, se aprovecha esta propiedad para su medición. Los glóbulos rojos contienen una mezcla de hemoglobina, oxiHb, carboxiHb, metaHb y cantidades menores de otras formas de hemoglobina. Mediante una reacción química, desencadenada por el agregado de cianuro de potasio y ferrocianuro de potasio, todas estas formas de Hb (con excepción de la sulfoHb, que suele ser muy escasa) se transforman a un compuesto coloreado estable, la cianmetaHb. La concentración de cianmetaHb puede medirse entonces con precisión, gracias a su absorbancia de un haz de luz de 540 nm (medida en un espectrofotómetro).

Medición y cálculo de los parámetros eritrocitarios

Los **glóbulos rojos** son contados de una muestra de sangre diluida, que contiene también leucocitos y plaquetas. Puesto que la concentración de glóbulos rojos habitualmente excede la de blancos en más de 500 veces, el error introducido por contar leucocitos es despreciable. Dado que las plaquetas tienen un volumen menor de 20 μ^3, no son censadas por los contadores de partículas en los recuentos eritrocitarios, donde solo se registran partículas de volumen entre 36 y 360 μ^3.

El resultado de un estudio eritrocitario de un contador hematológico se expone habitualmente como un gráfico y una serie de índices. El gráfico muestra en el eje de las abscisas los volúmenes de los hematíes (en μ^3 o femtolitros, fL = 10^{-15} litros), y en el de las ordenadas, la frecuencia relativa de cada volumen (**fig. 67-1-1**). El volumen eritrocitario tiene una distribución normal o gaussiana. Por lo tanto, el VCM o volumen promedio de los hematíes coincide con el valor más frecuente (modo) o pico de la curva.

Los **índices eritrocitarios** son 7: el recuento de glóbulos rojos (GR), la hemoglobinemia (Hb), el hematocrito (Hto), el VCM, la HCM, la CHCM y el RDW. El recuento de GR, la Hb y el VCM se adquieren directamente al censar el número y volumen de las partículas y la concentración de hemoglobina. Algunos contadores electrónicos miden también en forma directa la CHCM de cada eritrocito y muestran su curva de distribución. Los contadores electrónicos calculan el Hto como el producto de la concentración eritrocitaria (en 100 mL de sangre) por el VCM y los demás índices de la siguiente manera:

HCM = Hb (en g/dL) ÷ [GR (en N°/µL) $\times 10^5$];
CHCM = HCM ÷ VCM = Hb (en g/dL) ×100 ÷ Hto;
RDW = (desvío estándar de la curva de distribución del volumen eritrocitario ÷ VCM) ×100

También se puede calcular el VCM teniendo los GR y el Hto (por métodos manuales):

VCM = [Hto (%) $\times 10^7$] ÷ GR

Fuentes de error

Una serie de problemas pueden originar resultados erróneos, por ejemplo:

- *Aglutinación de hematíes* (p. ej., por crioaglutininas): los aglutinados eritrocitarios pueden tener un volumen superior a los 360 μ^3. No son censados como hematíes, por lo que el recuento es artificialmente bajo.
- *Leucocitosis marcada* (mayor de 50.000/µL): los leucocitos se cuentan como hematíes de gran volumen, por lo que el VCM eritrocitario aumenta en forma errónea y la curva de distribución de volumen de los glóbulos rojos muestra una cola más alta a la derecha (en la zona de mayor volumen), producto del censado de los leucocitos.
- *Turbidez de la sangre:* debido a la presencia de abundantes lípidos (dislipidemias, muestra posprandial), de paraproteínas, de abundantes células nucleadas o de hematíes no lisados completamente. Todos ellos interfieren en la medición de la hemoglobina, pues disminuyen la transmitancia normal del plasma. Los valores de absorbancia del haz de luz de 540 nm aumentan en estas condiciones, por lo que los niveles de hemoglobina medidos están falsamente sobreelevados.

Recuentos leucocitarios

El procedimiento es similar al del recuento y medición de los hematíes. El diluyente empleado lisa los eritrocitos y modifica el volumen de los leucocitos. Los linfocitos y los monocitos sufren una contracción más marcada que los neutrófilos, lo que determina que la relación volumétrica entre estos 2 últimos tipos celulares se invierta: in vivo los monocitos tienen un volumen superior al de los neutrófilos. Las partículas cuyo volumen oscila entre 30 y 450 μ^3 son censadas como leucocitos.

Dada la heterogeneidad de la población celular leucocitaria, la curva de frecuencia relativa en función del volumen celular (**fig. 67-1-2**) presenta un pico entre los 30 y los 90 μ^3, que corresponde a los linfocitos, un valle entre los 90 y los 160 μ^3, que corresponde a las llamadas células intermedias (principalmente, monocitos y algunos linfocitos grandes) y una meseta entre los 160 y los 450 μ^3, que corresponde a los neutrófilos. Muchos contadores

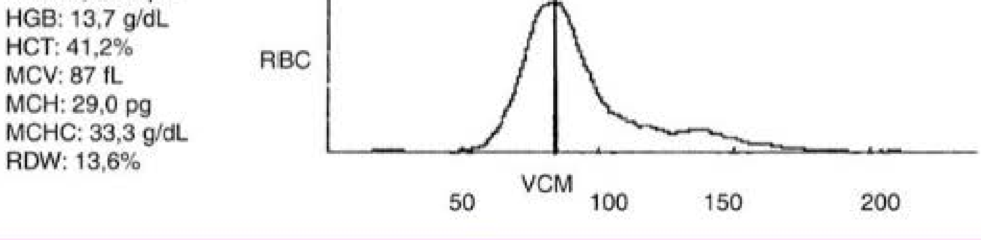

RBC: 4,73 M/µL
HGB: 13,7 g/dL
HCT: 41,2%
MCV: 87 fL
MCH: 29,0 pg
MCHC: 33,3 g/dL
RDW: 13,6%

Fig. 67-1-1. Informe impreso de un estudio eritrocitario normal de un contador automático de partículas (Cell-Dyn 1.600®). Se observa la distribución prácticamente normal del volumen de los glóbulos rojos (RBC), por lo que el VCM (MCV) coincide con el volumen modal (marcado en la curva). A la izquierda, los 7 parámetros eritrocitarios informados por el contador automático.

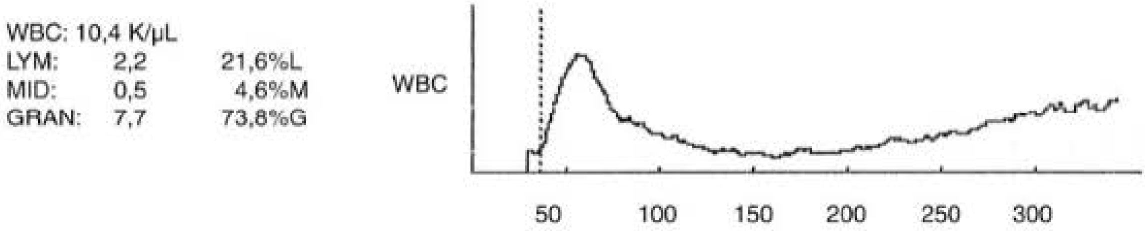


Fig. 67-1-2. Estudio leucocitario (WBC) normal de un contador automático de partículas (Cell-Dyn 1.600®). Se observa el pico linfocitario entre 30 y 90 μ^3, el valle entre 90 y 200 μ^3 (predominantemente monocitos) y el ascenso en la frecuencia relativa de partículas con volumen superior a 200 μ^3 (neutrófilos). A la izquierda, el recuento leucocitario y las concentraciones absolutas y relativas de estas 3 categorías de leucocitos.

electrónicos ejecutan además otros procedimientos para poder cuantificar los leucocitos menos frecuentes (eosinófilos y basófilos). Si no, es preciso efectuar un extendido de sangre periférica, teñirlo y observar al microscopio óptico 100 glóbulos blancos, para efectuar un recuento leucocitario relativo y poder calcular las concentraciones de los diferentes leucocitos.

Fuentes de error

La presencia de cualquiera de las siguientes células o partículas puede originar un recuento leucocitario falsamente elevado:

- Glóbulos rojos no lisados.
- Alta concentración de eritroblastos circulantes. Los eritroblastos son precursores nucleados de los hematíes, por lo que no son lisados por el *buffer* empleado para el recuento leucocitario.
- Formación de precipitados (criofibrinogenemia, crioglobulinas), cuando la sangre anticoagulada se estaciona a temperatura ambiente.
- Presencia de grumos plaquetarios, por ejemplo, en la seudotrombocitopenia por anticuerpos dependientes de anticoagulantes, o por haberse agregado las plaquetas entre la extracción y la mezcla con el anticoagulante.

Recuento plaquetario

La determinación de la concentración plaquetaria, mediante contadores electrónicos, se efectúa en sangre entera, por censado de las partículas cuyo volumen oscila entre 2 y 20 μ^3. La información de salida de estos contadores automáticos consta de una curva de frecuencia relativa en función del volumen plaquetario y de 1 o 2 parámetros: la concentración plaquetaria (PLT) y, a veces, el volumen plaquetario medio (VPM). La curva de volumen plaquetario muestra una distribución llamada lognormal, que es asimétrica, con un ascenso más empinado de la frecuencia en los volúmenes menores y un descenso lento en los mayores (**fig. 67-1-3**). Las plaquetas sufren un aumento del 15 al 25% de su volumen en las primeras 2 horas en que la sangre permanece anticoagulada con EDTA, lo que dificulta la interpretación y comparación del VPM. El VPM tiene una relación inversa con el recuento plaquetario. Además, está aumentado en los síndromes mieloproliferativos y en el hipertiroidismo.

Fuentes de error

Diversos procesos generan aglutinación plaquetaria in vitro:

- Presencia de aglutininas dependientes de anticoagulantes.
- Agregación plaquetaria por extracción dificultosa (largo intervalo entre la extracción y la mezcla con EDTA).

Los grumos de plaquetas así formados superan el volumen de 20 μ^3 y no son censados como plaquetas, lo que arroja un recuento trombocitario erróneamente bajo. La presencia de plaquetas anómalas, de volumen $> 20\ \mu^3$, origina en los contadores automáticos de partículas un recuento disminuido por la falta de censado de estas, como en la anomalía de May-Hegglin.

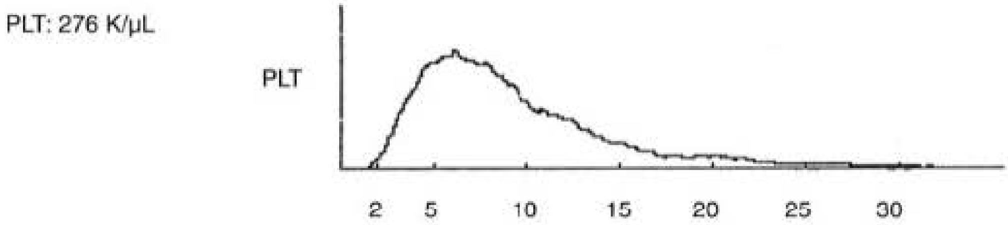


Fig. 67-1-3. Estudio plaquetario normal de un contador automático de partículas (Cell-Dyn 1.600®). Se observa la distribución logarítmica normal del volumen trombocitario, con un ascenso más empinado en la frecuencia de plaquetas de menor volumen y una disminución más gradual en la concentración de plaquetas más voluminosas. A la izquierda, el recuento plaquetario (PLT).

Cuadro 67-1-1. Valores del hemograma normal

Parámetro del hemograma	Varón	Ambos sexos	Mujer
Hemoglobinemia	13-17 g/dL		12-15 g/dL
Hematocrito	40-50%		36-46%
Concentración eritrocitaria	4,5-5,5 $\times 10^6$/µL		3,8-4,8 $\times 10^6$/µL
VCM		80-100 μ^3 (fL)	
HCM		27-32 pg	
CHCM		31,5-34,5 g/dL	
RDW		11,6-14%	
Concentración leucocitaria		4.000-10.000/µL	
Concentración plaquetaria		150.000-410.000/µL	

VALORES NORMALES

Los valores del hemograma descritos en el **cuadro 67-1-1** corresponden a pacientes adultos. El hemograma sufre normalmente marcadas variaciones durante la infancia, así como en el embarazo, hechos que no se desarrollarán en el presente capítulo. Se remite entonces al lector interesado en este tema a las lecturas sugeridas en la bibliografía.

INDICACIONES

Numerosas enfermedades sistémicas y hematológicas generan anomalías detectables en el hemograma, por lo que este es uno de los estudios que se solicitan con más frecuencia en la práctica médica (**caso clínico 67-1-1**).

Entre las múltiples indicaciones, corresponde enumerar:

- **Detección de anemia:** conviene definir la anemia por la disminución de la concentración sanguínea de hemoglobina, desde un punto de vista tanto metodológico (ya que a diferencia del Hto, se mide directamente en los contadores hematológicos) como fisiopatológico. La hemoglobina es el transportador de oxígeno; es la caída de su nivel (y no la disminución del volumen globular) lo que determina la aparición de hipoxia tisular y del síndrome anémico. Se define la anemia, por lo tanto, como una hemoglobinemia < 12 g/dL en la mujer, < 13 g/dL en el hombre y < 11 g/dL en la embarazada.
- **Detección de poliglobulia:** a diferencia de la anemia, conviene definir la poliglobulia por el volumen relativo de la masa eritrocitaria (o sea por el Hto). Su aumento genera un incremento de la viscosidad sanguínea que es el causante de los signos y síntomas de la poliglobulia. Por ello, se define la poliglobulia (según la OMS) como un Hto > 49% en el hombre y > 48% en la mujer.
- **Clasificación morfológica de los eritrocitos:** toma en cuenta su volumen y su contenido de hemoglobina. De acuerdo con el volumen, los hematíes se clasifican en ***microcitos*** (VCM < 80 μ^3), ***normocitos***, si su VCM está en el rango normal, o ***macrocitos***, si su VCM supera los 100 μ^3. Según el contenido de hemoglobina, los eritrocitos se catalogan como ***hipocrómicos***, ***normocrómicos*** o ***hipercrómicos*** (**cuadro 67-1-2**). Esta clasificación es útil en el estudio de las anemias, puesto que algunas morfologías sugieren un grupo restringido de etiologías.
- **Detección de alteraciones en la concentración de leucocitos:** el hemograma es el método por excelencia para detectar estas alteraciones, muy frecuentes en

CASO CLÍNICO 67-1-1

Pericles, de 50 años, fue internado para estudio de ascitis y alteraciones del hemograma. Dos meses antes había sido internado en otro hospital por cefalea y vómitos. El hemograma mostró los siguientes resultados: hemoglobina 9 g/dL; glóbulos rojos 2.950.000/µL; hematocrito 28%; VCM 96 μ^3; HCM 30 pg; leucocitos: 3.300/µL; neutrófilos segmentados 64%; linfocitos 24%; monocitos 11%; eosinófilos 1%; basófilos 0%; plaquetas 19.000/µL.

¿Qué alteraciones presenta el hemograma de Pericles?
¿Presenta monocitosis? ¿Y neutropenia?
¿Podría haber relación entre la ascitis y las alteraciones del hemograma?

Comentario

Si se comparan los resultados del hemograma del paciente con los valores del **cuadro 67-1-1**, se observa que tanto la hemoglobina como el recuento leucocitario y plaquetario están descendidos. Por lo tanto, se trata de una **tricitopenia** (disminución de las 3 series celulares hematológicas) también llamada **pancitopenia**. La serie roja del paciente presenta un VCM y una HCM normales, por lo que se trata de una **anemia normocítica** y **normocrómica**. El paciente presenta también disminución de los glóbulos blancos o **leucopenia**. Sin embargo, no todos los tipos de leucocitos están descendidos: los neutrófilos totalizan 2.212/µL, o sea que su recuento es normal. Los linfocitos en cambio ascienden a 792/µL por lo que están francamente descendidos (**linfopenia**). Si bien el porcentaje de monocitos es elevado (11%), dado que el recuento leucocitario es bajo, su concentración sanguínea –que asciende a 363/µL– está dentro del rango normal. El recuento plaquetario está marcadamente descendido a menos del 13% del límite inferior normal, por lo que constituye la serie más comprometida en este caso.

La ascitis reconoce diferentes causas, entre ellas la presencia de hipertensión portal con hepatopatía o sin ella. La hipertensión portal cursa con aumento del tamaño esplénico secundario a la congestión venosa pasiva del bazo. Ambos hechos (aumento del volumen y de la presión venosa esplénica) determinan un aumento de la cantidad de células de la sangre que se estacionan en el bazo (*pool* esplénico) y, como consecuencia, una disminución de los recuentos sanguíneos de todas las series hemáticas, fenómeno conocido como **hiperesplenismo**, que es uno de los diagnósticos diferenciales de este paciente.

CUADRO 67-1-2. Clasificación morfológica eritrocitaria por su contenido de Hb

Parámetros eritrocitarios	Hipocromía	Normocromía	Hipercromía
HCM	< 27 pg	27-32 pg	> 32 pg
CHCM	< 31,5 g/dL	31,5-34,5 g/dL	> 34,5 g/dL

múltiples condiciones patológicas. Las diferentes alteraciones cuantitativas se exponen en el **cuadro 67-1-3**.

- **Detección de alteraciones en la concentración plaquetaria:** tanto la trombocitopenia (concentración < 150.000 plaquetas/µL) como la trombocitosis (> 450.000 plaquetas/µL) se diagnostican y controlan mediante el hemograma.

CUADRO 67-1-3. Alteraciones numéricas leucocitarias

Tipo de glóbulo blanco	Concentración disminuida	Concentración aumentada
Todos los tipos	Leucopenia (< 3.000/µL)	Leucocitosis (> 11.000/µL)
Neutrófilos	Neutropenia (< 1.500/µL)	Neutrofilia (> 7.500/µL)
Linfocitos	Linfopenia (< 1.000/µL)	Linfocitosis (> 4.000/µL)
Monocitos	Monocitopenia (< 200/µL)	Monocitosis (> 800/µL)
Eosinófilos	Eosinopenia (< 40/µL)	Eosinofilia (> 450/µL)
Basófilos	Basopenia (< 20/µL)	Basofilia (> 150/µL)

Véase **Bibliografía** cap. 67-1 *Hemograma.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 67-1 *Hemograma.*

Véase **Bibliografía** cap. 67-1 *Hemograma.*

67-2

Frotis de sangre periférica

Andrés L. Brodsky

DEFINICIÓN

Es el examen de un extendido de sangre periférica, secado y teñido adecuadamente, que complementa la información brindada por el hemograma. Más aún, en no pocas patologías se detectan alteraciones en el examen del frotis de sangre periférica, pese a obtenerse recuentos celulares normales (**cuadro 67-2-1**).

TÉCNICA

Se coloca una gota pequeña de sangre, obtenida por punción digital o de la muestra de sangre anticoagulada para el hemograma, sobre un portaobjetos de vidrio. Con el borde de otro portaobjetos (extensor, que debe ser especialmente liso), se contacta la gota de sangre (con lo que esta se distribuye por todo el borde) y luego se la extiende por la superficie del portaobjetos original con un movimiento continuo y suave (**fig. 67-2-1**). Se deja secar y luego se fija (con metanol o May-Grünwald) y se colorea con Giemsa. Tras lavar y secar puede examinarse al microscopio.

Se deben tomar las siguientes precauciones: el borde del extensor debe ser perfectamente liso; el portaobjetos sobre

CUADRO 67-2-1. Enfermedades en las que los recuentos celulares pueden ser normales y el examen del frotis de sangre periférica puede sugerir el diagnóstico

Enfermedades	Hallazgos en el frotis
Anemia hemolítica compensada	Policromatofilia
Esferocitosis hereditaria	Esferocitosis, policromatofilia
Eliptocitosis	Eliptocitos
Saturnismo	Punteado basófilo
Megaloblastosis incipiente	Macroovalocitos, neutrófilos hipersegmentados
Mieloma múltiple, macroglobulinemia	Formación de *rouleaux*
Hemólisis mecánica	Esquistocitos
Infecciones	Aumento relativo de neutrófilos. Formas inmaduras. Granulaciones gruesas, vacuolas, cuerpos de Döhle
Mononucleosis infecciosa	Linfocitos atípicos
Leucemias agudas (de inicio)	Blastos circulantes

el que se efectúa el extendido debe estar limpio, sin grasa ni sustancias que puedan alterar el pH; el movimiento del extendido debe ser continuo y todo el procedimiento lo suficientemente rápido (cuando se usa sangre sin anticoagular) como para evitar la formación de grandes grumos plaquetarios.

MORFOLOGÍA ERITROCITARIA

Se busca detectar alteraciones del tamaño, forma, distribución, cantidad y disposición de la Hb, propiedades tintoriales y presencia de inclusiones eritrocitarias. El extendido debe ser lo suficientemente fino como para que los eritrocitos estén separados uno de otro y no se distorsionen por superposición (**fig. 67-2-2**).

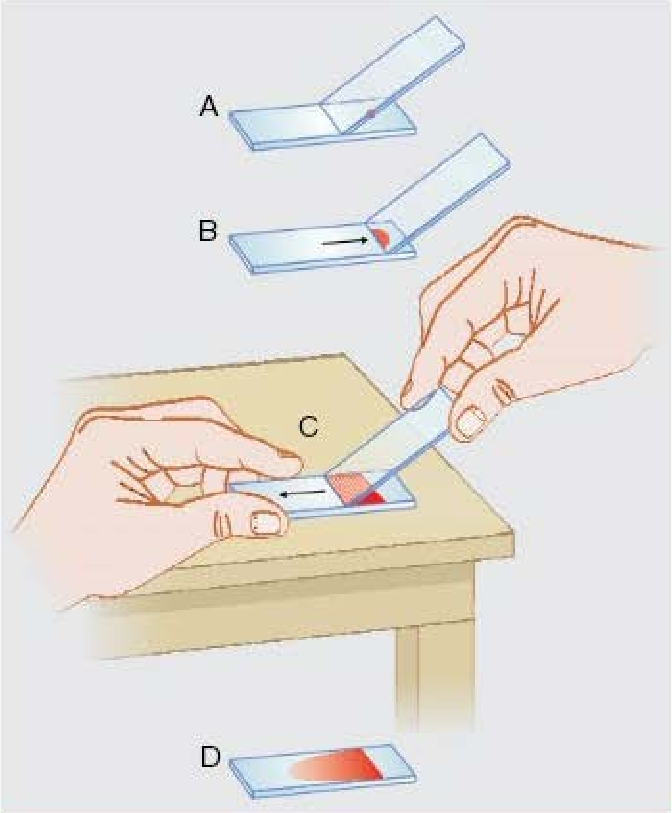


Fig. 67-2-1. Técnica para efectuar un extendido de sangre periférica. **A.** Se coloca la gota de sangre sobre un portaobjetos. **B.** Con el borde de un segundo portaobjetos se la contacta (con lo que se extiende por todo el frente). **C.** Con un movimiento suave y sostenido se efectúa el extendido, cuyo aspecto final se observa en **D.**

- ***Tamaño:*** los eritrocitos normales tienen un diámetro variable, entre 7 y 8 µm. La **anisocitosis** es la variabilidad en el diámetro de los eritrocitos (detectada en el hemograma por un aumento en el RDW). El **macrocito** es el eritrocito bien hemoglobinizado de diámetro mayor de 9 µm. El **microcito** es el hematíe de diámetro < 6 µm.
- ***Forma:*** los eritrocitos normales se ven en un frotis como círculos con centro más pálido. La **poiquilocitosis** es la variabilidad en las formas eritrocitarias. Los cambios en las formas pueden ser múltiples; algunas son solo artefactos de técnica (p. ej., equinocitosis). Algunas formas sugieren determinadas enfermedades: **dacriocitos** (en forma de lágrimas) en las mielotisis, **eliptocitos** en la eliptocitosis hereditaria, **esquistocitos** (hematíes fragmentados, como pedazos de cáscara de huevo) en patologías con hemólisis mecánica (microangiopatías trombóticas, estenosis severas de válvulas cardíacas).
- ***Distribución*:** los glóbulos rojos se distribuyen al azar por el extendido, separándose entre sí en las zonas más delgadas de este. En las zonas más gruesas se agrupan entre sí en forma de "pilas de monedas" (***rouleaux***). En algunas enfermedades, con disproteinemia y elevada eritrosedimentación (especialmente en el mieloma múltiple), se detectan *rouleaux* en todo el frotis.
- ***Cantidad y disposición de la Hb:*** los hematíes normales tienen aspecto de disco, con la periferia más teñida (por la presencia de un borde más hemoglobinizado) y un centro más pálido, que normalmente ocupa menos de la mitad del diámetro de la célula. Los **esferocitos** son eritrocitos que, por disminución de su membrana, tienen forma esférica en vez de asemejarse a un disco bicóncavo. Carecen entonces de la zona pálida central y tienen menor diámetro (**microcitos**). Los hematíes **hipocrómicos** presentan una zona pálida central aumentada de diámetro y un borde hemoglobinizado delgado a casi ausente (**fig. 67-2-3A** y **B**). La hemoglobina también puede estar distribuida en forma anormal, por ejemplo, con un disco central, rodeado por una zona más pálida y un borde periférico

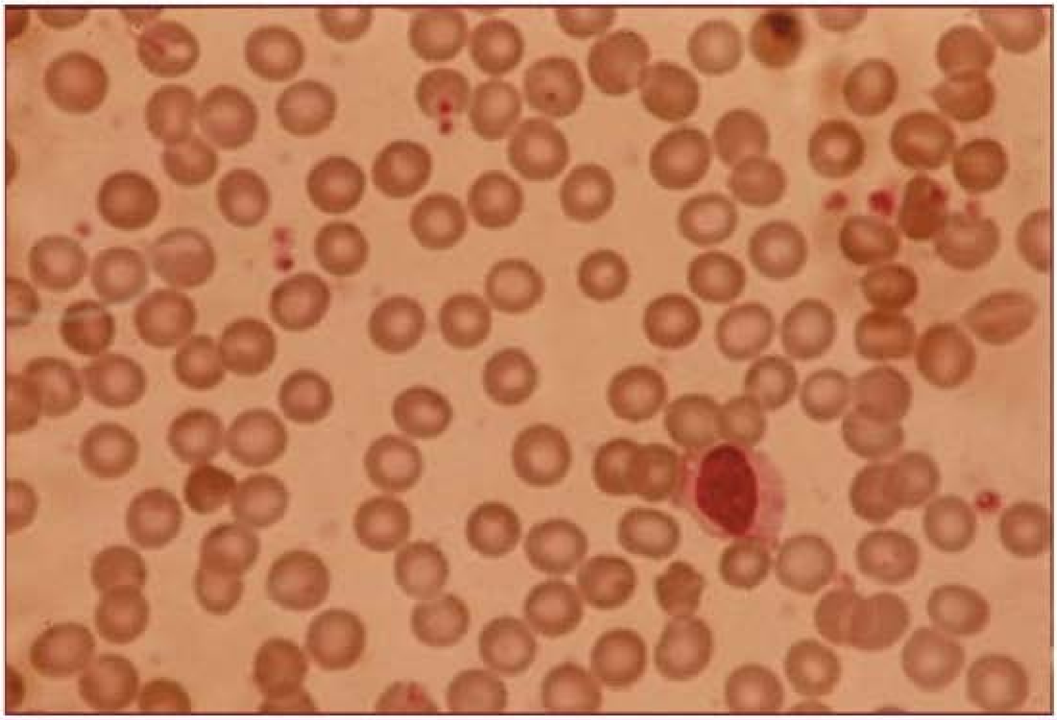


Fig. 67-2-2. Frotis de sangre periférica normal (May-Grünwald/Giemsa, 400×). Obsérvese la regularidad del tamaño y del contenido pigmentario (halo periférico de hemoglobina) de los hematíes.

hemoglobinizado. Esto les da un aspecto en blanco de tiro, por lo que se los llama células diana o ***target cells***, y se ven en situaciones en las que hay una desproporción entre la membrana y el contenido hemoglobínico, con exceso de la primera (como en las hepatopatías), o un déficit del segundo (como en las talasemias y otras hemoglobinopatías).

- ***Propiedades tintoriales:*** los eritrocitos se tiñen de color rosado a rojo. Algunos, por lo general los macrocitos, se tiñen de un color más grisáceo o azulado. Se los llama **policromatófilos** y representan a los reticulocitos, que adquieren ese color por su contenido de RNA citoplasmático.
- ***Presencia de inclusiones eritrocitarias:*** son múltiples las inclusiones que pueden estar presentes en los hematíes. Algunas de las más importantes son los **cuerpos de Howell-Jolly**, restos nucleares presentes en los eritrocitos de pacientes asplénicos, y el **punteado basófilo**, que puede verse en diferentes circunstancias en que hay depósitos citoplasmáticos (β-talasemia, saturnismo).

FÓRMULA LEUCOCITARIA NORMAL

El examen del frotis permite la enumeración de 100 leucocitos y, además de apreciar sus detalles morfológicos, obtener una cuantificación leucocitaria relativa o **fórmula leucocitaria**. Normalmente, los leucocitos se distribuyen de manera desigual en el extendido: las células más grandes (neutrófilos y monocitos) predominan

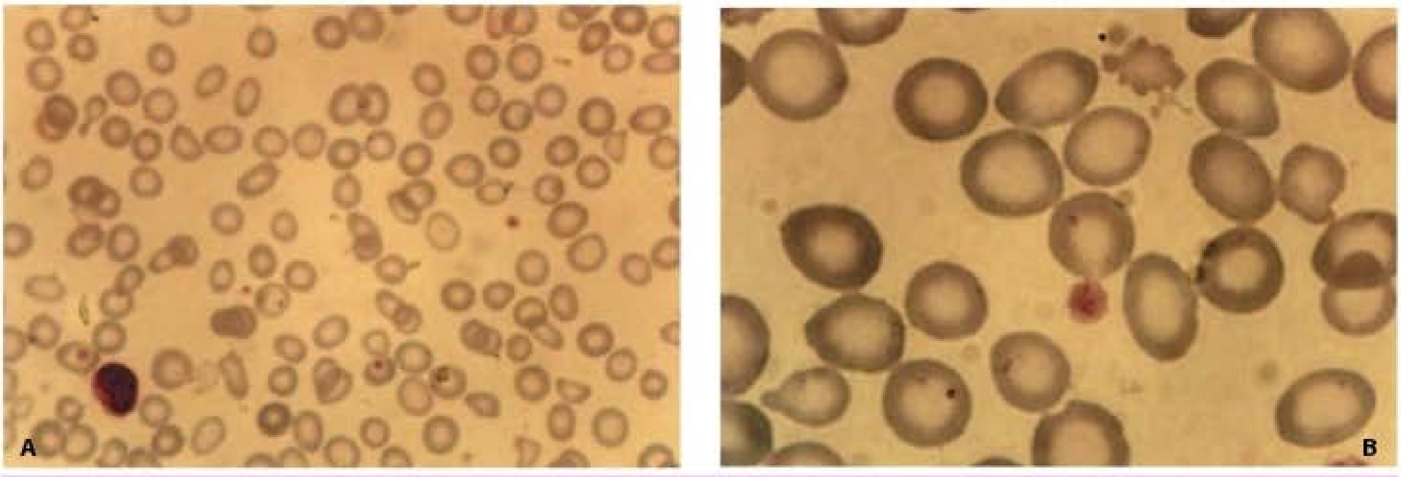


Fig. 67-2-3. A. Frotis de sangre periférica correspondiente a un paciente con anemia ferropénica. Se destaca la hipocromía de los eritrocitos, con un pequeño halo de hemoglobina periférica, y una tendencia a un menor tamaño o microcitosis (compárense con los GR de la **figura 60-6-1** de *Trombocitopenia*). Se observa también un linfocito (MGG, 400×). **B.** Microfotografía de mayor aumento del mismo frotis para apreciar la hipocromía con mayor detalle (MGG, 1.000×).

CUADRO 67-2-2. Valores de la fórmula leucocitaria normal (en adultos)

Tipo de leucocito	Rango normal
Neutrófilo	40 a 80%
Linfocito	20 a 40%
Monocito	2 a 10%
Eosinófilo	1 a 6%
Basófilo	< 1 a 2%

en los bordes y en la cola, mientras que las más pequeñas (linfocitos) predominan en el cuerpo. Esta distribución desigual se acentúa en frotis de calidad regular o mala, donde los neutrófilos pueden quedar acantonados casi exclusivamente en la cola. Por ello solo se puede obtener la fórmula leucocitaria de frotis de buena calidad. Los valores normales de la fórmula leucocitaria son los expuestos en el **cuadro 67-2-2**.

ALTERACIONES MORFOLÓGICAS LEUCOCITARIAS

Se comentan solo algunas alteraciones leucocitarias, pues una descripción exhaustiva está fuera del objetivo de este libro. Se destacan, por su importancia, las alteraciones asociadas con infecciones graves.

- ***Polisegmentación:*** el alto número de lobulaciones en los neutrófilos es característico de la megaloblastosis (**figs. 67-2-4** y **67-2-5** y **caso clínico 67-2-1**).
- ***Granulaciones tóxicas o granulaciones gruesas:*** a veces los neutrófilos presentan gránulos de mayor diámetro y coloración más oscura que lo habitual (que incluso pueden generar la confusión diagnóstica con basófilos), llamadas granulaciones tóxicas. Su aparición puede responder a una infección importante, a la administración de factor estimulante de colonias granulocíticas (G-CSF) o a un defecto en la tinción del frotis, con una exposición excesiva al colorante.
- ***Vacuolización:*** en infecciones graves, los neutrófilos y los monocitos pueden presentar vacuolas citoplasmáticas, como otro signo de sepsis. Si los extendidos se efectúan con sangre anticoagulada con EDTA, este puede originar vacuolización.
- ***Cuerpos de Döhle:*** son cuerpos de color azul claro, de 1 a 2 μm de diámetro, localizados por lo general en las proximidades de la membrana plasmática de los

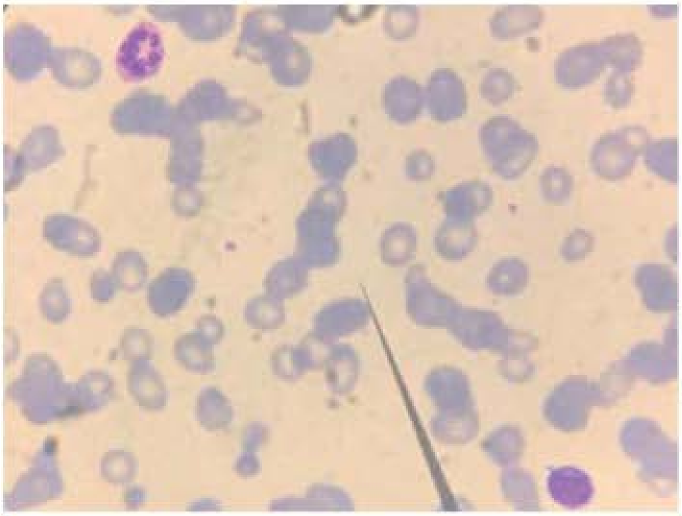


Fig. 67-2-5. Extendido de sangre periférica de un paciente con anemia perniciosa (May-Grünwald-Giemsa, 1.000×). Se observa un neutrófilo con 6 lobulaciones.

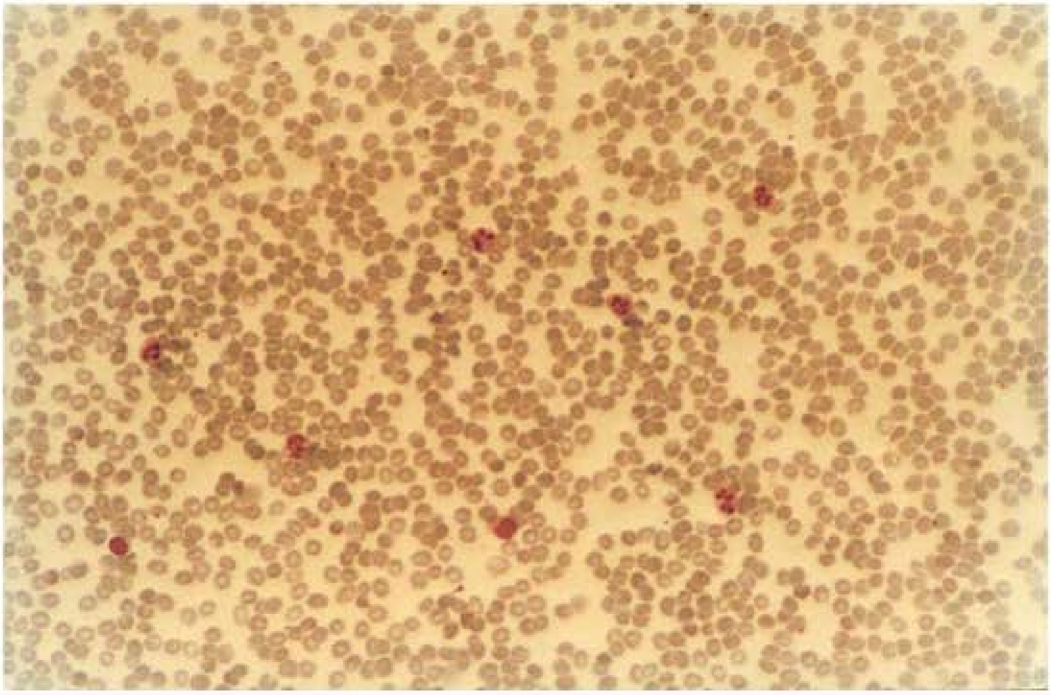


Fig. 67-2-4. Extendido de sangre periférica de un paciente con anemia perniciosa (May-Grünwald-Giemsa, 100×). Obsérvese la marcada tendencia a un alto número de lobulaciones en los neutrófilos, característica de la megaloblastosis. También puede verse que el número de plaquetas está disminuido.

CASO CLÍNICO 67-2-1

Loreta, de 47 años, consulta por parestesias en los brazos y las piernas de dos semanas de evolución, a las que se agregó en los últimos días debilidad en las piernas, que le impiden realizar el ejercicio físico que hacía en forma habitual. Cuatro meses antes había hecho una primera consulta por parestesias en los dedos de las manos. En ese momento se le solicitaron análisis de laboratorio y una radiografía de columna cervical que fueron normales. Las parestesias se resolvieron espontáneamente en tres semanas. Tiene como antecedente hipotiroidismo desde los 25 años y está medicada con levotiroxina 100 μg/día. Su dieta incluye carne, productos lácteos, vegetales y granos. En el examen físico se encuentra lúcida, orientada y en buen estado general, sin compromiso motor ni de nervios craneales. TA: 110/80 mm Hg; peso 68,8 kg; altura 1,75 m. Presenta alteraciones de la sensibilidad vibratoria en los miembros inferiores, así como también de la propiocepción. Trae nuevos análisis de laboratorio que muestran: Hto: 36%; GR: 3.340.000/mm^3; Hb: 11,9 g/dL; GB: 4.200/mm^3; Plaq. 288.000/mm^3.

¿Cómo interpreta el cuadro clínico de Loreta?

¿Cómo explica los trastornos neurológicos?

¿Están relacionados los antecedentes con su enfermedad actual?

¿Qué estudio y determinación de laboratorio jerarquizaría?

Comentario

La paciente presenta un cuadro de anemia leve con un volumen corpuscular medio aumentado (108 fL) que indica macrocitosis. La debilidad, las parestesias y las alteraciones de la sensibilidad deben hacer sospechar un cuadro polineurítico por probable déficit de vitamina B_{12}. El hecho de tener de una dieta completa aleja la posibilidad de una alteración en la ingesta y, sumado al antecedente de hipotiroidismo, debe llevar a la sospecha de una anemia perniciosa por gastritis atrófica y déficit de factor intrínseco (las dos enfermedades de origen autoinmunitario). Se solicitó un frotis de sangre periférica que puso de manifiesto la presencia de neutrófilos polisegmentados, macroovalocitos y macroplaquetas. La determinación de vitamina B_{12} arrojó valores disminuidos. Debe recordarse que, en el déficit de vitamina B_{12}, las alteraciones neurológicas pueden preceder al desarrollo de anemia. Su falta de reconocimiento y, por lo tanto de tratamiento, pueden llevar a lesiones irreversibles.

neutrófilos. Aparecen en infecciones graves, administración de G-CSF, quemaduras y en el embarazo. Están constituidos por cúmulos de retículo endoplasmático rugoso, por lo que son ricos en RNA y ello explica su basofilia.

NÚMERO Y MORFOLOGÍA PLAQUETARIA

Las plaquetas se ven en el frotis de sangre periférica como cuerpos pequeños de color rosa púrpura, o más descoloridos, con presencia de gránulos purpúreos y forma muy variable (alargadas, ovoideas, poliédricas, "de cigarro", etc.). Pueden estar aisladas o en grumos pequeños y su diámetro es de 1 a 2 μm. Los frotis de buena calidad dan una buena estimación de la concentración de plaquetas presente: cuando los recuentos son normales, suelen observarse entre 8 y 15 plaquetas cada 200 hematíes. En algunas circunstancias, la morfología plaquetaria está alterada debido a la presencia de plaquetas de mayor tamaño: síndromes mieloproliferativos, asplenia, etcétera.

RECUENTO DE RETICULOCITOS

Los reticulocitos son eritrocitos inmaduros que aún contienen en su citoplasma polirribosomas libres. Por ser ricos en RNA, estos polirribosomas dan un tono gris azulado al citoplasma de los hematíes (policromatofilia). Con ciertas tinciones supravitales (azul brillante de cresilo o azul de metileno), los polirribosomas se precipitan y tiñen, por lo que se observa un reticulado en los hematíes que los contienen. De allí el nombre de reticulocitos. La concentración de reticulocitos en la sangre periférica es un reflejo de la producción medular de glóbulos rojos. Su recuento seriado permite estimar los cambios en la eritropoyesis.

Técnica

Después de mezclar la sangre con una solución con el colorante supravital, se incuba y luego se extraen muestras con un capilar que se extienden en un portaobjetos. Se dejan secar y se observan al microscopio óptico de inmersión. Se cuentan 1.000 hematíes y se obtiene la proporción de aquellos que contienen gránulos azules o un reticulado (**fig. 67-2-6**). También puede obtenerse la proporción de reticulocitos por citometría de flujo. Los hematíes se tiñen con naranja de tiazol (que es fluorescente y se une al RNA de los reticulocitos) y se exponen a un haz de láser de argón. Pueden distinguirse los reticulocitos más jóvenes (de mayor fluorescencia) de los tardíos (de menor fluorescencia). El resultado puede informarse como una cifra porcentual (los valores normales son de 0,5 a 2,5% en pacientes sin anemia) o, mejor aún, como la concentración de reticulocitos en la sangre periférica (normal: 50.000 a 100.000/μL).

Interpretación

En anemias de cierta magnitud (con una hemoglobinemia < 10 g/dL) hay una liberación prematura de reticulocitos de la médula ósea, con lo que la concentración de reticulocitos en la sangre se duplica debido a la movilización de este *pool* de reserva y la vida media de los reticulocitos se prolonga. Por ello, en anemias graves

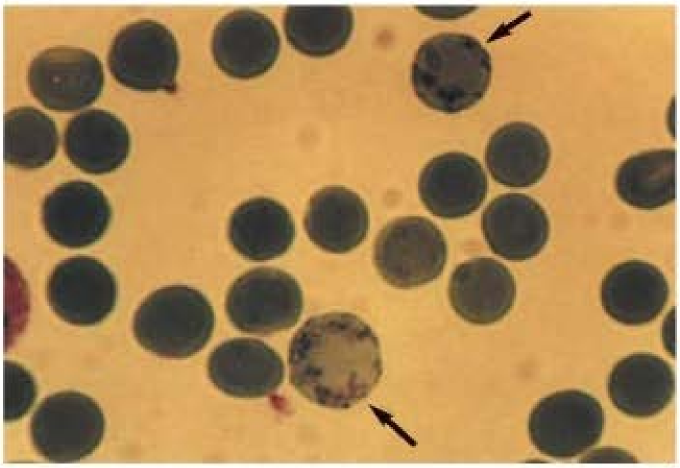


Fig. 67-2-6. Frotis para reticulocitos correspondiente a un paciente de 68 años con un síndrome mielodisplásico (anemia refractaria). Se observan 2 reticulocitos (*flechas*) que tienen mayor tamaño que los restantes hematíes (azul brillante de cresilo y Giemsa, 1.000×).

conviene dividir por la mitad el recuento reticulocitario, para tener una idea más aproximada de la actividad eritropoyética. Si se prefiere informar porcentajes de reticulocitos, hay que efectuar dos correcciones:

1.º Corregir por la anemia:

$$\frac{(\%\ \text{reticulocitos}) \times \text{Hto actual}}{\text{Hto normal}} = \%\ \text{reticulocitos corregido}$$

2.º Por movilizar reserva medular:

$$\frac{\%\ \text{reticulocitos corregido}}{2} = \text{índice reticulocitario}$$

La concentración reticulocitaria es una medición clave para el estudio fisiopatológico de las anemias. Permite clasificarlas en dos grupos diferentes, según la actividad eritropoyética que acompañe a la anemia:

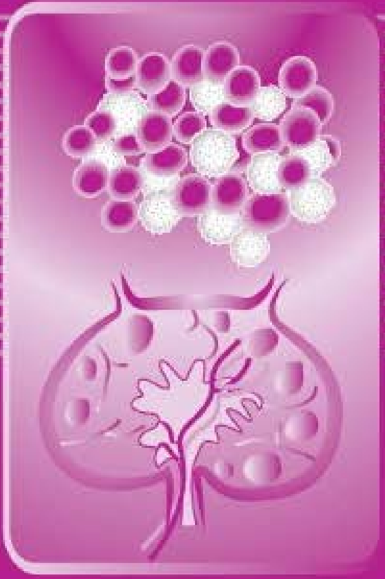
1. Anemias con eritropoyesis disminuida (reticulocitos normales a bajos): en ellas hay un proceso patológico que inhibe la respuesta medular normal a la anemia (que es un aumento en la producción de eritrocitos). Se las denomina **anemias hiporregenerativas**.
2. Anemias con eritropoyesis aumentada (reticulocitos aumentados): la causa de la anemia es una supervivencia eritrocitaria disminuida –**anemia hemolítica**–, que no llega a compensarse por el aumento de la producción medular. Se las llama **anemias regenerativas**.

Esta diferenciación es el primer paso, junto con los datos morfológicos del hemograma, para el estudio de un paciente anémico (véase **cap. 68-1** *El paciente con anemia*).

Véase **Bibliografía** cap. 67-2 *Frotis de sangre periférica*.

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 67-2 *Frotis de sangre periférica.*

Véase **Autoevaluación** cap. 67-2 *Frotis de sangre periférica.*



67-3

Punción aspirativa y biopsia de médula ósea

Andrés L. Brodsky

DEFINICIÓN

El examen de la médula ósea es decisivo en el estudio y manejo de múltiples enfermedades de la sangre, y consiste en obtener una muestra de médula ósea para su estudio citológico e histológico. En los adultos, la médula ósea hemopoyética (roja) está limitada al esqueleto axial (cráneo, columna vertebral, caja torácica, pelvis) y a las porciones proximales de las extremidades. El resto está constituido por células adiposas y tejido conectivo de sostén (médula ósea amarilla).

TÉCNICA

Los procedimientos que se efectúan, los sitios óseos habituales de muestreo, los tipos de muestra obtenidos y su procesamiento se detallan en el **cuadro 67-3-1**. La toma de muestras por punción en la espina ilíaca posterosuperior tiene muy pocas contraindicaciones, solo una coagulopatía muy severa, como una hemofilia grave, en la que debe efectuarse bajo corrección del trastorno de coagulación. Puede ser muy dificultosa en pacientes muy obesos debido a la gran distancia en que se encuentra

CUADRO 67-3-1. Diferentes muestras para estudio de la médula ósea

Procedimiento	Sitio de obtención	Tipo de muestra	Procesamiento
Punción aspirativa	Esternón Espina ilíaca posterosuperior	Aspirado (suspensión celular)	Extendidos en portaobjetos Separación y procesamiento celular
Punción-biopsia	Espina ilíaca posterosuperior	Cilindro óseo	Improntas en portaobjetos Estudio histológico
Biopsia a cielo abierto	Múltiples sitios	Cortes de hueso	Estudio histológico

desde la piel. No es infrecuente que el intento de aspirado sea infructuoso, o sea que no se aspire ningún fluido, por mala posición de la punta de la aguja (en la cortical del hueso), por fibrosis medular o por infiltración celular muy adherente al estroma medular (carcinomas, algunos linfomas y leucemias).

Los aspirados medulares no solo pueden emplearse para estudios citológicos (mielograma), sino también ser sometidos a inmunomarcación, separación celular (por centrifugación en gradientes de densidad o por separadores celulares) y/o cultivos. Tanto los extendidos como las improntas se procesan de la misma manera que los frotis de sangre periférica. Conviene efectuar de manera rutinaria la tinción de Perls (para hierro de depósito) en un extendido con abundantes grumos celulares. Las biopsias son fijadas (formol-*buffer* o Bouin), descalcificadas, incluidas en parafina o resinas plásticas y teñidas con hematoxilina-eosina y/o diferentes tinciones especiales.

ESTUDIO DE LOS PREPARADOS

Los extendidos, las improntas y las biopsias de médula ósea deben estudiarse al microscopio (e informarse) en forma metódica. Primero se debe efectuar un examen detallado con bajo aumento y luego observarlas con el mayor aumento para estudiar los detalles citológicos (**cuadro 67-3-2** y **figs. 67-3-1** a **67-3-3**).

El examen de los extendidos con bajo aumento hace posible evaluar si la médula es hipocelular (en cuyo caso los grumos están poco poblados por células hemopoyéticas), normocelular o hipercelular. También permite evaluar de manera semicuantitativa la presencia de megacariocitos y seleccionar las mejores zonas para apreciar la morfología celular con mayor aumento.

Para el **mielograma** deben contarse al microscopio de inmersión 300 a 500 células, principalmente en las zonas aledañas a los grumos celulares, para disminuir la incidencia de células provenientes de la sangre periférica. Se obtiene así el porcentaje de los distintos tipos celulares y la relación entre las series mieloide y eritroide (la normal oscila entre 2:1 y 8:1), con lo que se puede evaluar la existencia de anomalías cuantitativas (hiperplasia o hipoplasia en alguna serie, con ayuda de la celularidad global, evaluada por biopsia), de freno madurativo, y anomalías cualitativas, como la presencia de rasgos displásicos, como enanismo o gigantismo celular, alteraciones nucleares y citoplasmáticas.

INDICACIONES

Son múltiples las indicaciones del estudio de médula ósea, sobre todo en enfermedades hematológicas, pero también en otros trastornos clínicos (para mielocultivos en septicemias e infecciones diseminadas por parásitos intracelulares –tuberculosis, salmonelosis–, para estadificación de enfermedades oncológicas, etc.).

CUADRO 67-3-2. Aspectos que se deben evaluar en el estudio microscópico convencional de muestras de médula ósea

	Extendido	Impronta	Biopsia
BAJO AUMENTO (40× o 100×)	**Grumos celulares** (contenido de células hemopoyéticas vs. adiposas y estroma) Número de megacariocitos Presencia de osteoclastos **Células de Gaucher** Colgajos de células metastásicas **Depósitos de hierro**	Celularidad Número de megacariocitos Depósitos de hierro	**Celularidad** (relación tejido hemopoyético/grasa) **Número de megacariocitos** **Fibrosis medular** **Necrosis medular** Osteoclastos Osteoblastos Colgajos metastásicos Mastocitos **Infiltración por linfoma** Células de Gaucher
ALTO AUMENTO (400× o 1.000×)	**Morfología citológica** **Mielograma (fórmula celular relativa)** **Relación mieloeritroide** **Hierro intracelular (sideroblastos, en macrófagos)**	Morfología citológica Mielograma	**Histoarquitectura** **Localización de granulopoyesis, eritropoyesis y trombopoyesis** Morfología citológica

En negrita los aspectos en los que cada tipo de preparado es superior para su evaluación.

Fig. 67-3-1. Biopsia de médula ósea normal (hematoxilina-eosina, 100×). Se observa una trabécula ósea (*flecha gruesa*), espacios con células hemopoyéticas, adiposas y un megacariocito (*flecha fina*).

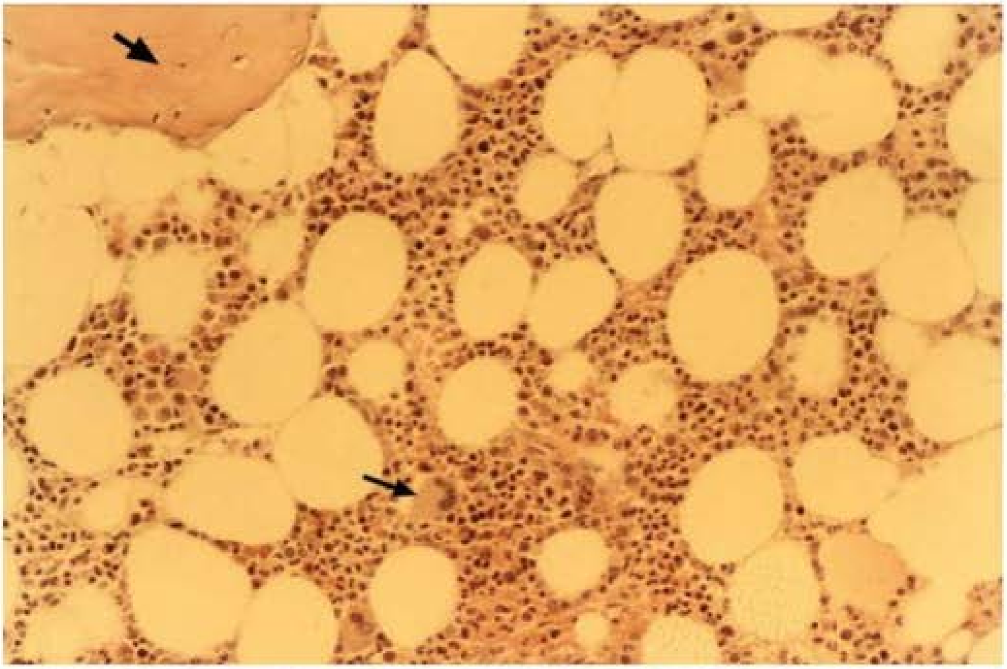
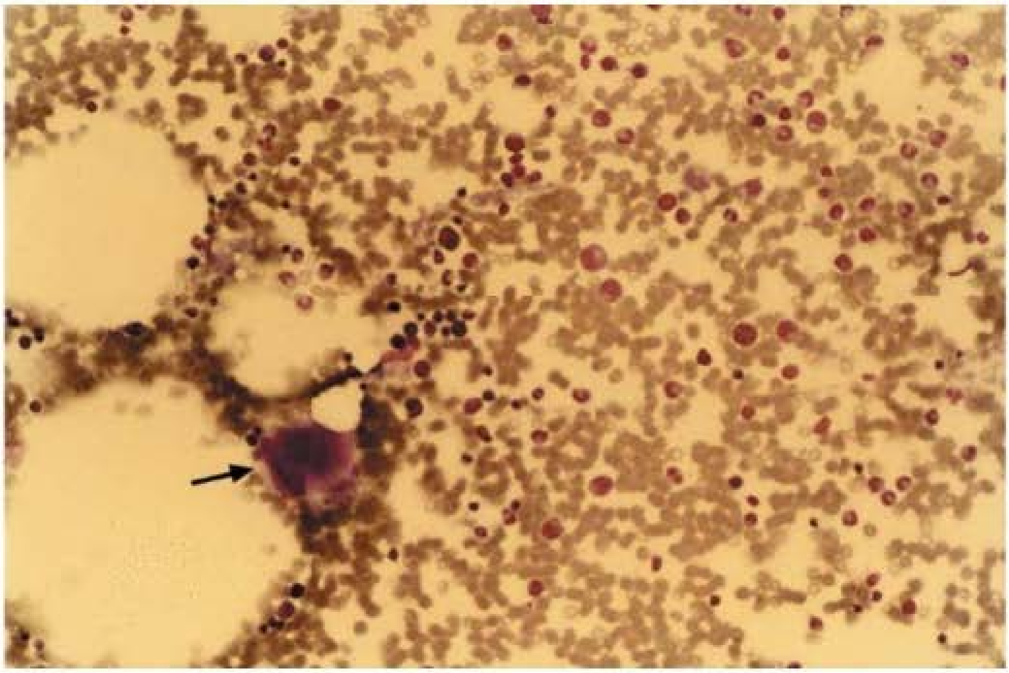


Fig. 67-3-2. Extendido de médula ósea normal (May-Grünwald/Giemsa, 100×). Se observan células hemopoyéticas, adiposas y un megacariocito (*flecha*).



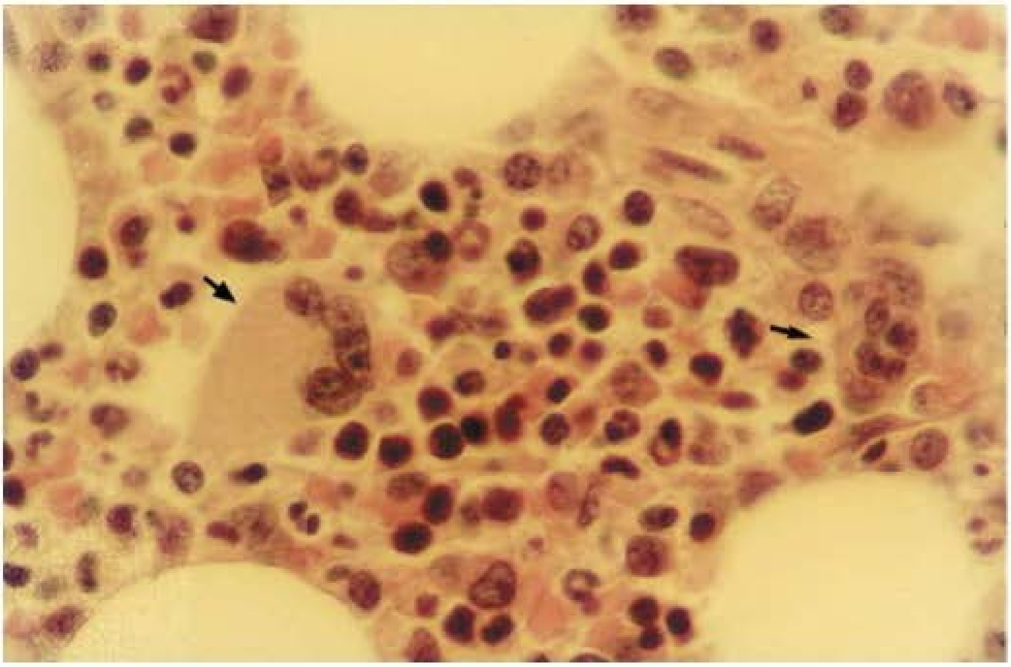


Fig. 67-3-3. Biopsia de médula ósea normal (hematoxilina-eosina, 400×). Espacio central. Se observan 2 megacariocitos polilobulados (*flechas*) y el predominio de la progenie eritroide (de citoplasma rojo y núcleo picnótico) respecto de la neutrofílica.

CASO CLÍNICO 67-3-1

Aristóbulo, de 47 años, consulta por anemia y aumento de bilirrubina, derivado por su médico clínico. Se muestra asintomático y, en el examen físico, no presenta hallazgos patológicos de significación (ni hepatomegalia, ni esplenomegalia, ni adenopatías). Como antecedentes, refiere padecer hipercolesterolemia (con indicación de dieta y ejercicios) y rinitis alérgica crónica. El laboratorio mostró una hemoglobinemia de 10,8 g/dL, un recuento de glóbulos rojos de 3.710.000/µL, un hematocrito de 36%, un VCM de 98 μ^3, una HCM de 30 pg, un RDW del 16%, 4.600 leucocitos/µL (neutrófilos segmentados: 57%; eosinófilos: 1%; basófilos: 1%; linfocitos: 34%; monocitos: 7%). Plaquetas: 181.000/µL; glucemia de 91 mg/dL; creatininemia de 1 mg/dL; bilirrubina total de 1,61 mg/dL; bilirrubina directa de 0,37 mg/dL; transaminasas y fosfatasa alcalina normales. Un segundo laboratorio mostró unos reticulocitos de 5,5%, con un recuento de eritrocitos de 3.560.000/µL (el recuento reticulocitario es de 195.800/µL), una LDH de 753 U/L (para un límite superior normal de 460 U/L) y una haptoglobina descendida, < 20 mg/dL (concentración normal de 80 a 300 mg/dL). La prueba de Coombs directa fue negativa y la homocisteína fue normal (10,3 µ/mL).

Con presunción de una anemia hemolítica se efectuó un frotis de sangre periférica, que mostró un número normal de leucocitos con un 4% de blastos (1 de ellos con bastón de Auer), 1% de mielocitos, 1% de metamielocitos, 43% de neutrófilos segmentados (7 de ellos polisegmentados), 0% de eosinófilos, 3% de basófilos, 47% de linfocitos y 1% de monocitos. Eritroblastos circulantes: 5/100 leucocitos. Plaquetas abundantes (aprox. 200.000/µL) y serie roja con policromatofilia, anillos de Cabot, cuerpos de Howell-Jolly, punteado basófilo, poiquilocitosis con presencia de esquistocitos, acantocitos y dacriocitos.

¿Qué diagnósticos diferenciales presenta la anemia de este paciente?
¿Qué hallazgos apoyan el diagnóstico de una megaloblastosis y cuáles lo alejan?
¿Qué hallazgos apoyan el diagnóstico de anemia hemolítica y cuáles no?
¿Qué hallazgos apoyan el diagnóstico de mielodisplasia y cuáles no?
¿Qué estudios efectuaría a continuación para aclarar el diagnóstico del paciente?

Comentario

La anemia de este paciente presenta una serie de características propias de las anemias hemolíticas: preservación de las otras series, aumento de la bilirrubina indirecta, aumento de la LDH, descenso de la haptoglobina (un marcador sensible de hemólisis), aumento de los reticulocitos (> 100.000/µL) y policromatofilia.

Sin embargo, el frotis mostró rasgos marcados de anomalías en la eritropoyesis (presencia de cuerpos de Howell-Jolly, anillos de Cabot, punteado basófilo), presencia de dacriocitos, de mielocitos y metamielocitos, polisegmentación de los neutrófilos y especialmente blastos circulantes, hallazgos todos ellos que no se corresponden con los de una anemia hemolítica. La reticulocitosis, la presencia de eritroblastos circulantes, la desviación a la izquierda de la serie leucocitaria incluidas la presencia de blastos y la homocisteína normal son hallazgos que no condicen con una megaloblastosis. Finalmente, en el caso de una mielodisplasia, no se esperaría encontrar reticulocitosis ni polisegmentación de los neutrófilos.

Para aclarar estos diagnósticos diferenciales se procedió al estudio de la médula ósea, con tomas de muestra para estudio citológico, histopatológico, citogenético y de expresión de proteínas de superficie por citometría de flujo, que mostraron la presencia de una mielodisplasia (anemia refractaria con exceso de blastos AREB).

Prácticamente, en toda citopenia grave cuya fisiopatología no es evidente o clara, es recomendable un estudio medular (**caso clínico 67-3-1**). Se puede así evaluar, en forma semicuantitativa, la reserva medular, la presencia de células anormales, fibrosis, infiltrados inflamatorios o tumorales, enfermedades macrofágicas, las relaciones cuantitativas y la localización de las series hemopoyéticas normales, así como la presencia de alteraciones en su morfología o maduración. También es posible evaluar los depósitos de hierro del organismo de manera rápida y confiable (**fig. 67-3-4A** y **B**).

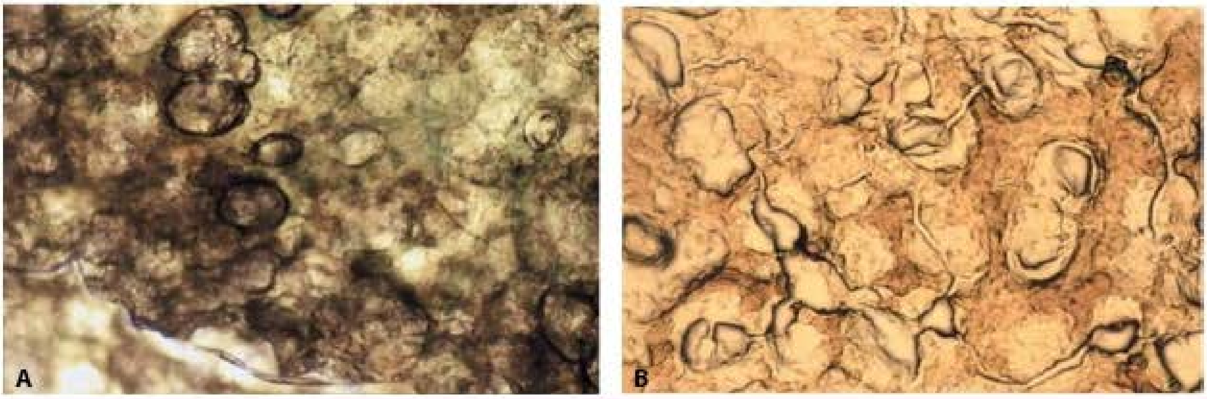
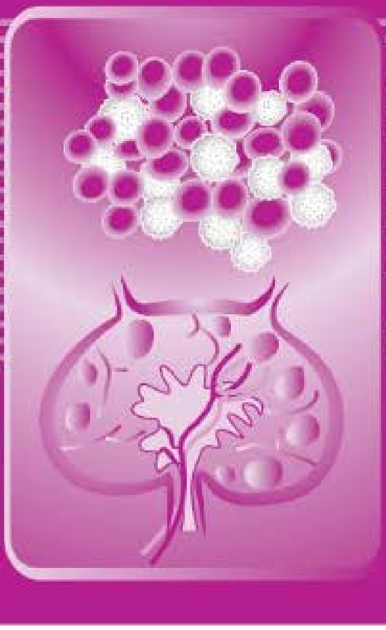


Fig. 67-3-4 A. Extendido del aspirado de médula ósea. Se observan depósitos verdosos, indicativos de la presencia de hemosiderina en los macrófagos del grumo celular. **B.** Ausencia total de depósitos pigmentarios verdosos en un grumo celular voluminoso (tinción de Perls para hemosiderina, 100×).

Véase **Bibliografía** cap. 67-3 *Punción aspirativa y biopsia de médula ósea.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 67-3 *Punción aspirativa y biopsia de médula ósea.*
Véase **Autoevaluación** cap. 67-3 *Punción aspirativa y biopsia de médula ósea.*



67-4

Estudio de la coagulación

Andrés L. Brodsky y Rosana A. Raimondi

INDICACIONES

Los estudios de coagulación tienen cuatro objetivos en la práctica asistencial habitual:

1. Detección de alteraciones, en forma previa a un procedimiento que implique un riesgo hemostático.
2. Estudio de un síndrome hemorragíparo.
3. Estudio de un estado protrombótico.
4. Control de tratamiento anticoagulante, fibrinolítico o de corrección de una coagulopatía.

Esta descripción se limitará a los estudios básicos de la coagulación, útiles para cumplir con el primer objetivo y, parcialmente, con el segundo y el cuarto. El tercero se trata en el **capítulo 66-11** *Estados protrombóticos y de hipercoagulabilidad*. Se recomienda al lector interesado en los estudios de mayor complejidad consultar la bibliografía del capítulo.

Los estudios básicos de la coagulación son pruebas sencillas, aptas para ser efectuadas en cualquier laboratorio, dados sus escasos requerimientos en cuanto a instrumental y reactivos. Por ello son pruebas ideales para situaciones de urgencia y para *screening* (como se usa en forma previa a las cirugías). En todas las pruebas de laboratorio se reconocen tres etapas bien delimitadas: la preanalítica, la analítica y la posanalítica. La etapa preanalítica concentra la mayor tasa de error (entre un 60 y 70%), comparada con la etapa analítica (10-15%), que con los avances tecnológicos ha reducido notablemente sus errores, y la etapa posanalítica (15-20%). Las precauciones para tener en cuenta en la etapa preanalítica son:

- Colectar sangre venosa periférica por una venopuntura nueva.
- Uso mínimo del torniquete para evitar la estasis venosa prolongada que puede activar la coagulación y producir hemólisis, alterando los resultados.
- Utilizar agujas de calibre 19 G a 22 G, evitar la extracción con agujas tipo mariposa o catéteres que pueden causar hemólisis y activación de la fase de contacto.
- Rotular adecuadamente el tubo utilizando como mínimo con una doble identificación (p. ej. nombre y número de documento).
- Para evaluar número y morfología plaquetarios, colectar la sangre en un tubo con EDTA, para recuento de plaquetas y frotis de sangre periférica.
- Para los estudios de coagulación, utilizar tubos de plástico o vidrio siliconado con citrato de sodio al 3,2% como anticoagulante, respetando cuidadosamente la proporción de 9 partes de plasma: 1 parte de citrato. Un volumen de sangre insuficiente aumenta la dilución por exceso de anticoagulante y causa tiempos más largos. También se debe corregir la cantidad de anticoagulante (disminuyéndola) en pacientes con hematocrito alto (mayor de 55%).

La muestra de elección para los estudios de coagulación es plasma pobre en plaquetas (PPP), que se prepara por centrifugación a 1.500 g durante 15 minutos a temperatura ambiente; debe procesarse antes de las 4 horas de su obtención. En la etapa analítica se requiere empleo de reactivos de calidad, preparados y almacenados en forma adecuada, y el uso de controles y estándares apropiados para asegurar la confiabilidad de los resultados.

TIEMPO DE PROTROMBINA (TP) o TIEMPO DE QUICK

Esta prueba evalúa las **vías extrínseca y común del sistema de coagulación**. Consiste en medir el tiempo que tarda en coagular un plasma citratado en presencia de tromboplastina –una combinación de factor tisular con fosfolípidos que provienen de extractos tisulares– y iones calcio. Actualmente, el factor tisular es recombinante humano y proviene de cultivos celulares y la composición de fosfolípidos está definida, lo que hace más reproducibles los resultados. Esta prueba refleja cambios en los factores II, V, VII y X de la coagulación y se altera con valores de fibrinógeno menores de 80 mg/dL. Al PPP a 37 °C se le añade tromboplastina cálcica, se mezcla y se mide el tiempo en que se forma el coágulo de fibrina. Los resultados pueden expresarse en segundos, en razón TP del paciente/TP normal o en porcentaje. El informe en segundos y razón dependen de la tromboplastina y del instrumento utilizado en la detección del coágulo. Para informar en porcentaje es necesario realizar una curva de calibración con un *pool* de plasmas normales o un calibrador comercial (recomendable). Los valores de referencia oscilan entre 70 y 120%.

El TP es el método de elección para **monitorizar a los pacientes bajo tratamiento con anticoagulación oral**; en este caso los valores se expresan en RIN (Razón Internacional Normatizada), que es la razón entre el tiempo del paciente y la media geométrica de la población normal del laboratorio elevado a una potencia que es el ISI (Índice de Sensibilidad Internacional). Este índice es propio de cada reactivo y depende de la tromboplastina y el instrumento utilizado; es un parámetro que permite referir el valor de RIN a una tromboplastina patrón internacional y, cuanto menor sea, más sensible será el reactivo (se recomienda < 1,4).

Las causas más frecuentes de la **prolongación del TP** son:

- Tratamiento con anticoagulantes orales antivitamina K.
- Déficit de vitamina K por: desnutrición, síndrome de malabsorción, colestasis o empleo de antibióticos de amplio espectro con eliminación de la flora colónica.
- Insuficiencia hepática.
- Coagulación intravascular diseminada.
- Déficit congénito o adquirido de factores VII, X, V o II e hipofibrinogenemia severa.
- Tratamiento con anticoagulantes orales directos antitrombínicos (dabigatrán) y anti-Xa (rivaroxabán).

TIEMPO DE TROMBOPLASTINA PARCIAL ACTIVADA (aPTT)

Esta prueba evalúa la **vía intrínseca de la coagulación**, detectando niveles disminuidos de los factores de esta vía: XII, XI, IX y VIII. Es menos sensible a los factores de la vía final común (X, V y II). También es sensible a la presencia de inhibidores circulantes y de heparina. Mide el tiempo en que el plasma tarda en coagular en presencia de fosfolípidos (sin el agregado de factor tisular) y de un "activador" que aporta superficies con carga negativa (partículas de caolín, ácido elágico o sílica). Al PPP a 37 °C se le añade una mezcla de fosfolípidos y activador, y luego se agrega calcio y se mide el tiempo en que se forma el coágulo de fibrina. Los rangos de normalidad, así como los resultados obtenidos, dependen de los reactivos y del método de detección utilizado (tipo de coagulómetro o método manual). Cada laboratorio debe establecer su propio rango de referencia, utilizando mínimamente 120 plasmas normales.

El aPTT es actualmente la prueba de laboratorio más frecuentemente utilizada para la **monitorización de la terapia con heparina no fraccionada**. El objetivo de la monitorización de laboratorio es seleccionar la dosis que logre el efecto anticoagulante óptimo, previniendo la formación de trombos o su progresión mientras se minimiza el riesgo de sangrado. Basado en la concordancia de hallazgos clínicos y experimentales, el rango terapéutico para el aPTT es de 1,5 a 2,5 veces el valor basal del paciente. El uso de este rango tiene una amplia aceptación, aunque la evidencia que lo soporta es débil y la relevancia clínica es incierta porque no ha sido confirmada por estudios clínicos aleatorizados. Cada institución debería establecer su propio rango terapéutico de aPTT, de acuerdo con la dupla reactivo-coagulómetro, determinando los valores de aPTT comprendidos entre 0,3 y 0,7 UI anti-Xa/mL.

Las causas más frecuentes de **prolongación del aPTT** son:

- Deficiencia congénita o adquirida de los factores XII, XI, IX, VIII.
- Coagulación intravascular diseminada.
- Insuficiencia hepática.
- Administración de heparina (o contaminación con heparina).
- Inhibidores adquiridos de interferencia (anticoagulante lúpico) o específicos de factores (p. ej., un inhibidor de factor VIII).
- Administración de anticoagulantes orales (dependiendo del nivel de anticoagulación) o déficit de vitamina K.
- Tratamiento con inhibidores directos de trombina como el dabigatrán o la bivalirudina.

TIEMPO DE TROMBINA (TT)

Esta prueba se utiliza para evaluar el pasaje de fibrinógeno a fibrina en la **vía final común de la coagulación**. Se mide el tiempo que tarda en coagular un plasma al que se le agrega trombina (factor IIa). Los reactivos empleados son PPP (del paciente y de un control) y trombina comercial de origen humano o bovino. Se mezcla el plasma con la trombina y se mide el tiempo de formación del coágulo. El tiempo normal se encuentra entre 15 y 20 segundos dependiendo de la fuente y dilución del reactivo. Un tiempo de trombina normal debería estar dentro de los 2 segundos del control. Las causas más comunes de un **tiempo de trombina prolongado** son:

- Hipofibrinogenemia (descenso de la concentración de fibrinógeno), de causa adquirida (como en la CID, donde el fibrinógeno se consume) o hereditaria (raro).
- Disfibrinogenemia (alteración de la molécula de fibrinógeno que dificulta la polimerización de la fibrina), de causa adquirida (como en las hepatopatías) o hereditaria.
- Niveles elevados de productos de degradación del fibrinógeno/fibrina, como sucede en la CID (interfieren con la polimerización de la fibrina).
- Presencia de paraproteínas que interfieran con la polimerización de la fibrina.
- Presencia de heparina.

- Tratamiento con inhibidores directos de trombina intravenosos (bivalidurina) u orales (dabigatrán).

TIEMPO DE SANGRÍA (TS)

La hemostasia de los vasos más pequeños –como los que se lesionan en las heridas superficiales– depende, principalmente, de la adhesión y agregación de las plaquetas al subendotelio, con la consiguiente formación de un tapón plaquetario. El TS mide el tiempo de persistencia del sangrado a través de una incisión superficial, con lo que se **evalúa in vivo la hemostasia primaria**, o sea, el tiempo que demora en generarse el **tapón plaquetario**.

Se coloca un esfigmomanómetro en el brazo y se lo mantiene inflado durante toda la prueba a una presión de 40 mm Hg. Se desinfecta la superficie anterior del antebrazo con alcohol y se elige un área desprovista de venas superficiales. Se efectúa una incisión con un dispositivo especial (*Simplate*®), diseñado para que esta tenga 6 a 7 mm de longitud y 1 mm de profundidad. Se seca suave pero completamente la sangre que exuda de la incisión, con intervalos de 15 segundos, con un papel de filtro y se mide el tiempo en que cesa el sangrado. El rango normal oscila entre unos 2,5 y 9,5 minutos. También puede utilizarse una lanceta especial y, manteniendo una presión de 40 mm Hg, hacer 3 incisiones en el antebrazo (*método de Ivy*) y secar la sangre exudada de la misma forma descrita anteriormente. El rango de normalidad de esta metodología es de 1 a 4 minutos.

La **prolongación del tiempo de sangría** puede deberse a:

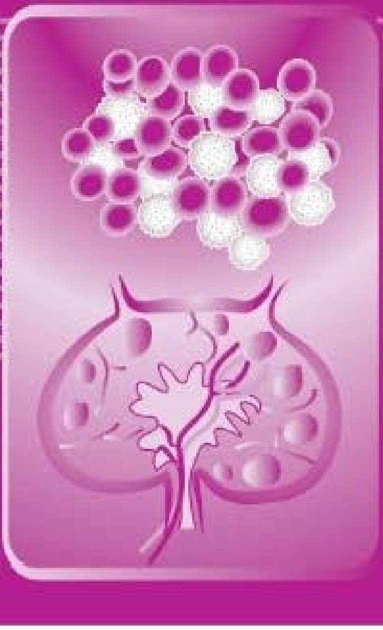
- Trombocitopenia.
- Trastornos hereditarios de la función plaquetaria (trombastenia, defecto del *pool* de depósito).
- Trastornos adquiridos de la función plaquetaria: uremia, uso de antiinflamatorios no esteroides, síndromes mieloproliferativos o mielodisplásicos, paraproteínas.
- Enfermedad de Von Willebrand, por adhesión plaquetaria defectuosa al subendotelio.
- Algunas enfermedades vasculares (síndrome de Ehlers-Danlos, seudoxantoma elástico).

Hay que tener en cuenta que es una prueba global de la hemostasia primaria. Depende fundamentalmente de la *calidad* y *cantidad* plaquetaria. Por lo tanto, en presencia de trombocitopenia (menos de 80.000 plaquetas/mm^3), los resultados del TS deben interpretarse con cuidado.

La etapa posanalítica de los estudios de laboratorio incluye la revisión, interpretación, aprobación, e informe de los resultados. Frente a un resultado es necesario corroborar con datos anteriores, sumado al interrogatorio, estado clínico y antecedentes familiares del paciente, para evitar un diagnóstico incorrecto.

Véase **Bibliografía** cap. 67-4 *Estudio de la coagulación.*
Véase **Autoevaluación** cap. 67-4 *Estudio de la coagulación.*

67-5



Estudios por imágenes

Andrés L. Brodsky y Gregorio R. Cordini

Dado el rápido progreso en los estudios por imágenes disponibles y su creciente refinamiento técnico, muchas veces es incierta la elección del estudio para efectuar. En ocasiones, conviene tener en cuenta la experiencia y disponibilidad del Servicio de estudios por imágenes para tomar una decisión conjunta sobre el que se va a realizar.

ESTUDIOS DE MÉDULA ÓSEA

Como ya se mencionó, en los adultos la médula ósea hemopoyética (roja) está confinada al esqueleto axial –con excepción de la mitad inferior del sacro– y al cuarto proximal del húmero y del fémur. Una expansión de la médula ósea roja más allá del tercio proximal de estos huesos largos es anormal. Dada su ubicación anatómica (en las cavidades óseas), la médula no es accesible a los estudios radiográficos ni al ultrasonido, interferidos ambos por el hueso que la rodea. Dos estudios por imágenes permiten evaluar la extensión y las alteraciones de la médula ósea hemopoyética: el centellograma con hierro radiactivo y la resonancia magnética (RM).

El ***estudio centellográfico*** puede efectuarse con dos radioisótopos: ^{52}Fe o ^{59}Fe. Este estudio aprovecha el metabolismo del hierro por el eritrón (los hematíes y sus precursores), por lo que el hierro radiactivo se aloja en las zonas de eritropoyesis y luego pasa también a circular en la hemoglobina de los eritrocitos. Se puede así obtener una imagen de los sitios de eritropoyesis activa y diagnosticar si hay eritropoyesis extramedular o más allá del tercio proximal del fémur o húmero. Otra ventaja de este método es que permite estudios seriados (ferrocinéticos), que arrojan información cuantitativa sobre la eritropoyesis (eficaz o no, aumentada o deprimida) y sobre los sitios de secuestro de los hematíes en el caso de que exista hemólisis (bazo, hígado).

Sin embargo, el método de elección para el estudio por imágenes de la médula ósea actualmente es la ***resonancia magnética***. Sus principales ventajas: evita el uso de material radiactivo, es menos laboriosa y aporta información, en muchos casos complementaria de la centellografía, sobre la estructura medular. La RM brinda imágenes que generan contraste por la presencia relativa de grasa o agua. El hueso (cortical o medular) y las células hemopoyéticas dan poca señal. En T1, la médula ósea amarilla genera una señal brillante por su alto contenido lipídico. La médula normocelular (con 50% de grasa y 50% de tejido hemopoyético) origina una señal intermedia, mientras que una médula hipercelular, fibrótica o con un infiltrado celular genera una señal más oscura. Debe destacarse que, si bien se detecta médula ósea normocelular en el esqueleto axial en el 95% de los adultos menores de 50 años, esta cifra desciende al 12,5% en los mayores de esa edad, debido al reemplazo progresivo del tejido hemopoyético por el adiposo. Las áreas de infarto o con fibrosis generan una señal intensa en T2. La combinación de ambas técnicas permite detectar múltiples alteraciones, y de allí el amplio rango de indicaciones para la RM de médula ósea:

- Aplasia medular (diagnóstico diferencial con mielodisplasia): la médula ósea es amarilla en el esqueleto axial.
- Recurrencia de enfermedades neoplásicas en áreas medulares previamente irradiadas (buen contraste entre fibrosis y celularidad).
- Infiltración celular en la médula ósea (imagen de médula ósea hipercelular por tumores sólidos, mieloma múltiple, linfomas, leucemias).
- Necrosis e infarto medular, por ejemplo, en la drepanocitosis.
- Fibrosis medular.
- Evaluar la recuperación medular después de la quimioterapia.

Otro método de estudio de la médula ósea en desarrollo, que permite valorar simultáneamente la anatomía y el metabolismo celular, es la tomografía por emisión de positrones (PET) fusionada con la tomografía computarizada (PET-TC) que se describe luego.

ESTUDIOS DE LOS GANGLIOS LINFÁTICOS

A diferencia de la médula ósea, los ganglios linfáticos pueden investigarse mediante múltiples estudios por imágenes:

- Radiología convencional (tórax): para búsqueda de adenopatías en el hilio pulmonar y en el mediastino.
- Linfangiografía convencional: estudio radiológico convencional, que exige la disección de un vaso linfático en cada pie y la inyección de contraste yodado por ese vaso. Es cruento, dificultoso e insume mucho tiempo, por lo que su empleo está casi abandonado.
- Linfangiografía radioisotópica: presenta un 40% de falsos negativos con respecto a la linfangiografía convencional.
- Ecografía.
- Tomografía computarizada (TC).
- Resonancia magnética (RM).

El método de elección para estudiar la presencia de adenopatías profundas, no accesibles al examen físico, es la tomografía computarizada. La RM detecta con igual eficacia (y con mejor resolución de imágenes) esos ganglios, por ejemplo en el retroperitoneo o en el mediastino, pero, por razones de costos, comodidad para el paciente y menor tiempo requerido para el estudio, se sigue prefiriendo la TC como método de elección, puesto que aun la definición de adenopatía se basa en un diámetro ganglionar > 1 cm y ambos estudios son igualmente sensibles para ese fin.

ESTUDIOS DE TUMORES

Los estudios por imágenes de lesiones tumorales incluyen, además de las técnicas habituales, algunos estudios radioisotópicos especializados. En forma aún experimental se están efectuando estudios con anticuerpos monoclonales, conjugados con radioisótopos y dirigidos contra antígenos tumorales. Si bien estos estudios se encaran con el objetivo terapéutico de calcular la dosis de radiación que se debe administrar a las lesiones tumorales, de acuerdo con la especificidad tumoral del antígeno reconocido se puede obtener una imagen precisa del tumor original o de la enfermedad remanente luego del tratamiento.

La ***centellografía con ^{67}Ga*** presenta sensibilidad y especificidad limitadas para las lesiones tumorales. Distintas lesiones inflamatorias, como abscesos, granulomas, neumonitis tóxica o radiógena, incisiones y biopsias quirúrgicas generan falsos positivos. La nasofaringe presenta normalmente una captación aumentada, y la eliminación entérica del ^{67}Ga da origen también a una

CUADRO 67-5-1. Causas de falsos positivos (tumor inexistente) y de falsos negativos (tumor no detectado) en los estudios de PET-TC

Falsos positivos	Falsos negativos
Captación fisiológica Grasa parda Procesos inflamatorios/infecciosos Reparación Neoplasias benignas Hiperplasia Presencia de timo	Linfomas de bajo grado Tumores mucosos Enfermedad microscópica (límite de detección 0,4 cm) Hipoglucemia

CUADRO 67-5-2. Precauciones y tiempos de espera postratamiento para los estudios de PET-TC

Preparación	Tiempos de espera
Evitar ejercicio Paciente diabético, insulina hasta 2 horas antes Ayuno absoluto Controlar glucemia Evitar frío y tensión muscular	Cirugía: 4-5 semanas Quimioterapia: 3-4 semanas Radioterapia: 3-4 meses

señal intensa, lo que dificulta o impide rastrear lesiones tumorales en estos territorios. El centellograma con ^{67}Ga tiene un valor especial, sobre todo con doble dosis y técnica de SPECT (*single-photon emission computerized tomography* o tomografía computarizada de emisión de fotón único), para el seguimiento de linfomas de Hodgkin y no Hodgkin. Su positividad persistente en un sitio de compromiso inicial tiene una elevada asociación con la persistencia o la recaída de la enfermedad en ese lugar.

Una técnica de imágenes de medicina nuclear de reciente introducción es la ***tomografía por emisión de positrones*** (PET por sus siglas en inglés). En ella se aplica al paciente un radiofármaco por vía intravenosa. A medida que el radioisótopo se desintegra (desintegración *beta*), emite un positrón. Este positrón interactúa con un electrón. El encuentro aniquila al electrón y al positrón produciendo un par de fotones de aniquilación (*gamma*) que se mueven en direcciones aproximadamente opuestas. La detección simultánea de un par de fotones moviéndose en direcciones opuestas por el equipo permite localizar el lugar de emisión. Posteriormente se realiza una reconstrucción con una técnica similar a la TC.

El radiofármaco más frecuentemente utilizado en oncología es la ***18-fluorodesoxiglucosa (^{18}FDG)***. La vida media es de aproximadamente 110 minutos. La desoxiglucosa es captada por las células y fosforilada por la hexocinasa. La forma mitocondrial de esta enzima está elevada en tumores malignos de rápido crecimiento. Para el siguiente paso metabólico se requiere la molécula de oxígeno reemplazada por flúor, por lo que no se generan más reacciones y la ^{18}FDG queda atrapada en la célula. Esto produce una alta concentración del radiofármaco en los tejidos con avidez por la glucosa.

La PET, en los equipos modernos, se encuentra integrada a un tomógrafo computarizado (PET-TC), lo que permite generar imágenes combinadas de la información tanto anatómica como metabólica. Ambos estudios se realizan simultáneamente con el paciente en la misma posición. Para el análisis de los datos se hace una valoración visual, que requiere conocer el patrón normal de captación de los tejidos estudiados. Algunos órganos como cerebro, corazón, músculo, hígado, intestino, riñones y vejiga presentan, por su metabolismo, una mayor captación del radiotrazador. En los niños, también captan los cartílagos, la médula ósea, el timo y el anillo de Waldeyer. Asimismo, se realiza una valoración semicuantitativa de la captación de glucosa tisular a través del índice SUV. Debe tenerse cuidado con las condiciones metabólicas en que el paciente llega al estudio y los procedimientos terapéuticos que pudo haber recibido previamente, factores todos ellos capaces de alterar los resultados del estudio (**cuadros 67-5-1** y **67-5-2**).

La fusión PET-TC es útil en el linfoma de Hodgkin, linfomas no Hodgkin de alto grado y mieloma múltiple, neoplasias en las que las lesiones tumorales presentan una alta captación de glucosa y por ende una alta emisión de positrones. Cuando hay lesiones residuales de difícil acceso quirúrgico (p. ej., adenopatías retroperitoneales o mediastínicas), el estudio de PET-TC es especialmente útil para diferenciar enfermedad persistente (con alto SUV) de fibrosis cicatrizal (con bajo SUV)

Actualmente se utiliza la escala de Deauville como un método simple de puntuación reproducible para comparar la respuesta al tratamiento mediente el estudio de PET-TC. Esta escala se basa en la interpretación visual de la absorción de FDG, tomando como referencia el bazo y el hígado. Es una escala validada y es de elección al elaborar los informes. Se consideran buena respuesta valores de 1 a 3 en la escala (**cuadro 67-5-3** y **caso clínico 67-5-1**).

CUADRO 67-5-3. Escala de Deauville

Puntaje	Grado de captación
1	Sin captación
2	Captación ≤ al mediastino
3	Captación > el mediastino ≤ al hígado
4	Captación moderadamente mayor comparada con el hígado
5	Captación marcadamente mayor comparada con el hígado
X	Nuevas áreas de captación, probablemente sin relación con el linfoma

CASO CLÍNICO 67-5-1

Gary, de 33 años, sin antecedentes de relevancia, consulta por presentar desde hace un mes nódulos indoloros, de tamaño progresivo, en el cuello, axilas e ingles, asociados con sudoración nocturna y pérdida de peso. En el examen físico se detectaron adenopatías cervicales, supraclaviculares e inguinales de características duroelásticas asociados a esplenomegalia. Por una biopsia escisional de un ganglio cervical se diagnosticó un linfoma de Hodgkin clásico subtipo histológico esclerosis nodular. La estadificación (mediante PET-TC corporal total con FDG) mostró concentración patológica del radiotrazador; el metabolismo se localizó a nivel supradiafragmático e infradiafragmático comprometiendo áreas ganglionares yugulocarotídeas, cervicales, axilares, del hilio pulmonar, intercavoaórticas, lateroaórticas, ilíacas e inguinocrurales. Además, demostró compromiso extraganglionar a nivel del hígado, bazo, amígdala y hueso (fig. 1).

Inició tratamiento con quimioterapia esquema AVBD (doxorrubicina, vinblastina, bleomicina y dacarbazina). Al finalizar el tratamiento se realizó una nueva PET-TC con FDG de control. Demostró resolución de las múltiples adenopatías hipermetabólicas de distribución supradiafragmáticas e infradiafragmáticas y de los múltiples focos óseos hipermetabólicos dispersos en el esqueleto axial. Además, no se visualizaban los nódulos hipermetabólicos en el hígado y resolvió la esplenomegalia hipermetabólica y el incremento metabólico de la amígdala derecha (puntaje [score] 1 de la escala de Deauville) (figs. 2 y 3)

¿Cómo evalúa la respuesta al tratamiento quimioterápico?

Comentario

En linfomas de Hodgkin y algunos no Hogdkin con masas adenopáticas voluminosas es frecuente que –pese a una buena respuesta a la quimioterapia– persistan imágenes ganglionares que en el estudio histopatológico muestran ausencia de células linfomatosas y reemplazo de la estructura ganglionar por fibrosis. En estos casos, la desaparición de la captación de FDG es indicadora de remisión de la enfermedad y su reemplazo por tejido cicatrizal.

PET TC AL DIAGNÓSTICO

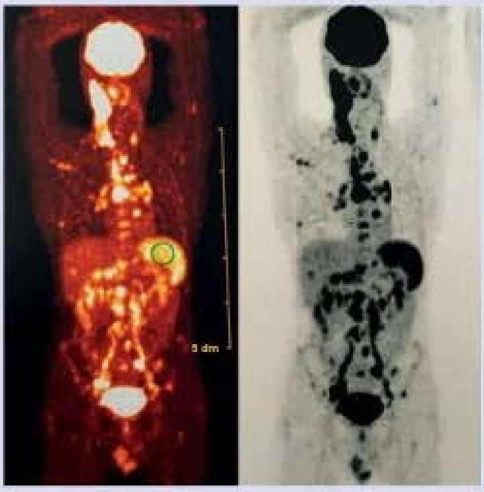


Fig. 1. PET-TC corporal total con FDG previo al momento del diagnóstico que evidencia compromiso ganglionar supradiafragmático e infradiafragmático y compromiso extraganglionar a nivel de amígdala, hígado, bazo y hueso.

PET TC POST TRATAMIENTO

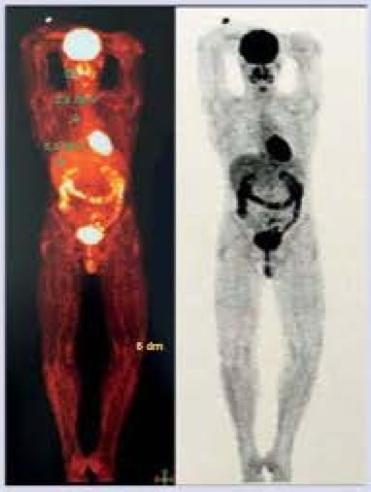


Fig. 2. Estudio posterior al tratamiento que demuestra resolución del compromiso ganglionar y extraganglionar con un puntaje 1 de la escala de Deauville.

PET TC ACTUAL

PET TC PREVIO

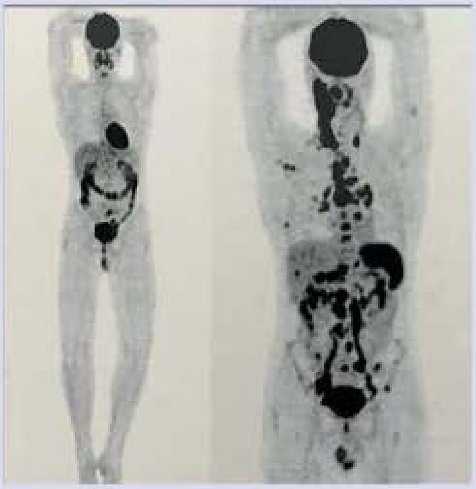


Fig. 3. Comparación entre ambos estudios, previo y posterior al tratamiento.

Véase **Bibliografía** cap. 67-5 *Estudios por imágenes.*

Véase **Autoevaluación** cap. 67-5 *Estudios por imágenes.*

67-6

Punción y biopsia ganglionar

Este tema se describe en el **capítulo 68-2** *El paciente con adenomegalias.*

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

68-1

El paciente con anemia

Horacio Di Fonzo

INTRODUCCIÓN

Los pasos para seguir ante un paciente con síndrome anémico son:

1. Confirmación de la anemia mediante el laboratorio.
2. Evaluación de la gravedad, agudeza y riesgo de complicaciones.
3. Determinación del mecanismo patogénico.
4. Diagnóstico de la causa etiológica y las enfermedades asociadas.
5. Tratamiento de la anemia y de la enfermedad de base.

Como se explicó en el **capítulo 66-1** *Síndrome anémico*, el diagnóstico de anemia debe ser corroborado por el descenso del hematocrito (Hto) o de la hemoglobina (Hb).

En las **anemias agudas**, como las asociadas con hemorragias, debe evaluarse la volemia antes que el grado de descenso del Hto, que ocurre posteriormente (el paciente pierde sangre entera, de manera que la relación entre GR y plasma se mantiene inalterada durante las primeras horas). La situación hemodinámica (frecuencia cardíaca, presencia de hipotensión ortostática) del paciente, y no su Hto, deberá guiar la necesidad de reposición de sangre.

En la evaluación del riesgo deben tenerse en cuenta factores comórbidos como la edad (los adultos mayores tienen menor tolerancia a iguales grados de anemia que los jóvenes) y las patologías cardiovasculares, respiratorias y cerebrales asociadas. Para determinar la patogenia, que en ocasiones puede combinar varios factores entre sí, es necesario valorar con sumo cuidado las manifestaciones clínicas, los antecedentes y el examen físico. Posteriormente deberán solicitarse estudios complementarios de tres tipos:

a. Los valores que se obtienen por los análisis automatizados: Hto, Hb, recuento de GR, porcentaje y número de reticulocitos, el volumen eritrocitario (VCM), la Hb eritrocitaria (HCM y CHCM) y el RDW (*red cell distribution width*) (véase **cap 67-1** *Hemograma*).
b. El examen morfológico de las células sanguíneas en un extendido o frotis efectuado por un observador experimentado (véase **cap. 67-2** *Frotis de sangre periférica*).
c. Estudios especiales como los de metabolismo del hierro, los parámetros de hemólisis, la determinación de factores de maduración y el examen de la médula ósea.

Valores que se obtienen por los análisis automatizados

Mediante la determinación del **VCM**, las anemias se dividen en aquellas con VCM normal (***normocíticas***), disminuido (***microcíticas***) y aumentado (***macrocíticas***). La determinación de la HCM divide los GR en normocrómicos, hipocrómicos e hipercrómicos. El aumento del **RDW** o amplitud de distribución del tamaño de los eritrocitos (**ADE**) indica la presencia de anisocitosis (eritrocitos de tamaño variable). El porcentaje corregido de reticulocitos, o mejor aún su número absoluto, separa a su vez las anemias ***regenerativas*** (reticulocitos aumentados) de las anemias ***arregenerativas*** (reticulocitos normales o disminuidos).

A partir del VCM, las anemias se subdividen en microcíticas, normocíticas y macrocíticas. El tamaño de los glóbulos rojos constituye, así, el punto de partida de los diferentes algoritmos diagnósticos (**figs. 68-1-1** a **68-1-3**).

Por su utilidad y el hecho de que no siempre es informado en el hemograma, resulta práctico el cálculo sencillo del VCM dividiendo el hematocrito por las dos primeras cifras del recuento globular y multiplicando por 100. Por ejemplo: Hto 34%; GR 3.620.000 mm^3: 34 ÷ 36 × 100 = 94.

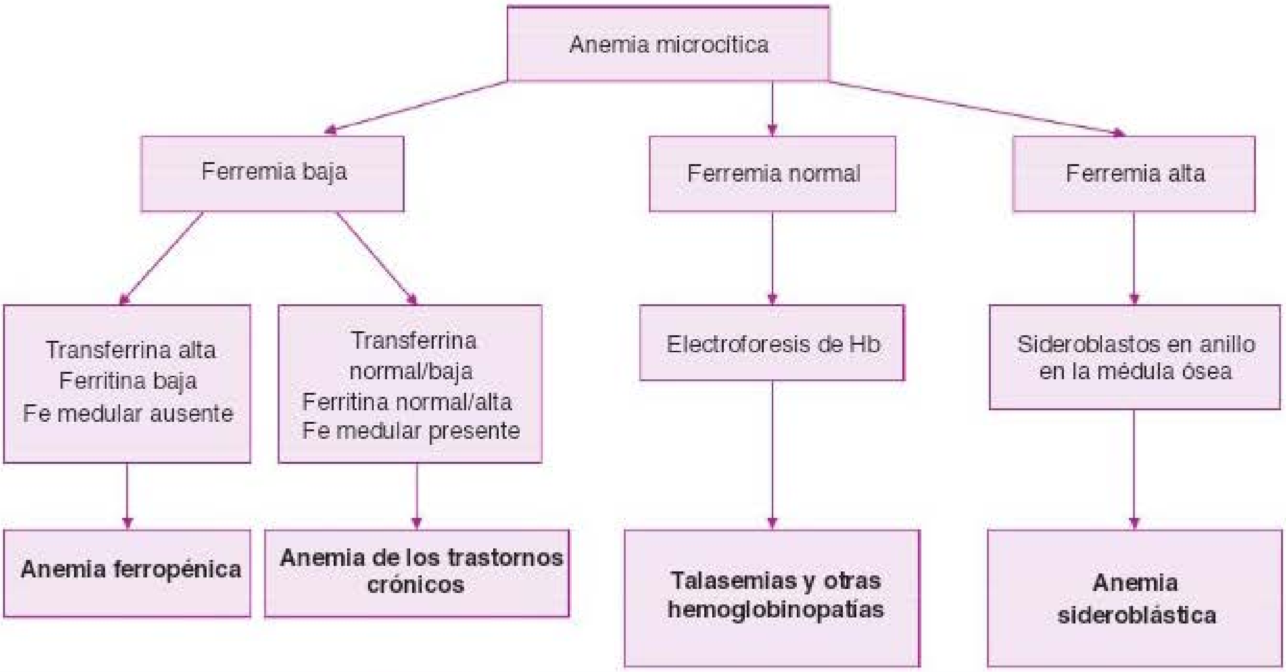

Anemia microcítica
Ferremia baja
Ferremia normal
Ferremia alta
Transferrina alta
Ferritina baja
Fe medular ausente
Transferrina normal/baja
Ferritina normal/alta
Fe medular presente
Electroforesis de Hb
Sideroblastos en anillo en la médula ósea
Anemia ferropénica
Anemia de los trastornos crónicos
Talasemias y otras hemoglobinopatías
Anemia sideroblástica

Fig. 68-1-1. Algoritmo diagnóstico de la anemia microcítica.

Examen morfológico de las células sanguíneas

El otro pilar importante en la evaluación diagnóstica es el examen morfológico del **frotis de sangre** que sirve para observar la presencia de alteraciones del tamaño y la coloración de los eritrocitos, células inmaduras (eritroblastos), anomalías en los leucocitos y plaquetas, y, fundamentalmente, detectar anormalidades en la forma de los GR (poiquilocitosis o GR de formas variadas). La presencia de ciertos poiquilocitos puede orientar de modo significativo el diagnóstico de algunos tipos de ane-

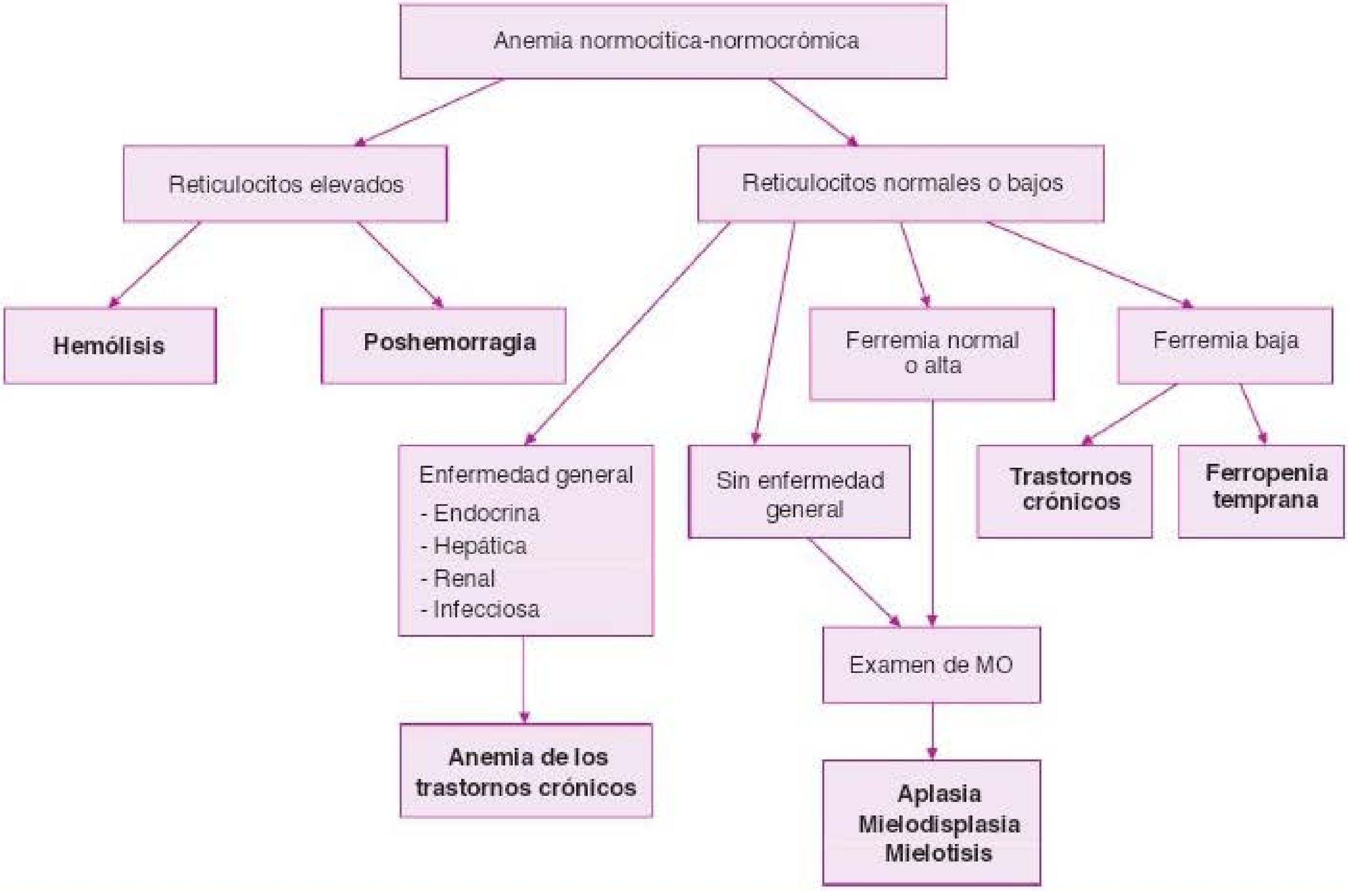

Anemia normocítica-normocrómica
Reticulocitos elevados
Reticulocitos normales o bajos
Hemólisis
Poshemorragia
Ferremia normal o alta
Ferremia baja
Enfermedad general
- Endocrina
- Hepática
- Renal
- Infecciosa
Sin enfermedad general
Trastornos crónicos
Ferropenia temprana
Examen de MO
Anemia de los trastornos crónicos
Aplasia
Mielodisplasia
Mielotisis

Fig. 68-1-2. Algoritmo diagnóstico de la anemia normocítica.

(MO: médula ósea.)

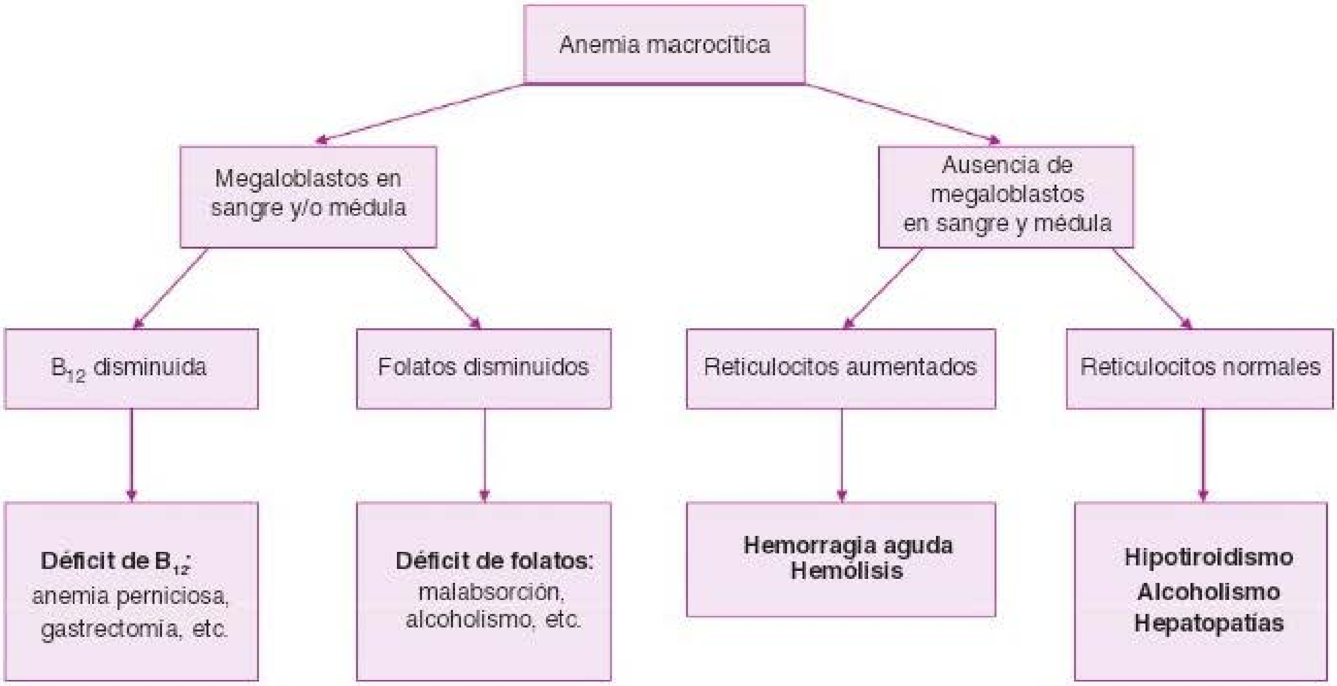

Anemia macrocítica
Megaloblastos en sangre y/o médula
Ausencia de megaloblastos en sangre y médula
B_{12} disminuida
Folatos disminuidos
Reticulocitos aumentados
Reticulocitos normales
Déficit de B_{12}: anemia perniciosa, gastrectomia, etc.
Déficit de folatos: malabsorción, alcoholismo, etc.
Hemorragia aguda
Hemólisis
Hipotiroidismo
Alcoholismo
Hepatopatías

Fig. 68-1-3. Algoritmo diagnóstico de la anemia macrocítica.

mia, como la observación de megaloblastos (macrocitos de forma oval). Cuando se observan eritroblastos circulantes junto con leucocitosis (anemia leucoeritroblástica), la causa subyacente suele ser una infiltración medular (p. ej., carcinomatosis). Este examen morfológico del extendido sanguíneo brinda información de gran valor, que no es reemplazada por los aparatos de automatización, siempre que lo efectúe un observador experimentado (**cuadro 68-1-1**).

Estudios especiales

Anemias microcíticas

La presencia de microcitosis se define con un VCM menor de 80 fL. Teniendo en cuenta que la ***anemia ferropénica*** es una de las causas más frecuentes, los estudios del metabolismo del hierro son importantes para el diagnóstico. Comprenden la determinación de la ferremia, la transferrina (proteína transportadora del hierro), la capacidad total de transporte, el porcentaje de saturación de la transferrina y la ferritina sérica. Esta última es el dato que mejor se correlaciona con los depósitos medulares de hierro (Fe).

CUADRO 68-1-1. Frotis sanguíneo: alteraciones morfológicas de los GR y sus causas
Esferocitos: esferocitosis hereditaria, hemólisis autoinmune
Dacriocitos (GR en lágrima): mielofibrosis, mielotisis
Esquistocitos: microangiopatía, hemólisis mecánica
Drepanocitos: drepanocitosis (Hb S)
Dianocitos (*target cell*): talasemias, hepatopatías, ferropenia
Estomatocitos: estomatocitosis hereditaria, alcoholismo
Eliptocitos: eliptocitosis hereditaria, talasemia, ferropenia
Equinocitos: uremia, déficit de piruvatocinasa

El patrón típico de una **anemia ferropénica** es una anemia microcítica e hipocrómica (**fig. 68-1-4**) con RDW elevado, ferremia y ferritina descendidas con transferrina alta y porcentaje de saturación bajo, y reticulocitos bajos. El porcentaje de saturación por encima del 20% no es compatible con ferropenia, mientras que por debajo de 16% se correlaciona con carencia de Fe.

Solo en casos especiales se necesita la comprobación de la ausencia de depósitos de Fe en el examen medular. La presencia de hemosiderina en la médula en un paciente con anemia excluye la ferropenia, salvo en los casos de hemorragias masivas recientes o terapéutica con Fe. Sin embargo, la ausencia de Fe en un aspirado medular no es definitivamente diagnóstica de depósitos vacíos, ya que puede deberse a defectos técnicos.

La anemia que acompaña a las ***enfermedades crónicas*** no hematológicas y también, a veces, a las enfermedades agudas, se debe a una utilización incorrecta de los depósitos de Fe que da lugar a anemia normocítica o microcítica, con reticulocitos bajos y ferremia normal o descendida. A diferencia de la ferropenia, la transferrina está descendida, y la saturación y la ferritina son normales. En el examen medular, que habitualmente no es necesario, se observa aumento del Fe en el retículo con poca captación en los precursores eritrocitarios. Este tipo de anemias es muy frecuente en la práctica clínica.

Otro importante grupo de anemias microcíticas está constituido por las ***talasemias***. Estas enfermedades son hemoglobinopatías, y la beta talasemia en su forma menor (*rasgo talasémico*) es la más frecuente en nuestro país. Da lugar a una anemia microcítica e hipocrómica (**fig. 68-1-5**), pero con RDW normal, reticulocitos aumentados (es un proceso hemolítico crónico) y hierro

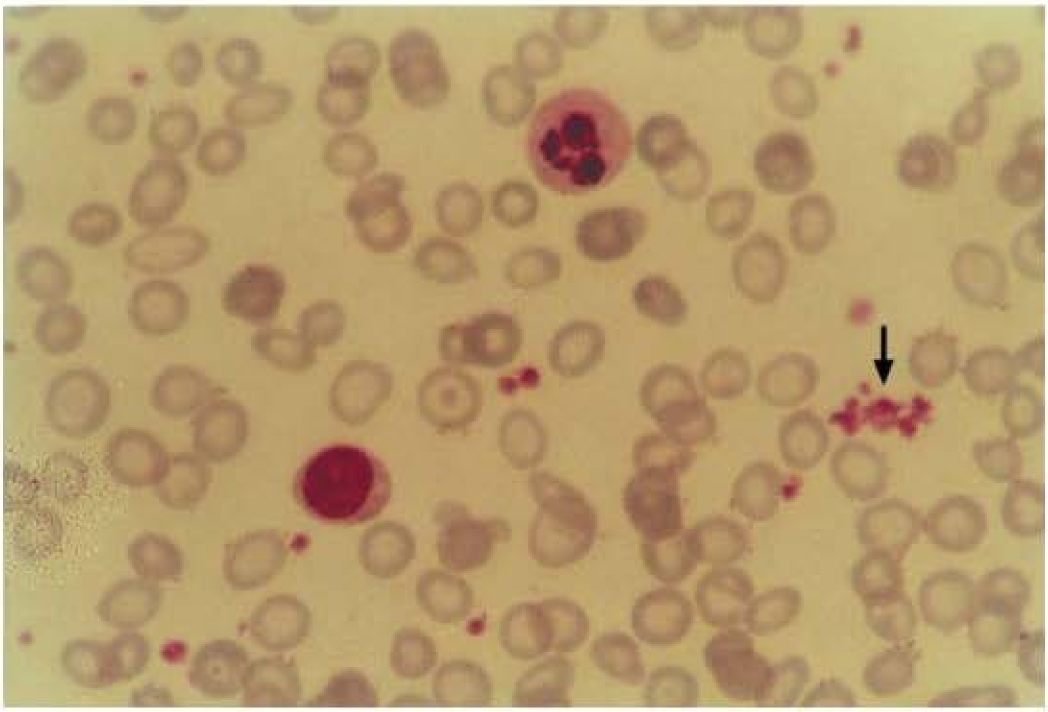


Fig. 68-1-4. Extendido de sangre periférica de un paciente con anemia ferropénica (May-Grünwald-Giemsa, 400×). La mayoría de los eritrocitos presenta un halo muy delgado de hemoglobina en la periferia (hipocromía). También se destacan la variabilidad en el tamaño (anisocitosis) y en las formas (poiquilocitosis) de los hematíes. Obsérvese también la abundancia de plaquetas, aisladas y en cúmulos (*flecha*).

normal. La electroforesis de Hb o los estudios de biología molecular confirman el diagnóstico.

En el **cuadro 68-1-2** se presenta el diagnóstico diferencial de las anemias microcíticas.

Anemias macrocíticas

La presencia de macrocitosis se define con un VCM mayor de 100 fL. Debe descartarse una reticulocitosis, ya que los reticulocitos, por su tamaño, elevan el VCM. En la práctica, el aumento de los reticulocitos se observa en tres situaciones: en la hemólisis, en una hemorragia aguda o reciente y en la recuperación de una anemia carencial. También puede encontrarse una macrocitosis espuria (seudomacrocitosis) en presencia de crioaglutininas, dado que la aglutinación de los GR determina un aumento aparente del VCM que desaparece calentando la sangre. Las anemias macrocíticas se dividen en ***megaloblásticas*** y ***no megaloblásticas***.

CUADRO 68-1-2. Diagnóstico diferencial de las anemias microcíticas

	Déficit de Fe	**Trastornos crónicos**	**Rasgo talasémico**
Grado de anemia	Cualquiera	Rara vez < 10 g/dL	Leve
Ferremia	↓	↓	N
TIBC	↑	↓	N
Saturación (%)	↓	N o ↓	N
Ferritina	↓	N o ↑	N
RDW	↑	N o ↑	N
Reticulocitos	↓	↓	↑
Fe en MO	Ausente	Presente	Presente

N: normal

En el diagnóstico de ***megaloblastosis*** es determinante el examen visual del frotis y también de la celularidad medular. Los GR no solo son grandes, sino que adoptan además una forma oval característica. Los valores mayores de 115 fL casi siempre corresponden a megaloblastosis. En la serie blanca se observan anomalías de la maduración, como hipersegmentación de los granulocitos (**fig. 68-1-6**). Puede haber leucopenia y también trombocitopenia, por lo general leves a moderadas. Es característico y frecuente en esta entidad el aumento (habitualmente marcado) de la LDH plasmática como expresión de eritropoyesis ineficaz.

Cuando el frotis no muestra los hallazgos típicos, el examen de la médula ósea pondrá de manifiesto los cambios megaloblásticos (asincronismo madurativo núcleo-citoplasmático, metamielocitos gigantes). Las mediciones de folatos y de vitamina B_{12} determinarán el déficit causal.

Las causas más comunes de ***anemia macrocítica no megaloblástica*** son el alcoholismo, las hepatopatías y el hipotiroidismo. Puede presentarse macrocitosis por anomalías madurativas en algunos síndromes mielodisplásicos y en las leucemias agudas, diagnósticos que se efectúan con el frotis y la punción medular.

Anemias normocíticas

En las anemias normocíticas, el VCM es normal (80-100 fL). Las causas son múltiples y heterogéneas. Puede haber reticulocitos normales o elevados, según la causa. A veces, en la fase inicial de una anemia microcítica o macrocítica, el extendido sanguíneo brindará pistas diagnósticas.

Con frecuencia, este tipo de anemia es secundario a enfermedades no hematológicas de muy variada etiopatogenia (**anemia de los trastornos crónicos**); en estos casos es útil la determinación de la ferremia y de la transferrina (ambas descendidas) y de la ferritina sérica, que estará normal y descartará la ferropenia o elevada por ser un reactante de fase aguda. La anemia de la **enfermedad renal crónica** por déficit de eritropoyetina también es habitualmente normocítica y normocrómica.

Las ***anemias hemolíticas*** a menudo son normocíticas, pero en ellas la observación del frotis brinda datos importantes, como el aumento de los reticulocitos y la presencia de poiquilocitos, algunos con formas distintivas, que orientan a determinadas causas (esferocitos, dacriocitos, *target cells*, etc.). En los procesos hemolíticos por fragmentación mecánica de los GR tiene valor diagnóstico la presencia de esquistocitos (eritrocitos fragmentados). Por último, las distintas pruebas de laboratorio para detectar hemólisis corroborarán este diagnóstico y su etiología (medición de haptoglobina, Hb libre en plasma, LDH, bilirrubina indirecta, prueba de Coombs, etc.). En el caso de las anemias hemolíticas autoinmunes, el estudio inmunohematológico completo determinará el tipo de anticuerpos involucrados así como su rango térmico de acción (anticuerpos calientes o anticuerpos fríos o crioaglutininas). La combinación de un aumento de la LDH sérica y un descenso de la haptoglobina tiene un 90% de especificidad para el diagnóstico de hemólisis, mientras que la normalidad de ambas determinaciones tiene un 92% de valor predictivo negativo.

ETIOLOGÍA

Una vez determinada la patogenia, podrá orientarse el estudio de la etiología y de las enfermedades asociadas. Con frecuencia los mecanismos patogénicos son varios; por ejemplo, puede haber ferropenia sumada a una anemia de los trastornos crónicos, procesos hemolíticos con deficiencia secundaria de folatos o megaloblastosis con pérdidas hemáticas.

Ante el hallazgo de ferropenia debe recordarse que, salvo en los raros casos de causa nutricional o por malabsorción intestinal y en estados de aumento de los requerimientos, como el embarazo y la lactancia, el déficit de Fe siempre se debe a **pérdidas sanguíneas**, por lo general crónicas. Los pacientes sometidos a cirugía por obesidad (cirugía bariátrica) pueden presentar anemia ferropénica por disminución de la absorción de hierro. Una entidad que también debe ser considerada ante una anemia ferropénica de causa no aclarada y cuando no se demuestran pérdidas hemáticas es la **enfermedad celíaca**. Esta entidad puede presentarse con un síndrome de malabsorción completo o solo como una anemia ferropénica (por déficit de su absorción) y en cualquier grupo etario. Para confirmarla deben solicitarse anticuerpos antigliadina o antitransglutaminasa, o ambos, efectuar una biopsia (endoscópica) de segunda porción duodenal y evaluar la respuesta a la dieta sin gluten (**casos clínicos 68-1-1** y **68-1-2**).

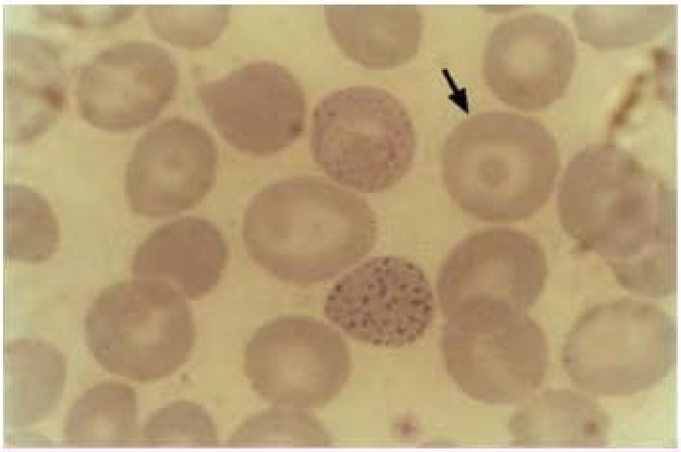


Fig. 68-1-5. Extendido de sangre periférica de una paciente con talasemia β menor (May-Grünwald-Giemsa, 1000×). El punteado basófilo prominente y la presencia de *target cells* (*flecha*) suelen ser dos aspectos citomorfológicos característicos de esta anemia.

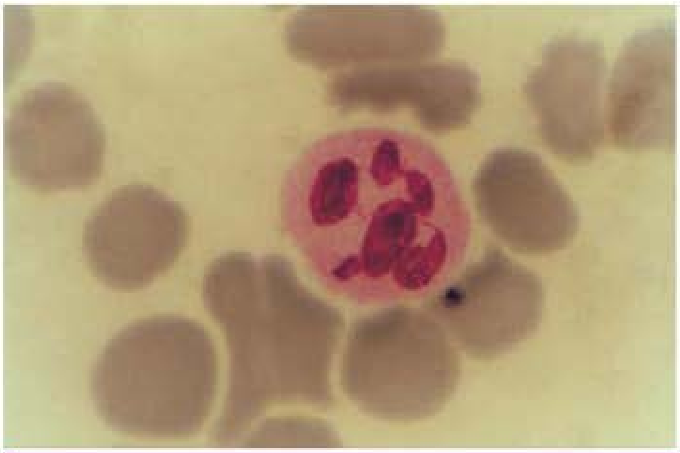


Fig. 68-1-6. Extendido de sangre periférica de un paciente con anemia perniciosa (May-Grünwald-Giemsa, 1000×). Se observa con mayor aumento un neutrófilo polisegmentado, característico de la megaloblastosis, cuyo núcleo presenta 6 lobulaciones.

Las hemorragias agudas no causan anemia ferropénica, por lo menos al principio (los depósitos de hierro en la médula ósea se mantienen). Las causas más comunes de hemorragia crónica son las de origen gastrointestinal en ambos sexos, y en la mujer se agregan las causas ginecológicas. Las pérdidas digestivas pueden ser manifiestas (melena, hematoquecia) o microscópicas y ocultas. Puede ser de utilidad la búsqueda de sangre oculta en materia fecal (SOMF) con la técnica de la bencidina o del guayaco o mediante técnicas inmunohistoquímicas; estas determinaciones tienen alta sensibilidad, pero frecuentes resultados positivos falsos. La sensibilidad y la especificidad mejoran con tres determinaciones.

En la práctica, cuando se determina que una anemia es ferropénica, salvo que esta tenga otra explicación evidente, deberá estudiarse el aparato digestivo en busca de la causa, aunque la determinación de SOMF sea negativa. Por otro lado, se debe tener precaución al indicar estudios digestivos engorrosos e invasivos solo por obtener SOMF positiva en una determinación, si la anemia en estudio no es secundaria a ferropenia.

La patología puede estar en el tracto digestivo superior (esofagitis, úlcera gastroduodenal, tumores) o en el inferior (pólipos, tumores, divertículos, lesiones vasculares). En alrededor del 5% de los casos se encontrarán simultáneamente lesiones significativas altas y bajas; por ello con frecuencia deben estudiarse ambas porciones del aparato digestivo.

CASO CLÍNICO 68-1-1

Silván, de 58 años, consulta por astenia, adinamia y pérdida de 3 kg de peso en un mes. Tiene antecedentes de cardiopatía isquémica, por lo que ingiere 100 mg/día de ácido acetilsalicílico (AAS), y de acidez y pirosis ocasionales. En el examen físico presenta palidez cutaneomucosa leve, sin otras alteraciones. Los datos de laboratorio son: Hto 30%, Hb 10,5 g; GR 4.000.000/mm³, VCM 75 fL; HCM 26 pg; reticulocitos 30.000/mm³, ferremia 45 μg/dL (VN 70-200 μg/dL); transferrina 500 μg/dL (VN 250-430 μg/dL); saturación de transferrina 12% (VN 20-45%); ferritina sérica 10 ng/mL (VN: 20-250 ng/mL).

¿Qué causa de anemia sospecha en este caso?
¿Qué procedimiento diagnóstico realizaría para confirmarla?

Comentario

Con estos datos puede afirmarse que el paciente padece anemia (Hto, Hb y GR descendidos) de tipo microcítico (VCM bajo), hipocrómica (HCM baja) y arregenerativa (reticulocitos normales), secundaria a ferropenia (ferremia, ferritina y saturación de la transferrina bajas con transferrina elevada). Falta determinar la causa de la ferropenia: el antecedente de ingesta crónica de AAS y los síntomas digestivos orientaron a la búsqueda de patología gastroduodenal. Una endoscopia digestiva alta mostró: hernia hiatal con esofagitis leve y mínima duodenitis no erosiva. Por considerar que las alteraciones del tracto digestivo alto eran poco significativas, se efectuó una fibrocolonoscopia que reveló la presencia de un adenocarcinoma cecal ulcerado y sangrante.

Cuando se diagnostica una **anemia de los trastornos crónicos**, habitualmente la enfermedad subyacente es manifiesta y la anemia suele ser leve a moderada. Debe sospecharse otro mecanismo asociado si la anemia es marcada (Hto menor de 30%, Hb menor de 10 g/dL).

La **anemia de los trastornos crónicos** representa casi el 40% de todas las anemias y es tan frecuente como las anemias ferropénicas, también con el 40% de los casos. Es la anemia más común en el paciente internado y su etiopatogenia es multifactorial e intervienen una mala utilización del hierro de los depósitos, inhibición de la eritropoyesis con déficit relativo de eritropoyetina y aumento de la ***hepcidina*** (reactante de fase aguda).

En las anemias megaloblásticas es necesario determinar si existe **déficit de folatos** o de **vitamina B_{12}**, ya que son secundarias a distintos procesos. La cuantificación de los niveles plasmáticos de ambas vitaminas es útil, pero en realidad son los niveles tisulares los que se correlacionan mejor con las carencias. En los casos de **carencia de vitamina B_{12}**, el paciente podrá padecer de una anemia perniciosa verdadera (gastritis atrófica con aquilia, anticuerpos contra las células parietales gástricas y contra el factor intrínseco) o puede ser secundaria a gastrectomía o resecciones del íleon terminal (**caso clínico 68-1-3**). La **deficiencia de folatos** suele ser secundaria a un aporte dietario insuficiente (falta de ingesta de legumbres verdes), malabsorción intestinal, fármacos (citostáticos, cotrimoxazol, difenilhidantoína), alcoholismo o aumento de los requerimientos (embarazo, neoplasias, trastornos hemolíticos).

El **alcoholismo crónico** y el **hipotiroidismo** constituyen causas comunes de anemia macrocítica no megaloblástica. Con menor frecuencia algunos medicamentos causan macrocitosis (p. ej., AZT).

CASO CLÍNICO 68-1-2

Ingrid, de 45 años, consulta por anemia. Se le había formulado ese diagnóstico hace ya 3 años y había sido reiteradamente tratada con sales de hierro orales y parenterales con respuestas parciales y transitorias. No refería antecedentes patológicos, hipermenorrea, trastornos gastrointestinales, ni consumo de fármacos (además del hierro). Se le habían efectuado estudios endoscópicos altos y bajos en dos oportunidades que fueron informados como normales. En tres oportunidades le habían solicitado estudios en busca de sangre oculta en materia fecal (SOMF): dos veces fueron negativos y una vez positivo. Examen físico: leve palidez cutaneomucosa. Buen estado nutricional. Laboratorio: Hto 30%, Hb 10,4 g/dL, VCM 75 fL; GB y plaquetas, normales. Ferritina baja y saturación de la transferrina, menor de 10%.

¿Cuál puede ser la causa de esta anemia?
¿Cómo debe estudiarse?

Comentario

Evidentemente, la paciente padece de una anemia ferropénica. No se han detectado pérdidas de sangre en sus estudios previos. Debe considerarse en estos casos la posibilidad de un trastorno en la absorción del hierro. El síndrome malabsortivo más frecuente es la enfermedad celíaca. Esta entidad puede presentarse a cualquier edad y no necesariamente con un síndrome de malabsorción clásico o con diarrea crónica. La anemia ferropénica puede ser su única manifestación. Se decidió solicitar anticuerpos antigliadina y antitransglutaminasa. Ambos fueron positivos. Posteriormente se repitió una videoendoscopia digestiva alta con biopsia de la mucosa duodenal, que evidenció atrofia e infiltrados linfocitarios. La anemia mejoró completamente luego de instaurada una dieta sin gluten para enfermedad celíaca.

CASO CLÍNICO 68-1-3

Bemus, de 65 años, consulta por trastornos en la marcha de seis meses de evolución. El cuadro se acompaña de disnea de esfuerzo y "hormigueos" en ambas piernas y pies. Como antecedentes, hace dos años se le realizó una resección ileal como consecuencia de una hernia estrangulada. En el examen físico se constata palidez de piel y mucosas, lengua depapilada y apalestesia en ambos miembros inferiores. La marcha es temblorosa, con un aumento de la base de sustentación. El laboratorio sanguíneo evidencia: Hto 22%; hemoglobina 7 g/dL; VCM 117 fL; GB 3.800/mm³; plaquetas 150.000/mm³ y LDH 1.000 UI/L (VN 100-280). El frotis de sangre periférica muestra neutrófilos polisegmentados.

¿Cómo clasifica la anemia que presenta el paciente?
¿Cuál sería la causa más probable?
¿Cómo la confirmaría?

Comentario

El paciente presenta una anemia macrocítica (VCM elevado). El hallazgo de neutrófilos polisegmentados en el frotis de sangre periférica y los niveles de LDH marcadamente elevados (marcador de eritropoyesis ineficaz) orientan hacia una anemia megaloblástica. Esta entidad puede ser causada por deficiencia de ácido fólico o de vitamina B_{12}. El antecedente de resección ileal, los trastornos neurológicos (cordón posterior) y la lengua depapilada (glositis) sugieren fuertemente un déficit de esta última vitamina. Se solicitó una determinación plasmática de ácido fólico y de vitamina B_{12}. El primero se encontró dentro los límites normales, mientras que los niveles de la segunda eran muy bajos y confirmaron el déficit.

La enfermedad subyacente en una anemia hemolítica puede tener muy diversa etiología y gravedad: una hemólisis mediada por autoanticuerpos puede estar causada por una **enfermedad del tejido conectivo** (p. ej., lupus eritematoso), una **infección** (micoplasma, virus de Epstein-Barr) o un **síndrome linfoproliferativo** (linfoma); las anemias por **fragmentación globular** (microangiopáticas) se asocian con prótesis valvulares cardíacas o aneurismas de aorta, y también forman parte de las llamadas microangiopatías trombóticas (p. ej., púrpura trombótica trombocitopénica). En niños y adultos jóvenes, los cuadros hemolíticos son habitualmente secundarios a **anomalías congénitas intracorpusculares o extracorpusculares** (p. ej., esferocitosis hereditaria, talasemias (**caso clínico 68-1-4**).

Debe recordarse que a menudo una misma enfermedad puede provocar anemia por varios mecanismos patogénicos distintos y simultáneos. Por ejemplo, un paciente con cáncer puede tener anemia de los trastornos crónicos, ferropenia por pérdidas digestivas y megaloblastosis por carencia de folatos secundaria a falta de ingesta (anorexia) y aumento de los requerimientos.

Si no se investiga la enfermedad causante de la anemia se cometerá un error importante, así como si no se determina su patogenia. Los tratamientos empíricos que no cumplen estos pasos no solucionarán dichos cuadros, interferirán con el diagnóstico correcto y pondrán en riesgo al paciente por omisión del diagnóstico de enfermedades tratables y curables. Del mismo modo, hay que tener presente que en los pacientes con anemia crónica asintomática debe evaluarse con sumo cuidado la necesidad de transfundir, recordando que la sangre es un recurso escaso y "la mejor transfusión es la que no se hace".

CASO CLÍNICO 68-1-4

Yannick, de 25 años, consulta por disnea, astenia marcada, coloración amarillenta de la piel y orinas oscuras. El cuadro comenzó hace 3 a 4 días. Como antecedente refiere tratamiento por una neumonía 20 días antes (ignora los fármacos recibidos). Examen físico: afebril, TA 100/60 mm Hg, marcada palidez cutánea y mucosa, ictericia y polo del bazo palpable. Laboratorio: Hto 15%, Hb 5 g/dL, GB 22.000/mm^3 (N 90 L 10) plaquetas 280.000/mm^3, Bil. total 3,8 mg/dL, Bil. indirecta 3,0 mg/dL, LDH 3.400 mU. Haptoglobina descendida. Prueba de Coombs directa, positiva.

¿Cuál es el mecanismo patogénico de la anemia?

¿Qué relación tiene con el antecedente de la infección respiratoria?

Comentario

Se trata de un paciente joven con una anemia severa de instalación rápida. La presencia de ictericia con aumento de la bilirrubina indirecta, elevación de la LDH y descenso de la haptoglobina plasmática indican que se trata de una anemia hemolítica. La presencia de una prueba de Coombs directa positiva orienta hacia un mecanismo inmunitario. El antecedente de infección respiratoria puede vincularse con una hemólisis autoimmune por el agente causal de la infección o, eventualmente, por los fármacos consumidos para su tratamiento. Se solicitó un estudio inmunohematológico completo que evidenció la presencia de anticuerpos fríos (crioaglutininas). Con este dato y la edad del paciente se sospechó la posibilidad de infección por *Mycoplasma pneumoniae*. La serología para este agente fue positiva (IgG e IgM), confirmándose la presunción. La anemia hemolítica por crioaglutininas es una de las complicaciones de la infección por micoplasma. También pueden aparecer estos anticuerpos fríos sin desencadenarse un proceso hemolítico.

Véase **Bibliografía** cap. 68-1 *El paciente con anemia.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 68-1 *El paciente con anemia.*
Véase **Autoevaluación** cap. 68-1 *El paciente con anemia.*

68-2

El paciente con adenomegalias

Marcelo J. Melero

INTRODUCCIÓN

La **adenomegalia** puede ser la manifestación de una patología regional o sistémica, y es una excelente clave diagnóstica de la enfermedad subyacente. En la mayoría de los casos, su causa se identifica fácilmente luego de una anamnesis prolija y un examen físico cuidadoso. En presencia de adenomegalias inexplicables son necesarios exámenes complementarios y, a veces, una biopsia ganglionar para formular un diagnóstico de certeza. Un estudio que evaluó a pacientes con adenomegalias inexplicables en el ámbito de la atención ambulatoria demostró que la biopsia ganglionar fue necesaria en solo el 3,2% de los casos, y apenas el 1,1% respondía a una causa neoplásica. La estrategia diagnóstica para determinar la etiología del compromiso ganglionar que se sugiere a continuación debe utilizarse en aquellas situaciones clínicas en las que los ganglios patológicos son los únicos o los más significativos signos de enfermedad. No es útil en los cuadros clínicos donde el diagnóstico etiológico surge de un conjunto de síntomas y signos de los cuales las adenomegalias son una manifestación secundaria.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Los datos que se deben tener en cuenta en la evaluación diagnóstica de un paciente con ganglios semiológicamente anormales son: a) el marco de referencia clínico, b) la ubicación anatómica del grupo ganglionar afectado, c) las características semiológicas de los ganglios enfermos, d) la forma localizada o generalizada de la afectación ganglionar (véase también **cap. 63-3** *Adenomegalias*).

En el **cuadro 68-2-1** se resumen los síndromes de adenomegalias.

Marco de referencia clínico

Está constituido por la edad del paciente, el tiempo de evolución de la enfermedad, los antecedentes personales (p. ej., conductas de riesgo para infección por HIV) y la presencia o ausencia de síntomas sistémicos.

- **Edad:** la posibilidad de que una adenomegalia sea de origen benigno disminuye con la edad. No obstante, la

CUADRO 68-2-1. Síndromes de adenomegalias

Adenomegalias superficiales

- A. Síndromes de adenomegalias regionales o localizadas
  - 1. Con lesión primaria (úlcera o lesión cutaneomucosa) o puerta de entrada en:
    - Extremidades
    - Zona bucofaríngea o auricular
    - Genitales
    - Pezón o mama
  - 2. Sin lesión primaria
- B. Síndromes de adenomegalias generalizadas
  - Con una causa obvia
  - Con síndrome mononucleósico
  - Con conducta de riesgo para infección por HIV
  - Sin elementos de orientación clínica

Adenomegalias profundas

- A. Tórax
  - 1. Hiliares
    - Unilateral
    - Bilateral
  - 2. Mediastínicas
- B. Abdominales/retroperitoneales

prevalencia de neoplasia como etiología de adenomegalias de causa inexplicable en atención ambulatoria es baja. En los pacientes que tienen menos de 40 años no supera el 0,4%, pero aumenta al 4% en los mayores de esa edad. En cambio, la presencia de células tumorales malignas en las biopsias ganglionares realizadas en un hospital de derivación es alta (40-60%).

- **Tiempo de evolución de la enfermedad:** los pacientes con adenomegalias neoplásicas o infecciones específicas tienen una evolución prolongada (algunos meses). En cambio, las de causas inflamatoria e infecciosa, casi siempre dolorosas, motivan la consulta a los pocos días de su aparición.
- **Conductas de riesgo para infección por HIV:** la presencia de adenomegalias en un paciente con este marco de referencia clínico sugiere una causa relacionada con la infección por HIV. La infección es activa y progresiva en los órganos linfáticos, aun en las etapas latentes de la enfermedad. Además, se asocia con linfomas no Hodgkin, infecciones específicas (tuberculosis, micosis) y metástasis de sarcoma de Kaposi.
- **Síntomas sistémicos:** incluyen fiebre (puede ser intermitente durante varias semanas), sudoración profusa durante la noche y pérdida de peso (≥ 10% del peso corporal durante seis meses); cuando tienen una duración mayor de 15-30 días sugieren una causa neoplásica (linfoma) o una infección específica.

Ubicación anatómica del grupo ganglionar afectado

Algunas regiones tienen un significado clínico especial, por ejemplo, la alta relación con cáncer de los ganglios supraclaviculares en contraposición con los ganglios occipitales, cuyo agrandamiento responde habitualmente a una causa benigna.

Características semiológicas de los ganglios enfermos

La evaluación de la sensibilidad, consistencia y movilidad ganglionar brinda elementos válidos en la orientación etiológica. Las adenomegalias neoplásicas suelen ser indoloras, duropétreas y adheridas entre sí, a los planos profundos y/o a la piel. Las adenomegalias infecciosas pueden tener cambios inflamatorios en la piel que las cubre, son dolorosas y, a veces, supuran. Las adenomegalias linfomatosas por lo general son simétricas, de consistencia firme "en goma de borrar", indoloras y móviles (véase **cap. 26** *Sistema linfático*).

Carácter localizado o generalizado del compromiso ganglionar

La afectación ganglionar es **localizada** cuando compromete uno o más ganglios del mismo grupo o cadena anatómica. La adenomegalia localizada o regional expresa, por lo común, una enfermedad en el área corporal cuyo drenaje linfático corresponde a los ganglios afectados.

Las adenomegalias son **generalizadas** cuando resultan afectados uno o más ganglios de dos o más grupos ganglionares pertenecientes a distintos sistemas colectores linfáticos. Esta es la forma habitual de presentación de una enfermedad sistémica de etiología infecciosa, inmunológica o neoplásica que afecta el tejido linfoideo en su totalidad por uno de los mecanismos señalados en la etiopatogenia (véase **cap. 26** *Sistema linfático*). No es necesario que el compromiso sea simultáneo ni de la misma magnitud en todos los grupos ganglionares. Esta característica topográfica de la afección ganglionar superficial permite estructurar dos síndromes con interpretación etiológica diferente.

A. Síndrome de adenomegalias superficiales localizadas o regionales

Representa el 75% de los motivos de consulta por enfermedad ganglionar en atención ambulatoria. La localización más frecuente de las adenomegalias es en la cabeza y el cuello, seguida por las ingles, las axilas y la región supraclavicular. La infección localizada es la causa más común de fiebre y adenomegalia cervical regional.

En un paciente con adenomegalias localizadas será obligatorio investigar la presencia de una enfermedad infecciosa aguda o crónica en el territorio del grupo ganglionar enfermo, la metástasis de un carcinoma (mama, pulmón, cabeza y cuello –lengua, tiroides, laringe, nasofaringe–) o un linfoma. La impresión diagnóstica deberá tener en cuenta: 1) el grupo ganglionar afectado y el territorio corporal del que recibe drenaje linfático, 2) las enfermedades frecuentes en esa región, 3) la coexistencia de una lesión primaria (úlcera o lesión), que puede detectarse por la anamnesis o el examen físico o por ambos. El síndrome de adenomegalias superficiales localizadas o regionales puede presentarse de maneras diversas, como se describe a continuación.

1. Adenomegalia localizada con lesión primaria

La causa de las adenomegalias localizadas con una lesión primaria, cuando no es evidente después de una evaluación clínica, debe buscarse con el estudio microbiológico o histopatológico, o con ambos, de la lesión que provoca la enfermedad del ganglio satélite. Los exámenes complementarios se adecuarán a la causa sospechada. Esta forma de presentación incluye el llamado síndrome ulceroganglionar (úlcera u otra forma de lesión cutánea o mucosa con un ganglio satélite) en sus distintas variantes.

Las situaciones más frecuentes son:

- **Síndrome de úlcera o lesión en una extremidad con una adenomegalia regional (epitroclear, axilar, inguinal), habitualmente con fiebre y síntomas generales.** Las etiologías probables son: a) infecciones como piodermitis y celulitis de los drogadictos. Con menor frecuencia: enfermedad por arañazo de gato, tuberculosis (complejo primario dérmico), esporotricosis. La lesión primaria puede estar ausente y constituir un dato del interrogatorio; b) neoplasias primarias en las extremidades (p. ej., melanoma).

La adenomegalia axilar, en ausencia de lesión en el miembro superior homolateral, es un signo frecuente de enfermedad neoplásica.

- **Síndrome de úlcera o lesión en la bucofaringe o el pabellón auricular, con una adenomegalia**

cervical, síntomas generales y fiebre. Las etiologías probables son: faringitis bacterianas y virales, chancro sifilítico bucal, tuberculosis, actinomicosis, otitis externa maligna, linfomas de amígdala, neoplasias de la lengua o *cavum* (véase **caso clínico 63-3-1**). La tríada clásica de fiebre, exudado faríngeo y tumefacción ganglionar cervical anterior parece estar presente en solo el 15% de los casos de faringitis por estreptococo beta-hemolítico del tipo A. Una variante clínica de esta forma de presentación es el síndrome oculoganglionar, que está constituido por conjuntivitis infecciosa y adenomegalia satélite preauricular.

En áreas endémicas puede ser la forma de presentación de una enfermedad de Chagas aguda (*signo de Romaña*).

- **Síndrome de úlcera o lesión genital con adenomegalias inguinales, habitualmente con fiebre y síntomas generales.** Las etiologías probables son: enfermedades venéreas: sífilis, herpes genital, chancro blando o chancroide y linfogranuloma venéreo; la asociación de sífilis y herpes genital es común. La coloración azulada de la piel que cubre los ganglios enfermos sugiere linfogranuloma venéreo. La adenomegalia exquisitamente dolorosa es característica del chancro blando.

Si no se identifica una puerta de entrada genital que justifique las adenomegalias inguinales, será preciso buscarla en el orificio anal o en el recto.

- **Adenomegalia axilar con lesión mamaria (úlcera en el pezón, piel en cáscara de naranja y/o nódulo mamario palpable).** La etiología probable es el cáncer de mama. El examen físico no es seguro en la detección del compromiso neoplásico de los ganglios axilares por carcinoma de mama. Con ganglios palpables no hay metástasis histológicas en el 25% de los casos, mientras que, en ausencia de adenomegalias, estas se hallan presentes en el 30% de los casos.

La mamoplastia de aumento mediante prótesis de silicona y los tatuajes pueden ser causa de adenomegalias supraclaviculares y axilares por una reacción inflamatoria de cuerpo extraño a la silicona (adenomegalia silicomatosa) y a la tinta de tatuaje (adenomegalia pigmentada por tinta de tatuaje).

2. Adenomegalia localizada sin lesión primaria

En la adenomegalia localizada sin lesión primaria, el diagnóstico etiológico se formula a través del estudio histológico y/o microbiológico del tejido ganglionar obtenido por punción con aguja o biopsia escisional. Las etiologías más probables en estos casos son los **linfomas**, las **metástasis de un carcinoma** y la **tuberculosis** (**fig. 68-2-1A** y **B**).

La biopsia ganglionar deberá realizarse en toda adenomegalia localizada inexplicable que persiste sin resolverse por más de dos o cuatro semanas. En los enfermos en quienes se sospecha una enfermedad neoplásica, este procedimiento diagnóstico debe indicarse inmediatamente. La biopsia por punción ganglionar con aguja fina puede constituir un procedimiento diagnóstico útil para confirmar la sospecha de una metástasis de carcinoma.

La adenitis cervical tuberculosa (**escrófula**) todavía es la causa más común del agrandamiento persistente de un ganglio del cuello en los países en vías de desarrollo (véase **fig. 68-2-3A** y **B**).

B. Síndrome de adenomegalias generalizadas

Constituye el 25% de las formas clínicas de presentación de las enfermedades ganglionares y, debido a errores en el examen físico, se detecta apenas en el 20% de las veces en que está presente.

Es posible diferenciar los siguientes cuatro grupos de pacientes con adenomegalias generalizadas utilizando los datos aportados por el interrogatorio, el examen físico y el hemograma: 1) una causa obvia, 2) síndrome mononucleósico, 3) conductas de riesgo para infección por HIV o 4) sin elementos de orientación clínica.

- **Adenomegalias generalizadas con una causa obvia:** este grupo está integrado por los pacientes cuyo cuadro clínico es capaz de justificar el agrandamiento ganglionar generalizado (p. ej., enfermedad del suero, dermatitis exfoliativas con adenomegalias dermatopáticas). La biopsia de las adenomegalias dermatopáticas, que pueden ser localizadas o generalizadas, muestra incremento de las células reticulares y presencia de células espumosas con contenido lipídico y melanina. En este grupo es innecesario realizar estudios para

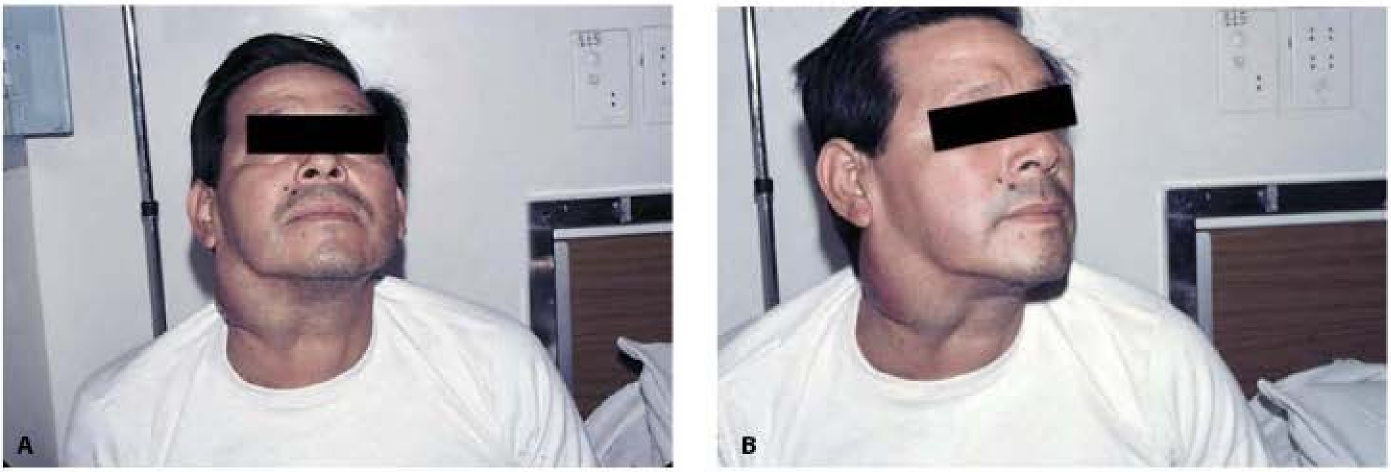


Fig. 68-2-1. A y B. Paciente con una adenomegalia cervical localizada sin puerta de entrada por una enfermedad de Hodgkin.

investigar la patología ganglionar, y la involución de las adenomegalias se logra con el control de la enfermedad de base.

- **Adenomegalias generalizadas con un síndrome mononucleósico:**

El **síndrome mononucleósico**, de observación frecuente, está integrado por fiebre, odinofagia y adenomegalias generalizadas, con esplenomegalia o sin ella. Estas manifestaciones semiológicas están acompañadas por un criterio morfológico mínimo en el hemograma: más del 50% de los leucocitos deben ser mononucleares (linfocitos, monocitos) o, por lo menos, 10 de cada 100 células blancas de caracteres atípicos (tipo Downey), con marcado polimorfismo y heterogeneidad de los linfocitos (linfocitos activados).

Este grupo de pacientes tiene una etiología infecciosa responsable de las adenomegalias y el diagnóstico surge de la detección de antígenos o anticuerpos específicos, o de ambos. Se debe efectuar, inicialmente, una prueba para detectar anticuerpos heterófilos (inmunoglobulinas IgM que se unen a glóbulos rojos no humanos, de buey o caballo) a través de un monotest o una reacción de Paul Bunnell.

Se definen así dos subgrupos de pacientes:

1. *Síndrome mononucleósico con anticuerpos heterófilos positivos* cuyo diagnóstico es mononucleosis infecciosa por virus de Epstein-Barr (**fig. 68-2-2**).
2. *Síndrome mononucleósico con anticuerpos heterófilos negativos;* en estos casos se deberá investigar:
   - *Infección por virus de Epstein-Barr:* mononucleosis infecciosa con anticuerpos heterófilos negativos (investigación de anticuerpos IgM contra distintos antígenos virales específicos: antígeno temprano, antígeno de la cápside viral).
   - *Infección por citomegalovirus:* en pacientes inmunocompetentes se deben buscar anticuerpos específicos IgM. Otros métodos diagnósticos incluyen la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en varios líquidos corporales, como también en material de biopsia.
   - *Infección primaria por HIV:* esta primoinfección puede ser asintomática o presentarse como un síndrome mononucleósico o con manifestaciones neurológicas, que coinciden con la seroconversión durante las 2-4 semanas de la infección aguda sintomática. Debe sospecharse siempre, aunque no se identifiquen conductas de riesgo en la anamnesis. Si se presume una infección aguda por HIV, además de la prueba de ELISA para HIV que cuantifica los anticuerpos IgM e IgG, se debe solicitar la investigación de viriones circulantes en el plasma a través de la detección del antígeno P24 (proteína mayor de la cápside viral) y/o la cuantificación de copias de RNA-HIV (carga viral). Las pruebas de cuarta generación, para detección simultánea de antígeno p-24/HIV y anticuerpos anti-HIV, aparecieron por la necesidad de detectar tempranamente esta infección.
   - *Toxoplasmosis:* puede diagnosticarse por la detección de anticuerpos IgM durante la etapa aguda. La negatividad prácticamente excluye el diagnóstico en un huésped normal.

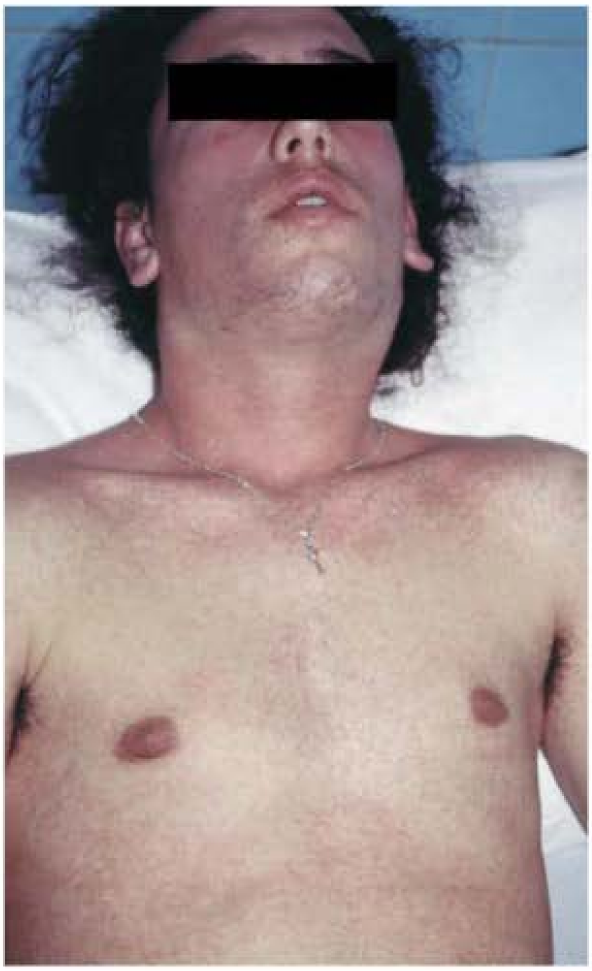

[redacted]

Fig. 68-2-2. Mononucleosis infecciosa por virus de Epstein-Barr. El paciente presenta un exantema morbiliforme y adenomegalias que deforman el cuello.

Con menor frecuencia el síndrome mononucleósico con anticuerpos heterófilos negativos puede ser provocado por: virus de la rubéola, adenovirus, secundarismo sifilítico, virus B de la hepatitis o virus del herpes simple.

- **Adenomegalias generalizadas en un paciente con conductas de riesgo para una infección por HIV** (véase, además, síndrome mononucleósico por infección primaria por HIV). El diagnóstico de la infección por HIV se certifica por la detección de anticuerpos para HIV (ELISA). Su positividad en dos pruebas sucesivas tiene una sensibilidad del 98% y una especificidad del 99,8%. Una segunda alternativa es hacer directamente alguna prueba confirmatoria (*Western blot, dot blot*, ensayo lineal). Las adenomegalias generalizadas en el paciente HIV positivo habitualmente se correlacionan con la etapa inicial de la enfermedad; su involución puede significar progresión de esta. En los pacientes HIV positivos con adenomegalias generalizadas se puede realizar una punción-biopsia ganglionar con aguja fina para examen citológico y microbiológico (directo y cultivo). Las posibilidades diagnósticas son: hiperplasia linfoidea (50%), linfomas no Hodgkin asociados con el HIV (20%), infección por micobacterias (17%), sarcoma de Kaposi (10%) y otras causas como criptococosis o enfermedad de Hodgkin

(3%). Con esta metodología no hay falsos positivos; puede haber falsos negativos en la hiperplasia linfoide. Por lo tanto, se debe indicar la biopsia quirúrgica cuando se sospecha clínicamente otra patología y el estudio citológico indica hiperplasia linfoide.

- **Adenomegalias generalizadas sin elementos de orientación clínica** (véase **caso clínico 66-5-1**). La metodología diagnóstica que se utilizará para formular un diagnóstico etiológico es la misma que se propone ante la presencia de una adenomegalia regional sin lesión primaria (biopsia ganglionar por punción aspirativa con aguja fina, aguja gruesa o quirúrgica). Las adenomegalias generalizadas pueden ser una forma de presentación de la tuberculosis miliar.

SUPURACIÓN DE LOS GANGLIOS LINFÁTICOS

La presencia de una adenitis supurada constituye una situación clínica singular que limita significativamente las causas probables. La primera aproximación al diagnóstico etiológico la brindará el territorio ganglionar afectado y entre las causas deberán recordarse:

- ***Adenitis supurada en el cuello o en las extremidades:*** infecciones piógenas (p. ej., estreptocócicas o estafilocócicas) y micóticas (p. ej., esporotricosis).
- ***Adenitis inguinal supurada:*** linfogranuloma venéreo.
- ***Adenitis cervical superficial con fistulización:*** tuberculosis (**fig. 68-2-3** y **caso clínico 68-2-1**), actinomicosis.
- ***Adenitis supurada occipital:*** pediculosis del cuero cabelludo con infección bacteriana secundaria.
- ***Adenitis supurada supraepitroclear, axilar e inguinal:*** enfermedad por arañazo de gato.

No obstante, en presencia de una adenitis supurada se deben realizar, en forma sucesiva, las siguientes pruebas diagnósticas hasta lograr la certificación etiológica: 1) obtener material por punción aspirativa del ganglio para examen bacteriológico, micológico directo y cultivo, a través de piel sana, en un sitio no declive para evitar formación de fístulas, 2) biopsia quirúrgica ganglionar con cultivo.

La **enfermedad por arañazo de gato** es producida por un bacilo gramnegativo fuertemente argirófilo (*Bartonella henselae*) introducido por el rasguño o la mordedura de un gato. Los datos clínicos que permiten su diagnóstico son:

- Adenomegalias localizadas de evolución subaguda en la axila, la epitróclea o las ingles en niños o adolescentes por lo demás saludables. Sin embargo, un 20% de los pacientes tienen adenomegalias generalizadas y en un 40% supuran. El 1-2% de los casos presentan compromiso sistémico: abscesos y/o granulomas hepatoesplénicos, artritis, encefalitis.
- Contacto con gatos, especialmente de corta edad, en los quince días previos a la aparición de los síntomas.
- Ausencia humoral o histopatológica de otra enfermedad.
- Hallazgos histológicos de inflamación granulomatosa e identificación de bacilos polimórficos con la técnica argéntica de Warthim-Starry en el material obtenido por punción con aguja fina o biopsia quirúrgica.
- Nuevas pruebas diagnósticas: anticuerpos para *B. henselae* por inmunofluorescencia indirecta. El cultivo del agente etiológico requiere técnicas que no están al alcance de la mayoría de los laboratorios.
- Respuesta escasa a los antibióticos (cotrimoxazol, macrólidos) que se recomiendan en las formas clínicas graves o en inmunocomprometidos.
- Involución espontánea en semanas, meses o años.

El algoritmo de la **figura 68-2-4** resume la secuencia diagnóstica en un paciente con ganglios superficiales palpables.

ADENOMEGALIAS PROFUNDAS

Las adenomegalias profundas comparten tres características clínicas:

1. Habitualmente no son accesibles a la inspección o palpación en forma directa. Una excepción puede estar representada por las grandes masas linfomatosas o metastásicas ubicadas en el abdomen o la pelvis, especialmente en pacientes delgados.

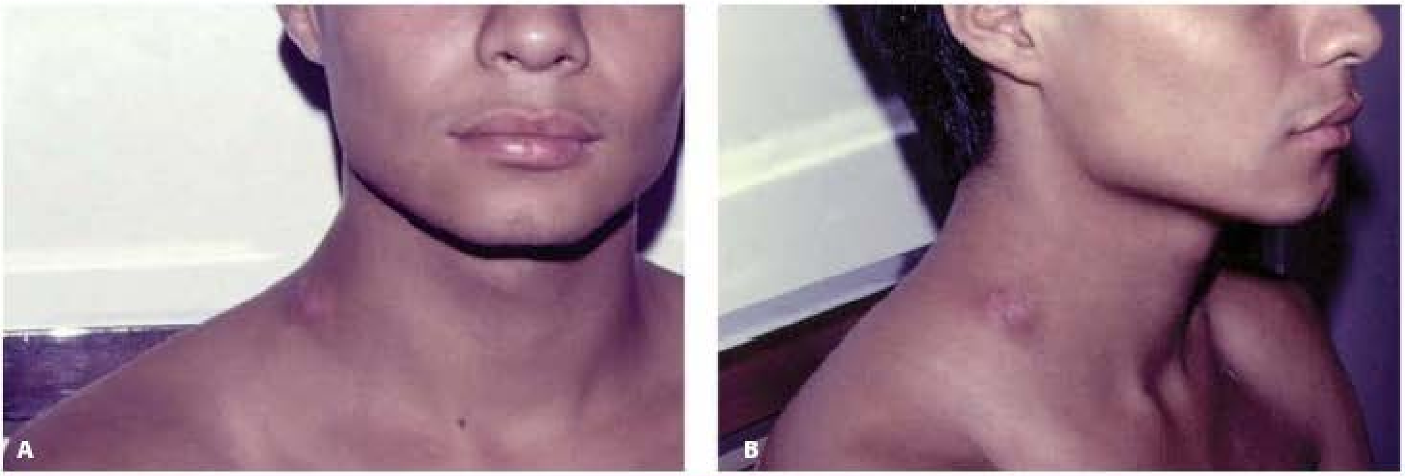


Fig. 68-2-3. A y **B.** Adenitis tuberculosa supurada (escrófula).

CASO CLÍNICO 68-2-1

Olinda, una mujer de 78 años que vivía en un instituto geriátrico, consultó por una tumoración cervical derecha, indolora, de lento crecimiento durante seis meses y una pérdida de 5 kg de peso. En la última semana había aparecido una lesión ulcerada, vecina a la tumoración, de la que drenaba una secreción seropurulenta. No refería fiebre ni sudores nocturnos; tampoco tos ni expectoración. No había otros antecedentes personales ni heredofamiliares trascendentes. Impresionaba crónicamente enferma, estaba adelgazada, temperatura axilar 38,1 °C. La región cervical derecha estaba deformada por una masa redondeada de 5 × 5 cm, indolora, consistencia duroelástica, adherida a los planos profundos. Había una úlcera de 1 × 1 cm vecina a la tumoración. La boca y la orofaringe no presentaban signos anormales.

Tenía una anemia normocítica y normocrómica; leucocitosis con neutrofilia; PPD 2UT: induración de 20 mm, VDRL: negativa y anticuerpos anti-IgM para toxoplasmosis: negativos. Radiografía de tórax frente: sin lesiones pleuropulmonares. La tomografía computarizada con contraste intravenoso demostró la presencia de una adenomegalia cervical derecha con necrosis central que desplazaba las estructuras blandas del cuello (**fig. 1**).

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

¿Qué procedimiento diagnóstico recomendaría para concretar un diagnóstico de certeza?

Comentario

Esta mujer añosa, que reside en una institución geriátrica, consulta por un síndrome de adenomegalia localizada sin puerta de entrada, de evolución crónica, con supuración espontánea, fiebre y una prueba cutánea positiva a la tuberculina. Todos estos datos hacen altamente probable el diagnóstico de una adenitis tuberculosa. La biopsia ganglionar por punción aspirativa con aguja fina permite confirmar el diagnóstico en más del 85% de los casos y puede repetirse si la muestra fue negativa en el primer intento. Algunos pocos pacientes requerirán una biopsia quirúrgica de la adenomegalia. En esta enferma se encontraron numerosos bacilos ácido-alcohol resistentes en el examen microbiológico directo del material obtenido por punción aspirativa con aguja fina; en el cultivo desarrolló *Mycobacterium tuberculosis* sensible a todos los fármacos antituberculosos. El diagnóstico definitivo fue adenitis cervical tuberculosa (**escrófula**). La infección tuberculosa de un ganglio periférico es la forma más común de tuberculosis extrapulmonar y la posibilidad de encontrar lesiones tuberculosas activas en la radiografía de tórax es inferior al 40%.

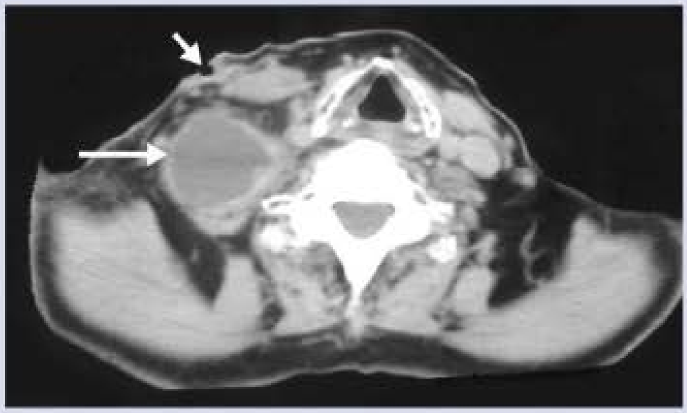


Fig. 1. Escrófula. Se observa una adenomegalia cervical derecha con necrosis central (*flecha larga*) y solución de continuidad de la piel y partes blandas (*flecha corta*).

2. Las adenomegalias pueden expresarse por manifestaciones obstructivas o compresivas. A veces, el efecto de masa generado por su volumen es responsable de cuadros clínicos definidos que sugieren determinadas etiologías; por ejemplo: síndrome de la vena cava superior por metástasis ganglionar mediastínica de un carcinoma de pulmón de pequeñas células o linfoma; edema unilateral de un miembro inferior por compresión venosa o linfática que ejercen los ganglios ilíacos internos o pelvianos agrandados por metástasis de un adenocarcinoma de próstata.
3. Habitualmente se los detecta, como consecuencia de una evaluación diagnóstica dirigida por los síntomas o en la estadificación de adenomegalias superficiales, a través de métodos por imágenes: radiografía de tórax, tomografía computarizada y/o ecografía; en situaciones especiales pueden ser necesarias una PET con 18-FDG, una resonancia magnética o una centellografía con galio 67.

A. Adenomegalias en el tórax

En el tórax se puede distinguir un agrandamiento de los ganglios hiliares o los mediastínicos; a continuación se describirán las distintas situaciones de cada caso.

1. Agrandamiento de los ganglios hiliares

La radiografía de tórax es un método sensible para detectar adenomegalias hiliares. Estos ganglios pueden visualizarse cuando se agrandan tanto como para contactar con el contenido aéreo pulmonar. Son más fáciles de reconocer en el hilio derecho. La trayectoria del bronquio fuente izquierdo y la superposición de la aorta y la arteria pulmonar hacen que las adenomegalias izquierdas de tamaño moderado puedan pasar inadvertidas. El diagnóstico diferencial se debe establecer con estructuras vasculares y puede hacerse con la radiografía de tórax de perfil (una densidad redondeada por detrás de los bronquios principales sugiere adenomegalia), radioscopia y/o

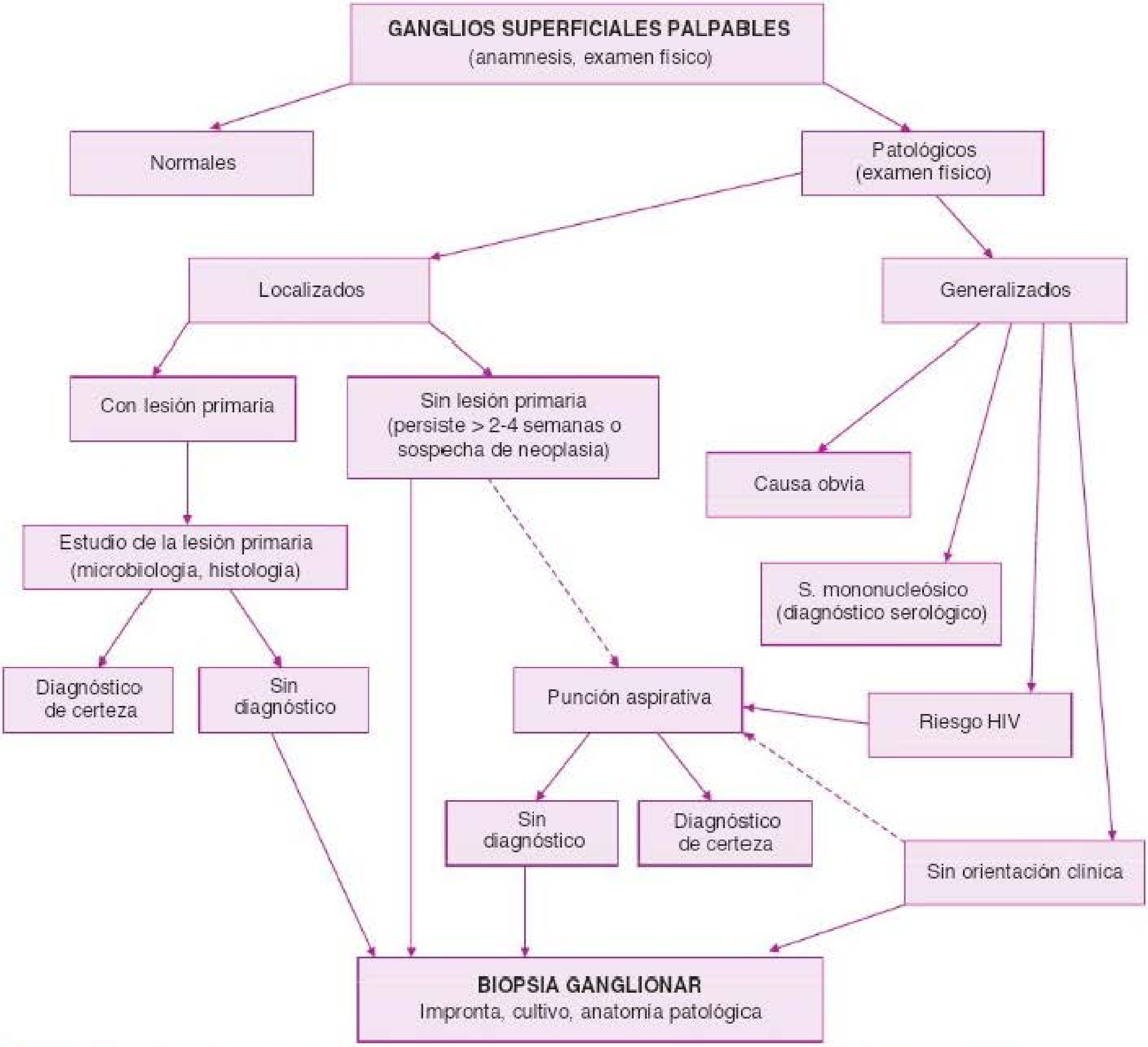

GANGLIOS SUPERFICIALES PALPABLES
(anamnesis, examen físico)
Normales
Patológicos
(examen físico)
Localizados
Generalizados
Con lesión primaria
Sin lesión primaria
(persiste > 2-4 semanas o
sospecha de neoplasia)
Causa obvia
Estudio de la lesión primaria
(microbiología, histología)
S. mononucleósico
(diagnóstico serológico)
Diagnóstico
de certeza
Sin
diagnóstico
Punción aspirativa
Riesgo HIV
Sin
diagnóstico
Diagnóstico
de certeza
Sin orientación clínica
BIOPSIA GANGLIONAR
Impronta, cultivo, anatomía patológica

Fig. 68-2-4. Algoritmo diagnóstico de las adenomegalias superficiales. La línea de puntos indica una alternativa diagnóstica previa a la biopsia ganglionar.

tomografía computarizada con contraste intravenoso (IV). El agrandamiento ganglionar hiliar puede ser unilateral o bilateral. Este planteo clínico, si bien favorece la orientación diagnóstica, carece de especificidad.

Adenomegalia hiliar unilateral

Esta situación responde a una causa neoplásica hasta que se demuestre lo contrario. El carcinoma broncogénico, los linfomas y las metástasis de carcinomas infradiafragmáticos son las etiologías más comunes.

Excepcionalmente pueden responder una enfermedad benigna (tuberculosis [TBC], micosis o sarcoidosis). La fibrobroncoscopia (FBC) con lavado broncoalveolar (BAL), biopsia de la mucosa bronquial anormal y transbronquial (BTB) de la adenomegalia es el procedimiento diagnóstico de elección; si los hallazgos no son característicos, deberá evaluarse la obtención de tejido ganglionar mediante una mediastinoscopia o una videotoracoscopia. Si la adenomegalia hiliar unilateral se asocia con una lesión parenquimatosa o un derrame pleural, los diagnósticos probables son neoplasia o TBC; el estudio histopatológico y microbiológico del material obtenido del infiltrado pulmonar o de la punción biópsica de la pleura y/o el líquido pleural puede confirmar la presunción diagnóstica (**fig. 68-2-5A** y **B**).

Adenomegalia hiliar bilateral

Este signo radiográfico debe correlacionarse con la clínica.

a. En **un paciente asintomático con examen físico normal** es una manifestación de sarcoidosis. Teniendo en cuenta la baja especificidad del centellograma con galio y de la de enzima convertidora de angiotensina, y que la patología neoplásica (linfomas, carcinoma broncogénico) puede presentarse de esta manera, es prudente confirmar el diagnóstico a través de una FBC con BAL y BTB o biopsia de la grasa escalénica.

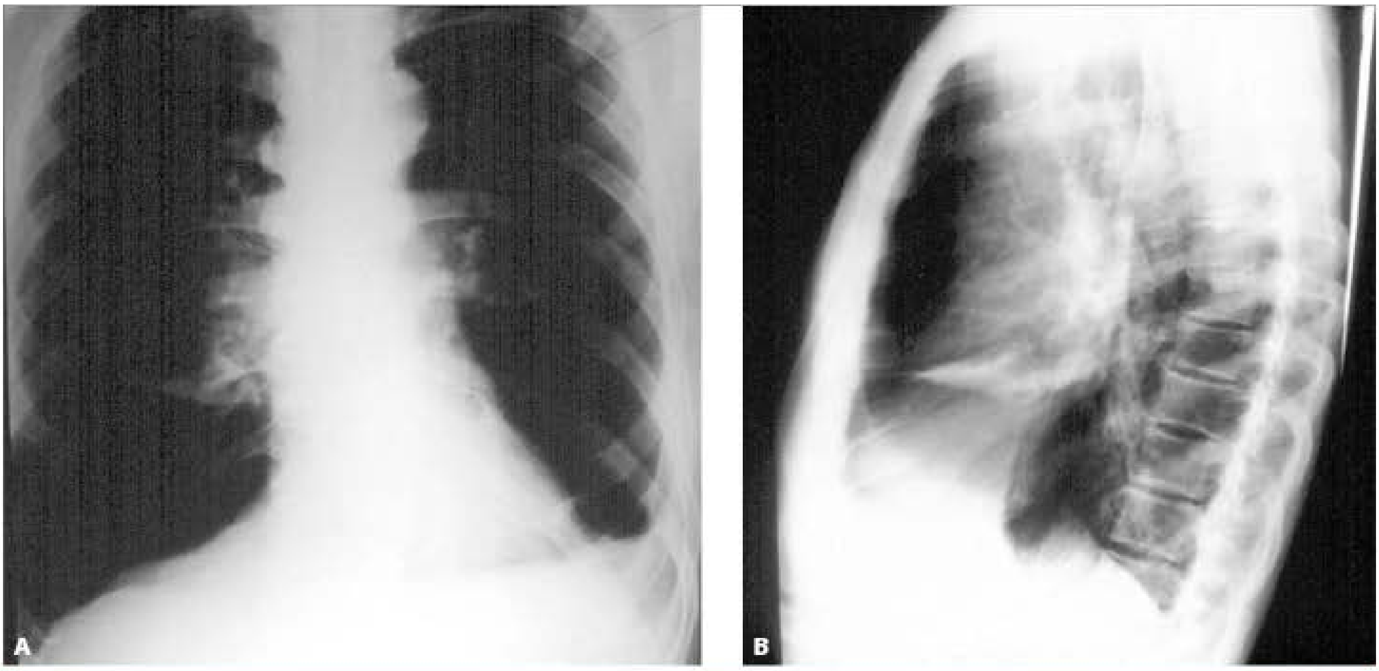


Fig. 68-2-5. Radiografía de tórax posteroanterior que muestra una adenomegalia hiliar derecha (hilio tumoral) por metástasis de un adenocarcinoma de localización primitiva desconocida (**A**). En el perfil (**B**) se observa una atelectasia parcial del lóbulo medio.

b. En **un paciente sintomático y/o con examen físico anormal:** si los síntomas son artritis, eritema nudoso y/o iridociclitis, la causa es una sarcoidosis. En otro marco clínico de referencia (fiebre, hepatomegalia y/o esplenomegalia) deben agregarse otras etiologías en el diagnóstico diferencial; por ejemplo: enfermedades granulomatosas (TBC, micosis) y neoplasias (carcinoma broncogénico, linfomas). Cuando las adenomegalias hiliares bilaterales están acompañadas por un infiltrado pulmonar intersticial o difuso, las posibilidades etiológicas abarcan la sarcoidosis, la neumoconiosis (los ganglios pueden calcificarse en "cáscara de huevo"), la linfangitis carcinomatosa, el linfoma y la amiloidosis. Nuevamente, la FBC con BAL, la biopsia de la mucosa bronquial (aunque visualmente sea normal), del parénquima pulmonar (aunque radiográficamente sea normal) y la BTB de las adenomegalias es el procedimiento de evaluación inicial. Si esta estrategia no concluye en un diagnóstico de certeza, se deberá considerar la obtención de material representativo a través de una mediastinoscopia, mediastinotomía, videotoracoscopia o toracotomía. La punción-aspiración, guiada por tomografía computarizada (TC) o ecografía endobronquial, es un procedimiento útil, pero debe recordarse que, si el diagnóstico presuntivo es linfoma, hace falta conocer la arquitectura ganglionar además de la citología (**fig. 68-2-6**).

2. Agrandamiento de los ganglios mediastínicos

Las adenomegalias mediastínicas habitualmente son expresión de una enfermedad neoplásica (metástasis de un cáncer de pulmón o infradiafragmático, linfoma) o una infección específica (TBC, micosis). La mediastinoscopia o la mediastinotomía son los procedimientos instrumentales usualmente necesarios para llegar a un diagnóstico de certeza (**figs. 68-2-7** y **68-2-8**).

B. Agrandamiento de los ganglios abdominales/retroperitoneales

El agrandamiento de los ganglios abdominales o retroperitoneales es, a menudo, manifestación de una patología maligna. Los linfomas y las metástasis ganglionares de los tumores de testículo, el tumor de células germinales o el adenocarcinoma de próstata son las causas más comunes (**fig. 68-2-9** y **caso clínico 68-2-2**). Rara vez constituye una expresión de adenitis tuberculosa. La ecografía y la TC son los métodos de elección en la evaluación anatómica y permiten la realización de una punción-biopsia guiada. No obstante, cuando los hallazgos histológicos no son característicos o se sospecha linfoma, se debe obtener material por laparotomía.

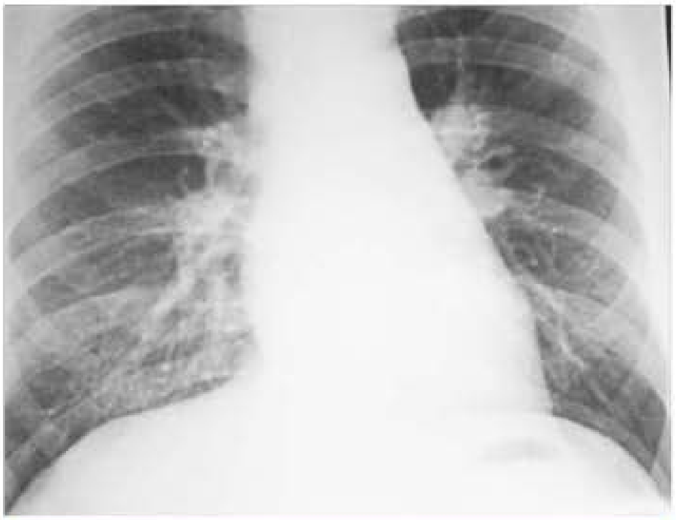


Fig. 68-2-6. Adenomegalias hiliares bilaterales en un enfermo con SIDA y tuberculosis ganglionar.

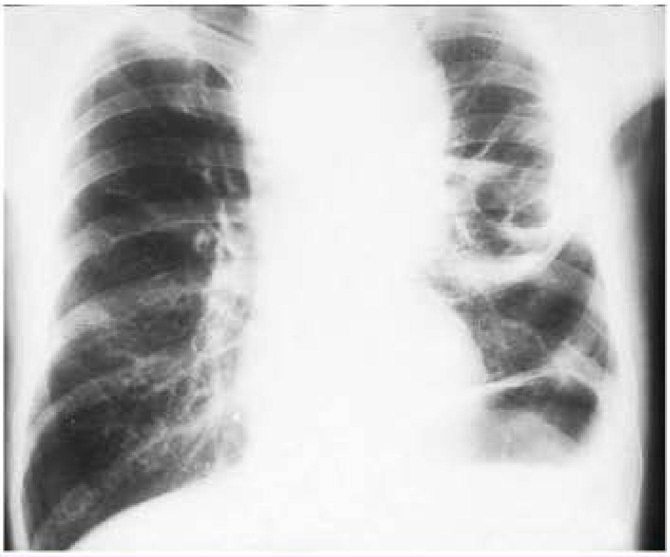


Fig. 68-2-7. Adenomegalias mediastínicas por metástasis de un cáncer de pulmón indiferenciado de células grandes. Se observa ascenso del hemidiafragma izquierdo por parálisis del nervio frénico homolateral y lesiones cavitadas con niveles hidroaéreos (abscesos) en el pulmón izquierdo por una neumonía posobstructiva que se abscedó.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Métodos por imágenes

Se utilizan para establecer el tamaño, la estructura y la distribución corporal de los ganglios enfermos con mayor precisión que la que brinda el examen físico, principalmente los ubicados en las cavidades viscerales (ganglios profundos) que no son accesibles a la inspección ni a la palpación. En general, estos métodos son capaces de detectar enfermedad por el aumento del tamaño de los ganglios y/o incremento de su actividad metabólica. Sin embargo, los de tamaño normal pueden albergar una patología neoplásica o infecciosa o ambas. También se indican para **estadificar** enfermedades neoplásicas y para guiar una biopsia por punción.

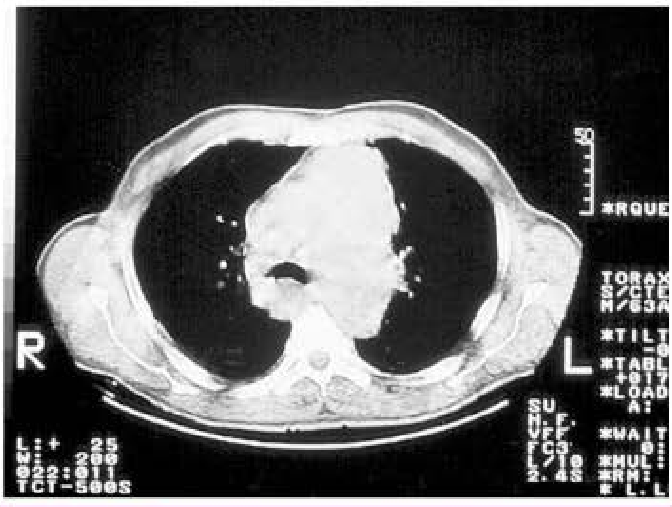


Fig. 68-2-8. Masa ganglionar mediastínica por un linfoma linfoblástico que provoca compresión y desplazamiento de la tráquea.

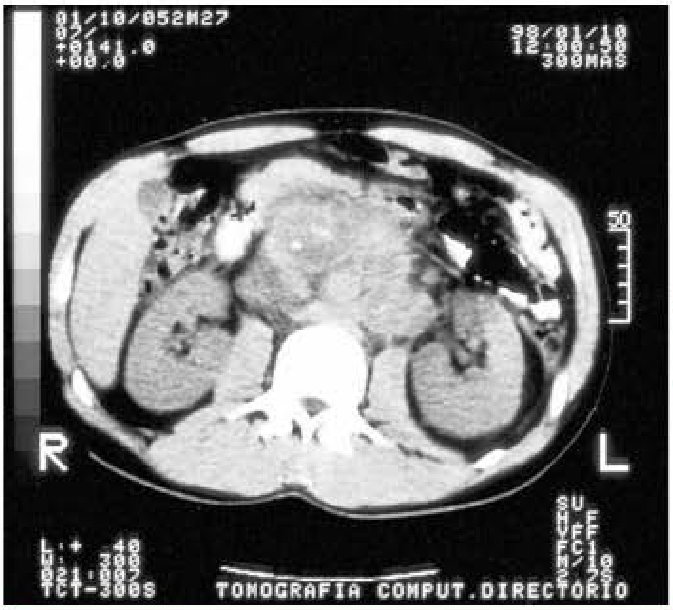


Fig. 68-2-9. Adenomegalias retroperitoneales por metástasis de un carcinoma germinal extragonadal.

Se debe tener presente que, en la actualidad, el diagnóstico etiológico de una adenomegalia no se basa en los métodos por imágenes, que son muy ventajosos para descubrir una enfermedad ganglionar, pero no son sensibles ni específicos para establecer la causa (véase también **cap. 67-5** *Estudios por imágenes*).

Sin embargo, algunos estudios sugieren que la ecografía de las adenomegalias cervicales puede ayudar en el diagnóstico diferencial entre metástasis de carcinoma y tuberculosis. Los métodos disponibles son:

- *Radiología simple* (básicamente, la radiografía de tórax de frente y perfil para estudiar los ganglios del hilio pulmonar y mediastínicos).
- *Ecografía con Doppler o sin él*, *tomografía computarizada* y *resonancia magnética* que pueden identificar el agrandamiento de los ganglios profundos, diferenciarlos de otras estructuras anatómicas e informar algunas de las características estructurales (p. ej., necrosis) (véanse las figuras de los **casos clínicos 68-2-1** y **68-2-2**).
- *Centellografía con galio* que permite conocer la existencia de lesiones activas linfoproliferativas o granulomatosas.
- *Tomografía por emisión de positrones* (PET) usando 18-fluorodesoxiglucosa (18F-FDG) que se ha transformado en una técnica de imagen útil para detectar metástasis ganglionares y para la estadificación y evaluación del tratamiento de los linfomas. Brinda una información metabólica única porque la captación incrementada 18-FDG en el tejido neoplásico es el resultado de un aumento del metabolismo anaeróbico y una permanencia más prolongada del radiotrazador en las células tumorales comparadas con los tejidos normales. Se puede realizar la PET con 18-FDG y fusión con tomografía computarizada o resonancia magnética.

La tomografía computarizada con contraste IV es actualmente, en la ecuación costo/beneficio, el método de

CASO CLÍNICO 68-2-2

Willy, de 31 años, consultó por un dolor sordo localizado en el cuadrante abdominal inferior izquierdo de 12 horas de evolución. Este dolor había aparecido espontáneamente al despertarse, no tenía irradiación y se acompañaba de náuseas sin vómitos. Antecedentes personales y heredofamiliares: sin valor patológico. Impresionaba agudamente enfermo; estaba normotenso y sin fiebre. El abdomen era blando, la palpación abdominal profunda provocaba dolor sin defensa en la fosa ilíaca y flanco izquierdos, y la descompresión abdominal era indolora. Se palpaba una masa duroelástica de aproximadamente 10 cm de diámetro, indolora, que no excursionaba con la respiración, ubicada en flanco y fosa ilíaca izquierdos. Los ruidos hidroaéreos eran normales. El examen de los genitales externos y el tacto rectal no demostraron alteraciones. La prueba de sangre oculta en materia fecal fue negativa. Hto 39%, Hb 12,4 g/dL, leucocitos 13 200/mm^3 con neutrofilia, plaquetas 275.000/mm^3. Eritrosedimentación 77 mm en la primera hora. HIV (ELISA) negativo. Alfa-fetoproteína 1.200 ng/mL (VN < 25 ng/mL), subunidad beta de gonadotrofina coriónica 58 mUI/mL (VN ≤ 5,2 mUI/mL), LDH 1.540 UI/L (VN 240-370 UI/L). Se realizó una tomografía computarizada (TC) de abdomen y pelvis con contraste intravenoso que mostró una masa retroperitoneal con densidad heterogénea (**fig. 1**).

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

¿Qué procedimiento diagnóstico recomendaría para concretar un diagnóstico de certeza?

Comentario

Los síntomas y signos, clínicos y radiográficos, de este paciente indican la presencia de una enfermedad neoplásica primaria o secundaria ubicada en el retroperitoneo cuyo diagnóstico diferencial incluye: 1) linfomas, 2) sarcoma de partes blandas, 3) metástasis ganglionares de un carcinoma oculto pobremente diferenciado ubicado en el tubo digestivo o aparato genitourinario y 4) tumor primario de células germinales. Cuando, como en este caso, no existen signos radiológicos definitivos que sugieran el órgano que originó el tumor es necesario prestar atención a otras pistas diagnósticas. En este sentido el enfermo tiene elevadas las concentraciones séricas de alfa-fetoproteína, subunidad beta de gonadotrofina coriónica y LDH que se relacionan fuertemente con la presencia de una neoplasia de células germinales. Por este motivo se solicitó una ecografía testicular que demostró la presencia de una lesión nodular en el testículo derecho que no había sido detectada en el examen físico. Se realizó una orquiectomía derecha y se encontró un carcinoma embrionario, una de las variantes histopatológicas de los tumores de células germinales. El diagnóstico definitivo fue: adenomegalias retroperitoneales por metástasis ganglionares de un tumor testicular de células germinales.

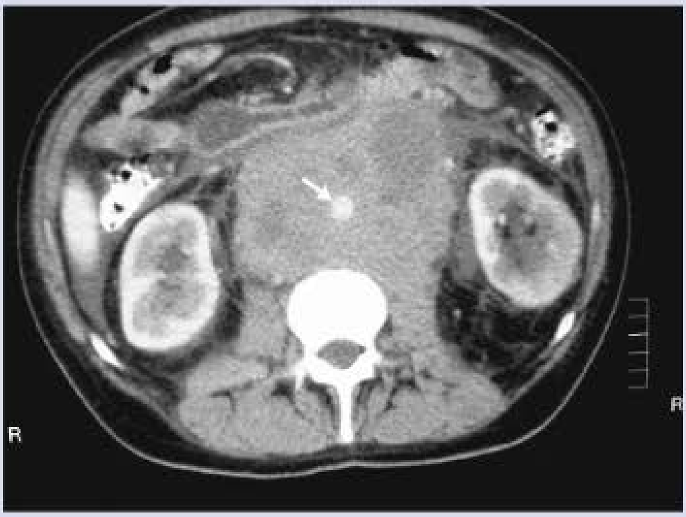


Fig. 1. La tomografía computarizada de abdomen con contraste intravenoso muestra un voluminoso conglomerado adenomegálico de densidad heterogénea que desplaza las estructuras normales del abdomen, hace contacto con el plano muscular de los psoasilíacos y envuelve la aorta abdominal, que aparece teñida con el material de contraste (*flecha*).

elección para comenzar la exploración de las adenomegalias y estadificar un linfoma u otras neoplasias (véase **caso clínico 68-2-2**).

Punción y biopsia ganglionar

El examen microbiológico e histopatológico, la inmunomarcación y el estudio citogenético de los linfocitos del material obtenido de una adenomegalia son los únicos recursos seguros para establecer la presencia o ausencia de tejido neoplásico y/o microorganismos en un ganglio y conocer la histoarquitectura ganglionar.

La **biopsia por punción aspirativa con aguja fina**, habitualmente guiada por ecografía o tomografía computarizada, permite obtener material ganglionar para estudio citológico, microbiológico y técnicas de diagnóstico molecular (PCR: *protein chain reaction*). Clásicamente se la ha utilizado para corroborar las metástasis ganglionares. Este procedimiento ofrece una orientación diagnóstica rápida (**fig. 68-2-10**) y los resultados falsos positivos son raros. Las muestras no diagnósticas están relacionadas con la pequeña cantidad del tejido obtenido y con la incapacidad de evaluar la histoarquitectura ganglionar (indispensable para diagnosticar linfomas). Se ha demostrado que es un recurso diagnóstico útil en la evaluación de las adenomegalias de los pacientes HIV positivos, particularmente en los países en vías de desarrollo.

En todos los casos, si el diagnóstico no se concreta con una biopsia por punción u otra prueba complementaria, o la sospecha diagnóstica es un proceso linfoproli-

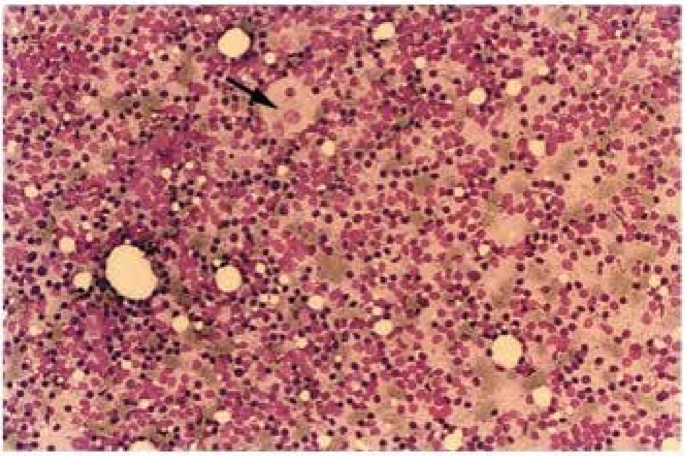


Fig. 68-2-10. Extendido de punción-aspiración ganglionar en un paciente con linfoma no Hodgkin B de células del manto (May-Grünwald-Giemsa, 100×). Se observa que la celularidad es bastante uniforme y está constituida en su mayoría por linfocitos de tamaño mediano, de madurez intermedia. Hay también linfocitos pequeños de cromatina más condensada y algunos macrófagos (*flecha*).

ferativo, se deberá realizar una **biopsia quirúrgica** del ganglio patológico. El procedimiento que se utiliza para obtener el material está en relación con la localización de la adenomegalia problema (p. ej., cirugía convencional, mediastinoscopia, fibrobroncoscopia, laparoscopia). Antes de realizar la extirpación de la adenomegalia se debe consultar con el anatomopatólogo porque algunos estudios requieren material fresco o un procesamiento especial. Hay que seleccionar el ganglio que se va a resecar según las siguientes especificaciones:

- En las adenomegalias generalizadas, se resecan las que son semiológicamente más patológicas (las más voluminosas, las más esféricas u ovoides, las más consistentes o más adheridas a tejidos vecinos). Si no hay un ganglio anormal predominante, la elección en orden descendente de preferencia es supraclavicular, cuello, axila e ingles.
- Si la adenomegalia es única, no hay elección.
- Se evitarán los ganglios inguinales, por la patología inflamatoria y/o cicatrizal (más o menos habitual) que los afecta, y los subangulomaxilares. Tampoco se extirparán los ganglios pequeños, de consistencia blanda y buena movilidad, si existen ganglios como los descritos en el primer punto.
- En ningún caso se aceptará un diagnóstico intraoperatorio de linfoma mediante biopsia por congelación de un ganglio linfático (en criomicrótomo o micrótomo de congelación), pues este diagnóstico no modifica la táctica quirúrgica planificada (que sería la única razón para efectuar un diagnóstico intraoperatorio).

La **biopsia por punción con aguja gruesa** permite obtener suficiente material para conocer la histoarquitectura ganglionar y realizar técnicas de diagnóstico molecular, genéticas y de inmunofenotipificación necesarias para el diagnóstico y clasificación de los linfomas. Puede resultar una alternativa adecuada a la biopsia quirúrgica por su bajo costo y mínima morbilidad.

Realización de la biopsia

El ganglio debe ser sometido a una extirpación completa para evitar que se pase por alto una lesión focal. No hay que comprimir, atricionar o fragmentar el ganglio linfático, para permitir un examen citohistológico correcto. Las complicaciones más trascendentes de la biopsia ganglionar quirúrgica son la infección y el daño de estructuras neurovasculares que aparecen más frecuentemente en las resecciones de ganglios inguinales y axilares.

Actitud sobre la pieza extirpada

Si el ganglio linfático es pequeño (menor de 0,5 cm de diámetro), se lo sumerge inmediatamente en líquido fijador. Si es de mayor tamaño y se cuenta con un laboratorio anatomopatológico cercano, debe cortarse el ganglio en dos mitades con bisturí delgado, suavemente, para no eliminar la cápsula del órgano (corte transversal). Se efectuarán los contactos de la superficie de corte con portaobjetos para lograr doce improntas de la celularidad del órgano (para estudios citológicos y citoquímicos), que deben ser evaluadas por un hematólogo. Además, se enviará material para: a) estudio anatomopatológico, b) cultivo para gérmenes comunes, bacilo de Koch y hongos. También puede ser necesario realizar inmunomarcación, estudios citogenéticos o de biología molecular.

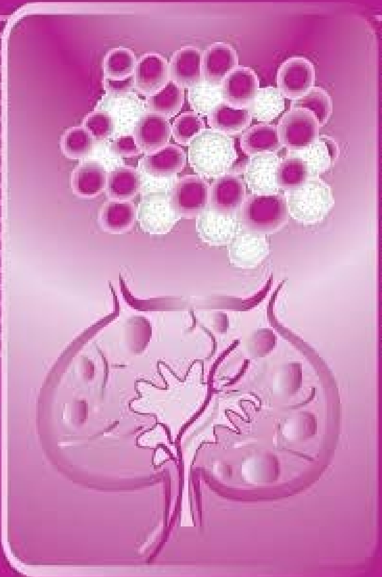
Resultados

La biopsia ganglionar, en pacientes que no padecen neoplasia o enfermedad sistémica y cuya radiografía de tórax es normal, conduce al diagnóstico en el 40 a 63% de los casos. Los enfermos con biopsias no diagnósticas desarrollarán una enfermedad relacionada con la indicación de la biopsia en el 25% de los casos (por lo general, un linfoma) en un lapso menor de 8 meses a partir del estudio histológico inicial. La posibilidad de concretar un diagnóstico etiológico aumenta si el paciente presenta síntomas sistémicos (fiebre, pérdida de peso, sudoración) y adenomegalias generalizadas. La presencia de adenomegalia generalizada con biopsia no diagnóstica tiene buen pronóstico.

Los resultados falsos negativos, que no son infrecuentes, están asociados con una elección incorrecta del ganglio para la biopsia y/o el procesamiento inadecuado o incompleto de la muestra.

Véase **Bibliografía** cap. 68-2 *El paciente con adenomegalias.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 68-2 *El paciente con adenomegalias.*
Véase **Autoevaluación** cap. 68-2 *El paciente con adenomegalias.*

68-3



El paciente con esplenomegalia

Marcelo J. Melero

INTRODUCCIÓN

En condiciones normales, el bazo, el órgano linfático más grande del cuerpo, no es palpable en el examen físico. El término **esplenomegalia** designa un bazo aumentado de tamaño detectado por la palpación. Cuando este órgano se agranda, su polo inferior se desplaza hacia abajo, adelante y a la derecha, y se palpa especialmente durante la inspiración. Su agrandamiento, diagnosticado exclusivamente por un estudio radiológico (p. ej., ecografía, centellografía, tomografía computarizada, resonancia magnética, tomografía por emisión de positrones con fusión de tomografía computarizada), probablemente tenga la misma trascendencia clínica que el detectado por las maniobras semiológicas. Sin embargo, no hay una definición radiológica de tamaño esplénico normal universalmente aceptada y se debe recordar que los diagnósticos de las enfermedades se basan históricamente en el aumento del tamaño del bazo detectado por el examen físico.

CUADRO 68-3-1. Agrandamientos viscerales que simulan esplenomegalia

Tumor renal (p. ej., cáncer de riñón, uronefrosis, riñón poliquístico)
Neoplasias del cuerpo y/o cola del páncreas
Tumores inflamatorios o neoplasia del ángulo esplénico del colon
Metástasis de un carcinoma en la glándula suprarrenal izquierda
Hepatomegalia a expensas del lóbulo izquierdo
Cáncer gástrico
Tumores retroperitoneales benignos o malignos

El médico debe resolver los siguientes interrogantes cuando sospecha la presencia de una esplenomegalia:

- ¿La masa palpable es el bazo?
- ¿Todo bazo palpable es una esplenomegalia?
- ¿Cuáles son los mecanismos y las enfermedades potencialmente responsables de la esplenomegalia?
- ¿La esplenomegalia está acompañada por alguna alteración de la función esplénica?

Estas preguntas pueden contestarse mediante el análisis de los siguientes ítems.

Características semiológicas y radiológicas del bazo

Una masa palpable en el hipocondrio izquierdo plantea el diagnóstico diferencial entre una esplenomegalia y el aumento de tamaño de otros órganos vecinos (**cuadro 68-3-1**). La **palpación** de un órgano en el hipocondrio izquierdo, por debajo del reborde costal, entre la IX y la XI costilla, de situación superficial, que impide la introducción de la mano entre este y el reborde costal, con borde anterior e incisuras, de amplia movilidad inspiratoria de arriba hacia abajo y de izquierda a derecha, sin fijeza espiratoria, permite el diagnóstico semiológico de esplenomegalia. Pero se ha demostrado una amplia variabilidad interobservador para apreciar un aumento de tamaño del bazo (p. ej., habilidad del examinador, tamaño de la esplenomegalia, hábito del paciente).

Se debe tener presente que no todo bazo palpable constituye una esplenomegalia. Más del 15% de las personas con un bazo palpable, considerado un signo semiológico de agrandamiento esplénico, tienen un bazo de tamaño normal en la evaluación con diferentes métodos de imágenes.

En estos casos debe informarse al paciente que es portador de un bazo palpable, sin que esto constituya un hallazgo anormal, y registrarlo en la historia clínica, tal como se hace con el grupo sanguíneo o la alergia a medicamentos. De tal manera se evitará que este signo se utilice erróneamente en la elaboración de un diagnóstico durante una situación de enfermedad.

El hallazgo de una esplenomegalia implica un aumento de 2-3 veces el volumen normal del órgano. En general, cuanto más grande es el tamaño del bazo, mayor es la probabilidad de que la esplenomegalia se asocie con una enfermedad trascendente.

Los aumentos significativos del tamaño del bazo pueden hacer que pelotee y pierda parcial o totalmente la movilidad inspiratoria. Las grandes esplenomegalias pueden ser visibles y deformar el hipocondrio izquierdo o todo el abdomen (vientre esplénico) (**fig. 68-3-1**).

Se denomina **esplenomegalia masiva** el bazo agrandado que se palpa a más de 8 cm por debajo del reborde costal. Habitualmente, la masa esplénica alcanza la línea biilíaca o la excede, o sobrepasa la línea media del abdomen alcanzando el cuadrante superior o inferior derecho. Este hallazgo semiológico implica un aumento de, aproximadamente, diez veces el tamaño normal del bazo y limita de manera significativa los diagnósticos etiológicos diferenciales, ya que son muy pocas las enfermedades que tienen este signo en su cuadro clínico (**cuadro 68-3-2**). Los procesos mieloproliferativos y linfoproliferativos son las causas más frecuentes de esplenomegalia masiva en países no tropicales. Una esplenomegalia masiva de causa no hepática rara vez produce hipertensión portal secundaria al aumento de flujo en la vena esplénica.

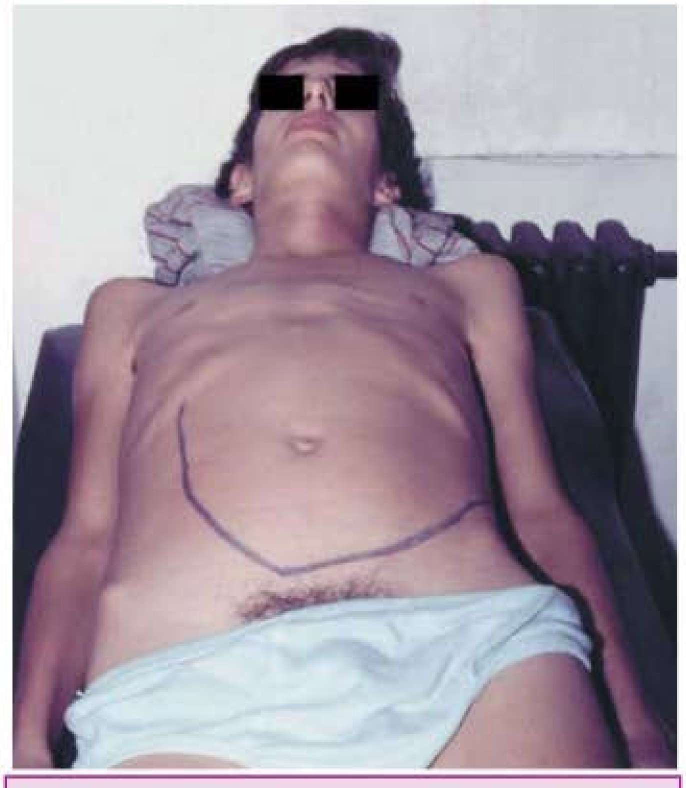


Fig. 68-3-1. Vientre esplénico en un enfermo con una esplenomegalia masiva por una leucemia mieloide crónica.

CUADRO 68-3-2. Etiologías de una esplenomegalia masiva
Leucemia mieloide crónica
Mielofibrosis con metaplasia mieloide, idiopática o pospolicitémica
Enfermedad de Gaucher
Linfomas no Hodgkin
Leucemia linfática crónica
Leucemia de células vellosas
Talasemia mayor
SIDA con *Mycobacterium avium complex*
Policitemia vera
Esquistosomiasis*
Paludismo*
Leishmaniasis*

*En áreas endémicas.

La palpación esplénica debe evaluar la consistencia y la sensibilidad del órgano, además de su tamaño.

Las esplenomegalias blandas y dolorosas orientan hacia un proceso agudo inflamatorio o infeccioso (p. ej., endocarditis infecciosa, síndrome mononucleósico); las de evolución crónica son de consistencia aumentada y habitualmente indoloras (p. ej., cirrosis hepática).

La forma del bazo y su superficie, uniformemente lisa, se conservan en la mayoría de las esplenomegalias. Los infartos, abscesos, quistes o metástasis pueden deformarlo. Una esplenomegalia es dolorosa por distensión de la cápsula (p. ej., absceso esplénico), infarto y/o inflamación de la cápsula. El aumento rápido del tamaño del bazo es característico de la trombosis de la vena esplénica o acompaña a los brotes febriles de la enfermedad de Hodgkin. El crecimiento lento se observa comúnmente en la hipertensión portal. La disminución brusca del tamaño de la esplenomegalia que sigue a una hemorragia digestiva alta sugiere una obstrucción en el eje esplenoportal (p. ej., trombosis de la vena esplénica).

También puede identificarse por **percusión del espacio semilunar de Traube** un aumento, no palpable, del tamaño del bazo. En estos casos, la matidez percutoria en la línea axilar media izquierda abarca una zona mayor que la comprendida entre la IX y la XI costilla con el paciente colocado en posición de Schuster. La utilidad de esta maniobra depende del grado de adiestramiento de quien la ejecuta. La presencia de derrame pleural o pericárdico, el contenido gástrico de alimentos después de las comidas o la materia fecal en el ángulo esplénico del colon pueden asociarse con resultados falsos positivos o negativos.

La **auscultación esplénica** puede detectar frotes indicadores de periesplenitis (p. ej., infarto esplénico) o soplos vasculares sistólicos orientadores de un aneurisma de la arteria esplénica.

Cuando quedan dudas semiológicas se debe recurrir a los métodos de diagnóstico por imágenes que son más sensibles para identificar una anomalía esplénica. El estudio radiológico de una esplenomegalia tiene cuatro objetivos: 1) confirmar el tamaño del bazo, 2) evaluar la arquitectura esplénica, 3) establecer el estado de otros órganos que pueden justificar la esplenomegalia y 4) en algunos pacientes seleccionados guiar una biopsia por punción.

Las **radiografías simples**, posteroanterior de tórax y de abdomen focalizada en el hipocondrio izquierdo, pueden ser la forma inicial de evaluación. Su utilidad es limitada. La presencia de una cámara aérea gástrica y de gas en el ángulo esplénico del colon excluiría la posibilidad de una esplenomegalia. Por estos métodos puede visualizarse el bazo en aproximadamente el 20% de los casos estudiados. La radiografía simple puede identificar calcificaciones esplénicas. Las macrocalcificaciones pueden observarse en quistes hidatídicos crónicos, hematomas esplénicos organizados y rara vez en los tuberculomas. Las microcalcificaciones sugieren histoplasmosis o tuberculosis hematógenas curadas.

La **ecografía**, un procedimiento diagnóstico operador-dependiente, transportable a la cama del enfermo, económico y sin radiaciones ionizantes, se ha constituido en el método de elección para iniciar el estudio del bazo. La medición del eje cefalocaudal (valor normal: hasta 13 cm) es la prueba más frecuentemente utilizada para medir el tamaño esplénico y correlaciona adecuadamente con el volumen del órgano (eje cefalocaudal de 9,8 cm correlaciona con un volumen $\geq 315{,}5$ cm^3). Además, aporta datos sobre la estructura, permite distinguir lesiones focales únicas o múltiples (p. ej., neoplasias, quistes, abscesos) de agrandamientos difusos y es la guía de procedimientos diagnósticos por punción y terapéuticos (p. ej., drenaje percutáneo de un absceso esplénico). Otras veces complementa la información aportada por la tomografía computarizada (TC) o la centellografía.

La **tomografía computarizada** *es un método más reproducible que la ecografía*. Permite determinar el tamaño del bazo con una exactitud de aproximadamente ± 5%. No solo diagnostica una masa abdominal como de origen esplénico sino, además, informa sobre la estructura del órgano (homogénea o heterogénea) y, al visualizar otras vísceras intraabdominales (p. ej., los ganglios linfáticos, el hígado y las estructuras vasculares de la cavidad abdominal), brinda datos adicionales sobre la probable etiología de la esplenomegalia (**fig. 68-3-2**). Además, es el método de elección en los traumatismos esplénicos para evaluar laceraciones y hematomas.

La ecografía y la tomografía computarizada son procedimientos de primera línea para el estudio por imágenes de una esplenomegalia. La elección de uno de ellos debe fundamentarse en las características individuales de cada cuadro clínico y las posibilidades del ambiente asistencial.

La ***centellografía radioisotópica*** con eritrocitos del paciente marcados con ^{51}Cr o ^{99}Tc metaestable, por su especificidad y costo accesible, es un procedimiento adecuado para la identificación de una esplenomegalia (**fig. 68-3-3**). El bazo normal, medido centellográficamente, tiene 12 cm en su eje cefalocaudal y 7 cm de ancho. La ventaja de la centellografía con respecto a los otros métodos por imágenes radica en la posibilidad de diagnosticar bazos supernumerarios o **esplenosis** (autotrasplante heterotópico de tejido esplénico que puede realizarse a partir del bazo que ha sufrido una rotura traumática). Otras veces permite observar el bazo desplazado por una lesión expansiva de otro origen.

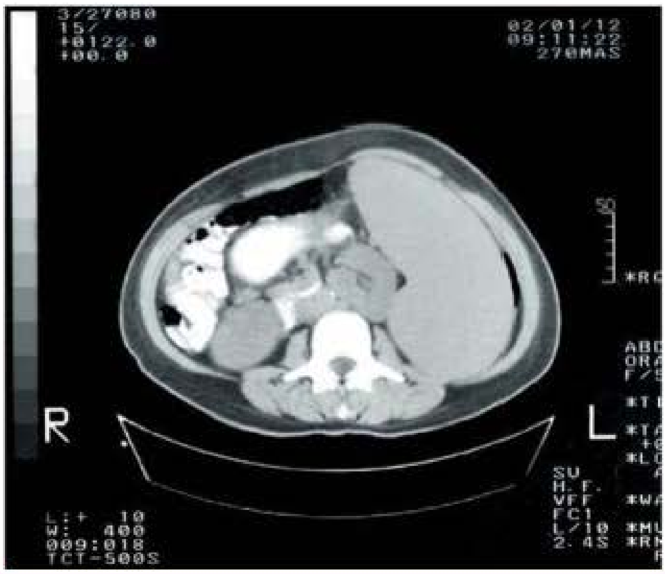


Fig. 68-3-2. La TC de abdomen pone de manifiesto una esplenomegalia homogénea en una paciente con mielofibrosis y metaplasia mieloide. Además, se observa la deformación de la pared abdominal y el desplazamiento del riñón izquierdo por la masa esplénica.

La ***resonancia magnética***, cuyo costo es mucho más elevado, no ofrece ventajas comparativas sobre la TC o la ecografía.

La ***tomografía por emisión de positrones*** (PET) con 18-fluorodesoxiglucosa, con fusión de tomografía computarizada, es un procedimiento novedoso cuyo uso está ampliándose en el estudio de las esplenomegalias de las enfermedades linfoproliferativas, las metastásicas sólidas y las debidas a algunas enfermedades inflamatorias (p. ej., sarcoidosis).

La ***angiografía esplénica*** se ha reemplazado como procedimiento diagnóstico por las imágenes no invasivas,

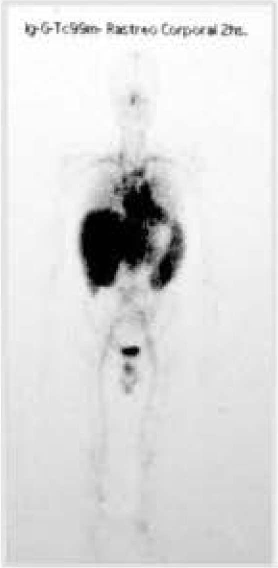


Fig. 68-3-3. Centellograma con inmunoglobulinas marcadas con tecnecio 99 metaestable que muestra una hepatoesplenomegalia homogénea en un paciente con linfoma de Hodgkin.

y en la actualidad se la utiliza como procedimiento terapéutico en algunas enfermedades del bazo (p. ej., rotura traumática de este órgano).

Etiopatogenia y fisiopatología

Una vez que se ha confirmado por semiología y/o métodos de imágenes que el paciente es portador de una esplenomegalia, debe tenerse presente que:

- Este hallazgo es un signo inespecífico, pero trascendente, de enfermedad. Es inespecífico porque son muchas las enfermedades que evolucionan con esplenomegalia. Es trascendente, porque muchas de las enfermedades asociadas con esplenomegalia modifican el pronóstico de vida del paciente.
- La esplenomegalia requiere siempre una evaluación diagnóstica. Se la puede detectar en el examen de rutina de un paciente asintomático o en alguien que consulta por: a) dolor, sensación de peso, incomodidad o molestia en la mitad superior izquierda del abdomen, b) dolor en el hipocondrio izquierdo de carácter pleurítico y/o propagado al hombro homolateral, c) saciedad temprana por compresión del estómago, que son los síntomas más comunes asociados con una esplenomegalia. En otras oportunidades, el motivo de consulta es: d) caquexia (la esplenomegalia masiva al comprimir el estómago interfiere en la alimentación), e) anemia, leucopenia, plaquetopenia o pancitopenia, f) ictericia y/o g) fiebre. Raramente el paciente consulta por haberse detectado un bulto en el abdomen.

Para evaluar a un enfermo con esplenomegalia es necesario conocer los mecanismos y las enfermedades que pueden aumentar el tamaño del bazo. Su agrandamiento se produce por uno o más de los siguientes mecanismos: 1) proliferación reactiva de las células linfoides, 2) infiltración por células neoplásicas, sustancias extrañas o macrófagos cargados de lípidos, 3) eritropoyesis extramedular, 4) proliferación de células fagocíticas y 5) congestión vascular. Estos mecanismos pueden expresar una extensa lista de enfermedades (**cuadro 68-3-3**). Las causas más frecuentes de esplenomegalia son: enfermedades del hígado (33%), neoplasias hematológicas (27%), infecciones (23%), congestión o inflamación (8%), enfermedades primarias del bazo (4%) y otras causas infrecuentes (5%). A veces, la esplenomegalia es una respuesta a la enfermedad más que la consecuencia de esta en el bazo.

1. **Esplenomegalias de causa infecciosa e inflamatoria.** El bazo es el órgano que inicialmente depura bacterias del torrente circulatorio, atrapa y procesa antígenos; es la principal fuente productora de anticuerpos IgM específicos, sitio de alojamiento, proliferación y transformación de linfocitos, y es capaz de eliminar parásitos intraeritrocitarios (p. ej., *Plasmodium*). Algunas parasitosis endémicas en la Argentina, como la leishmaniasis, el paludismo, las formas agudas de tripanosomiasis (enfermedad de Chagas) y la hidatidosis, son causa de esplenomegalia.

Las infecciones sistémicas son causas frecuentes de esplenomegalias moderadas y transitorias. El hallazgo de una esplenomegalia en un contexto

CUADRO 68-3-3. Mecanismos de producción y enfermedades asociadas con esplenomegalia

1. INFECCIÓN E INFLAMACIÓN (hiperplasia linfoide)
  Infecciones bacterianas
    Fiebre tifoidea
    Endocarditis infecciosa y otras formas de sepsis
    Tuberculosis diseminada
    Brucelosis
    Otros agentes: *Chlamydia psittaci*
  Infecciones virales
    Epstein-Barr
    HIV
    Hepatitis A y B
    Citomegalovirus
    Virus herpes y adenovirus
  Infecciones parasitarias
    Toxoplasma gondii, *Trypanosoma cruzi*
    Leishmania, *Plasmodium*
    Echinococcus granulosum
  Infecciones micóticas
    Candidiasis hepatoesplénica
    Histoplasmosis (diseminación hematógena)
  Enfermedades mediadas inmunológicamente
    Lupus eritematoso sistémico
    Enfermedad de Behçet
    Sarcoidosis
    Linfadenopatía angioinmunoblástica
    Artritis reumatoide
    Hemodiálisis por insuficiencia renal crónica
    Enfermedad del suero

2. DESTRUCCIÓN EXAGERADA DE CÉLULAS DE LA SANGRE (hiperplasia fagocítica)
  Anemias hemolíticas
    Congénitas
    Esferocitosis hereditaria
    Talasemia
    Déficit de piruvato cinasa
    Adquiridas
    Autoinmune
    Síndrome de Felty
    Síndrome hemofagocítico

3. CONGESTIÓN VENOSA (hipertensión en la vena esplénica)
  Hipertensión portal
    Cirrosis hepática
    Esplenomegalia idiopática (que determina hipertensión portal por hiperflujo)
    Insuficiencia cardíaca congestiva (infrecuente)
  Trombosis de la vena esplénica
    Traumatismo de abdomen
    Cáncer de páncreas
    Cáncer de estómago

4. SÍNDROMES MIELOPROLIFERATIVOS (expansión de la serie mieloide, eritropoyesis extramedular)
  Leucemia mieloide crónica
  Mielofibrosis con metaplasia mieloide
  Policitemia vera

5. INFILTRACIÓN (sustancias extrañas, macrófagos cargados de lípidos)
  Amiloidosis
  Enfermedad de Gaucher, enfermedad de Nieman-Pick

6. NEOPLASIAS (infiltración por células neoplásicas)
  Linfomas
  Leucemias
  Metástasis de carcinoma (infrecuente): mama, melanoma, pulmón, riñón, próstata

7. CAUSAS RARAS
  Endocrinopatías (hiperplasia linfoidea): enfermedad de Graves, tiroiditis de Hashimoto
  Quistes
  Hemangiomas
  Tuberculomas

clínico de infección bacteriana sugiere una sepsis como, por ejemplo, la endocarditis infecciosa. La fiebre tifoidea y las formas diseminadas de tuberculosis (miliar) son otras causas bacterianas de esplenomegalia.

El absceso esplénico, por embolia séptica en el curso de una endocarditis infecciosa (**fig. 68-3-4**) o por perforación en el bazo de un divertículo o cáncer del ángulo esplénico del colon, es otra etiología que debe tenerse en cuenta en la evaluación de una esplenomegalia infecciosa. De manera característica, el bazo palpable es uno de los signos del síndrome mononucleósico (véase **cap. 63-3** *Adenomegalias)*.

2. **Esplenomegalia por destrucción exagerada de células de la sangre.** Otra de las funciones esplénicas es eliminar glóbulos rojos envejecidos de la circulación. Esta función normal capacita al bazo para destruir eritrocitos, glóbulos blancos y plaquetas anormales. La esplenomegalia es un hallazgo frecuente en las anemias hemolíticas por defectos congénitos (esferocitosis hereditaria, talasemia mayor, déficit de piruvato cinasa) y adquiridos (anemia hemolítica autoinmune), y constituye el *síndrome de Felty* (artritis reumatoide, esplenomegalia y leucopenia/neutropenia). En contraste, la púrpura trombocitopénica inmunológica, a pesar de la intensa destrucción de plaquetas en el bazo, raramente se presenta con esplenomegalia.
3. **Esplenomegalia por congestión venosa.** La hipertensión portal es, junto con la infección, el mecanismo más común de esplenomegalia. La cirrosis hepática de distintas etiologías y, raras veces, la insuficiencia cardíaca congestiva producen esplenomegalia por este mecanismo. Otra causa del aumento del tamaño del bazo por congestión venosa es la trombosis de la vena esplénica, que habitualmente se asocia con un traumatismo abdominal, cáncer de páncreas y cáncer de estómago. Debe sospecharse en todo paciente con esplenomegalia relacionada con várices esofágicas en ausencia de cirrosis hepática.
4. **Esplenomegalia de los procesos mieloproliferativos.** Estas enfermedades hematológicas generan esplenomegalia por expansión masiva de la serie mieloide (leucemia mieloide crónica) o porque el bazo actúa como sitio de eritropoyesis extramedular (mielofibrosis con metaplasia mieloide, policitemia vera).

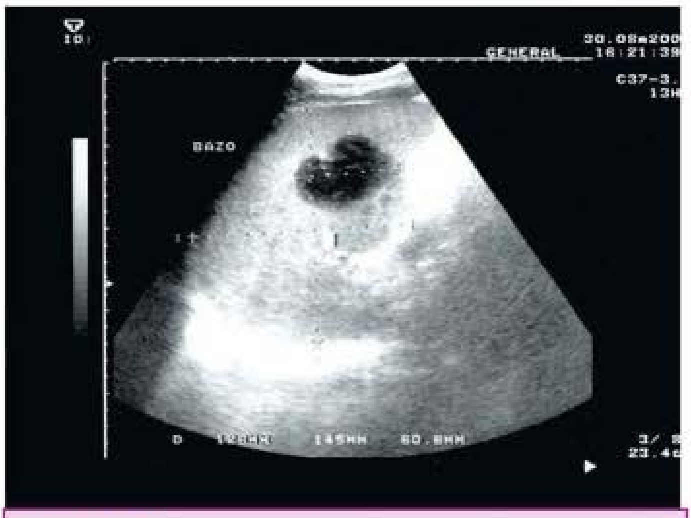


Fig. 68-3-4. Ecografía del bazo con un absceso esplénico.

5. **Esplenomegalia infiltrativa.** El bazo aumenta de tamaño cuando su parénquima es infiltrado por tejido granulomatoso (sarcoidosis), sustancia amiloide, o cuando se acumulan en los macrófagos esplénicos lípidos no digeribles (enfermedad de Gaucher).
6. **Esplenomegalia neoplásica.** Los linfomas y las leucemias (en especial la leucemia linfática crónica y la leucemia de células vellosas) son las enfermedades malignas que con mayor frecuencia comprometen el bazo. En los linfomas, este órgano puede representar la única localización detectable de la enfermedad. Las neoplasias no hematológicas rara vez dan metástasis en el bazo. La ausencia de linfáticos aferentes protegería a este órgano de la diseminación linfática del cáncer. Los carcinomas que hacen metástasis por medio de la arteria esplénica verían inhibido su crecimiento debido a la riqueza de tejido linfático. No obstante, las formas ampliamente diseminadas de cáncer de mama o el melanoma maligno pueden invadirlo.
7. **Esplenomegalia de causa rara.** De manera excepcional, algunas endocrinopatías, los quistes, hemangiomas u otras malformaciones pueden causar esplenomegalia.

Enfoque diagnóstico

El enfoque diagnóstico final del paciente con esplenomegalia está dado por un conjunto de datos recogidos en la anamnesis, el examen físico y los exámenes auxiliares de diagnóstico. En el **interrogatorio** se prestará especial atención a los antecedentes de consumo de bebidas alcohólicas, hábitos sexuales y abuso de drogas por vía intravenosa, la residencia en áreas endémicas para las parasitosis enumeradas entre las etiologías de esplenomegalias, los antecedentes heredofamiliares (enfermedad de Gaucher, anemias hemolíticas: esferocitosis y talasemias), y si en exámenes médicos previos se registró la existencia de un bazo palpable.

Los **signos** más valiosos en la orientación diagnóstica, excluyendo la semiología esplénica, se obtendrán de:

- ***Termometría clínica:*** la presencia de fiebre con escalofríos o sin ellos sugiere una infección (viral, bacteriana o parasitaria) o una hemopatía como causa de esplenomegalia. Los distintos tipos de curva térmica (véase **cap. 14** *Fiebre*) son elementos diagnósticos adicionales que deben tenerse en cuenta.
- ***Examen de la piel y las mucosas:*** el hallazgo de ictericia u otros estigmas de hepatopatía crónica (p. ej., telangiectasias aracniformes, eritema palmar) indican cirrosis hepática. La palidez de la piel y las mucosas, las petequias u otras manifestaciones de sangrado pueden ser expresión de sepsis (p. ej., endocarditis infecciosa) o hemopatía (p. ej., leucemia). La presencia de prurito generalizado con lesiones de rascado o sin ellas en una mujer joven con esplenomegalia obliga a descartar una cirrosis biliar primaria o un linfoma de Hodgkin.
- ***Auscultación cardíaca:*** la coexistencia o aparición de soplos de insuficiencia valvular con signos de infección pueden ser una manifestación de la endocarditis infecciosa.
- ***Hallazgo de ganglios semiológicamente patológicos:*** cualquier enfermedad que pueda generar ganglios patológicos produciría esplenomegalia. Una forma de evaluar

a los pacientes con bazo palpable es dividirlos en dos categorías, según la existencia o ausencia de adenomegalias (localizadas o generalizadas). Las distintas etiologías del síndrome mononucleósico, los linfomas, las leucemias linfáticas y la sarcoidosis son ejemplos de esta situación.

- ***Examen del abdomen:*** la coexistencia de hepatomegalia y esplenomegalia es una manifestación frecuente de cirrosis hepática, síndromes mieloproliferativos, linfomas o anemia hemolítica. Si la hepatomegalia es macronodular, deberá plantearse la posibilidad de metástasis hepáticas de carcinoma de estómago o de páncreas con esplenomegalia congestiva por trombosis esplénica. El paciente con esplenomegalia y ascitis puede tener hipertensión portal cuando el líquido peritoneal es un trasudado. La esplenomegalia puede ser expresión de linfoma, cáncer gástrico o cáncer de páncreas si el líquido ascítico es un exudado o quiloso. También puede detectarse hepatoesplenomegalia en la enfermedad de Gaucher, pero en estos casos el bazo siempre es mucho más grande que el hígado.
- ***Examen de orina:*** el examen macroscópico del color y de la espuma de la orina, con el uso de tiras reactivas que detectan pigmentos biliares en la orina permitirá, junto a la cama del paciente ictérico, dilucidar si la esplenomegalia se debe a anemia hemolítica (pigmentos biliares negativos en la orina) o a enfermedad hepatocelular (pigmentos biliares positivos en la orina).

La impresión diagnóstica deberá complementarse con una serie de pruebas que no se realizan, inicialmente, en el bazo en sí mismo, sino están orientadas a identificar el mecanismo y la enfermedad que produce la esplenomegalia (**cuadro 68-3-4**). Los **exámenes complementarios** más valiosos para el diagnóstico diferencial de una esplenomegalia incluyen:

– Radiografía de tórax, frente y perfil.
– Frotis de sangre periférica y hemograma completo realizado por un médico hematólogo.
– Hepatograma.
– Evaluación de la forma, tamaño, posición y de una eventual patología intraesplénica a través de técnicas de imagen, inicialmente ecografía o tomografía computarizada con contraste intravenoso.
– Biopsia ganglionar si existen adenomegalias: el examen histológico y bacteriológico (búsqueda de bacilo de Koch y hongos) de la adenomegalia puede dar el diagnóstico de la esplenomegalia.
– Estudio del material obtenido por punción aspirativa y biopsia de la médula ósea.
– Videoendoscopia digestiva alta, que permite visualizar várices esofágicas y del techo gástrico (debe realizarse en todos aquellos pacientes en los cuales la hipertensión portal sea un diagnóstico probable).
– Otros exámenes complementarios vinculados con otra impresión diagnóstica.

Si a través de la secuencia propuesta no se determina la causa de la esplenomegalia y el paciente tiene síntomas o manifestaciones humorales de enfermedad, deberá plantearse la realización de una biopsia del bazo, habitualmente guiada por ecografía o tomografía computarizada, o una esplenectomía diagnóstica (**cuadro 68-3-5**). La biopsia esplénica, por vía percutánea, puede realizarse por punción aspirativa con aguja fina (estudio citológico y microbiológico) o con aguja gruesa (estudio histológico y microbiológico). La sensibilidad y especificidad de estos procedimientos es variable en los diferentes estudios publicados. La biopsia percutánea con aguja gruesa es más adecuada cuando se sospecha un linfoma. Ambos procedimientos mínimamente invasivos representan una alternativa segura para los pacientes con una esplenomegalia aislada que requiere un diagnóstico etiológico con la pretensión de evitar la esplenectomía. La esplenectomía diagnóstica, a cielo abierto o por laparoscopia, tiene una morbimortalidad más alta que la biopsia por punción y un rendimiento muy variable para el diagnóstico de una neoplasia hematológica (0-80%). En general, debería reservarse para los enfermos sintomáticos, cuando la biopsia por punción no está disponible o no fue diagnóstica, y/o para los que tienen hiperesplenismo (**caso clínico 68-3-1**).

CUADRO 68-3-4. Enfoque diagnóstico de una esplenomegalia

Anamnesis
Examen físico
Exámenes complementarios iniciales Radiografía de tórax (frente y perfil) Hemograma (informado por un hematólogo) Hepatograma
Imágenes del bazo Ecografía Tomografía computarizada Resonancia magnética Centellografía con ^{99m}Tc o ^{51}Cr, tomografía por emisión de positrones
Estudios histopatológico y microbiológico del material obtenido por biopsia de un ganglio (si se asocia con ganglios semiológicamente anormales)
Examen del material obtenido por puncíonaspirativa y biopsia de la médula ósea
Videoendoscopia digestiva alta
Otros exámenes complementarios vinculados con la impresión diagnóstica
Biopsia esplénica guiada por imágenes, por punción aspirativa con aguja fina o punción con aguja gruesa
Esplenectomía diagnóstica

La esplenomegalia, independientemente de la causa que la genere, puede determinar un **hiperesplenismo**, que se caracteriza por: a) anemia, leucopenia o trombocitopenia aisladas o combinadas, b) médula ósea normal o hiperplásica para las series citopénicas, c) esplenomegalia ("sangre vacía, médula ósea llena, bazo grande") y d) corrección de las anormalidades después de la esplenectomía. Es probable que, en el hiperesplenismo, no sea la consecuencia de una auténtica hiperfunción esplénica sino de un secuestro o retención pasiva de los elementos formes de la sangre en el interior del bazo agrandado. Este ambiente biológicamente adverso (hipoxemia, des-

CUADRO 68-3-5. Indicaciones de la esplenectomía
Citopenias que ponen en peligro la vida del paciente mantenidas por la esplenomegalia (p. ej., hiperesplenismo, púrpura trombocitopénica autoinmune, anemia hemolítica autoinmune)
Traumatismos y/o accidentes vasculares esplénicos (p. ej., rotura traumática o espontánea del bazo)
Efecto de masa generado por la esplenomegalia (p. ej., esplenomegalia masiva)
Tumores quísticos (quiste hidatídico) o infecciosos (absceso esplénico)
Esplenectomía diagnóstica

censo del pH) haría que los elementos formes de la sangre fueran más vulnerables a los macrófagos de la pulpa roja.

El hiperesplenismo es más común en la esplenomegalia congestiva o inflamatoria, y menos frecuente en la de patogenia infiltrativa.

CUADRO 68-3-6. Causas de hipoesplenismo
Asplenia (ausencia congénita del bazo)
Esplenectomía (diagnóstica o terapéutica)
Infartos esplénicos reiterados (drepanocitosis, mielofibrosis)
Radioterapia esplénica
Enfermedades autoinmunes (lupus sistémico, artritis reumatoide, esprúe)
Reemplazo del parénquima esplénico

Algunas enfermedades asociadas con esplenomegalia (p. ej., anemia de células falciformes, mieloma múltiple, amiloidosis), luego de reiterados episodios de infartos o por reemplazo del parénquima normal, pierden una significativa cantidad de tejido esplénico: **autoesplenectomía**. Esta alteración anatómica está acompañada por una disminución de la función esplénica conocida como **hipoesplenismo** (**cuadro 68-3-6**). El hipoesplenismo se asocia con una serie de alteraciones hematológicas y con una mayor propensión a padecer infecciones graves. El extendido de sangre periférica brinda pistas para la identificación de los pacientes con hipoesplenismo. El hallazgo de acantocitos, eritrocitos fragmentados, con **cuerpos de Howell-Jolly** (residuos nucleares), **cuerpos de Heinz** (hemoglobina desnaturalizada) y células nucleadas de la serie roja indica ausencia de función esplénica. La falta de estos elementos en el extendido de sangre periférica de un paciente esplenectomizado debe hacer sospechar la presencia de bazo/s supernumerario/s.

La esplenectomía aumenta el riesgo de sufrir infecciones graves (véase **caso clínico 66-8-1**), tromboembolia arterial o venosa, tumores sólidos (p. ej., pulmón, hígado, esófago) y neoplasias hematológicas (p. ej., síndromes linfoproliferativos, leucemias agudas y crónicas).

CASO CLÍNICO 68-3-1

Alcides, de 42 años, sin antecedentes de trascendencia médica, consultó por dolor sordo, continuo, en el cuadrante superior izquierdo del abdomen de tres meses de duración. Además, tenía un episodio diario de fiebre (39 °C) y sudores nocturnos que obligaban a cambiar la ropa de cama. Había perdido 12 kilogramos de peso durante la enfermedad actual. Estaba adelgazado e impresionaba crónicamente enfermo. Tenía palidez de la piel y las mucosas, y una esplenomegalia indolora, de consistencia dura, superficie regular, con escasa movilidad inspiratoria, cuyo polo inferior se palpaba a 10 cm por debajo del reborde costal izquierdo. No se encontraron otros signos anormales en el examen físico. Tenía una VSG de 115 mm en la primera hora, Hb 9,5 g/dL, Hto 31%, VCM 88 fL, β2 microglobulina 12,5 mg/L (valor normal hasta 3,3), LDH 1.200 UI/L (valor normal 180-390 UI/L).

¿Qué estudios recomendaría para continuar la evaluación?
¿Cómo confirmaría su impresión diagnóstica?

Comentario

En este caso, la esplenomegalia masiva aparece acompañada de un conjunto de síntomas y signos que sugieren que la enfermedad de base puede ser un proceso linfoproliferativo (síntomas sistémicos, aumento de la concentración de β2 microglobulina 12,5 mg/L y LDH 1.200 UI/L). Sin embargo, el paciente no tiene adenomegalias periféricas. Se realizó una tomografía computarizada de tórax, abdomen y pelvis con contraste intravenoso y sin él. No había adenomegalias. La esplenomegalia, de 21 cm, tenía aspecto homogéneo. El hígado tenía una forma, tamaño y estructura normales. El aspirado y la biopsia medular demostraron una celularidad global normal, series roja y blanca normales, con ligera linfocitosis (15%). Los megacariocitos eran normales. La inmunomarcación descartó la monoclonalidad de los linfocitos. La videoendoscopia digestiva alta fue normal.

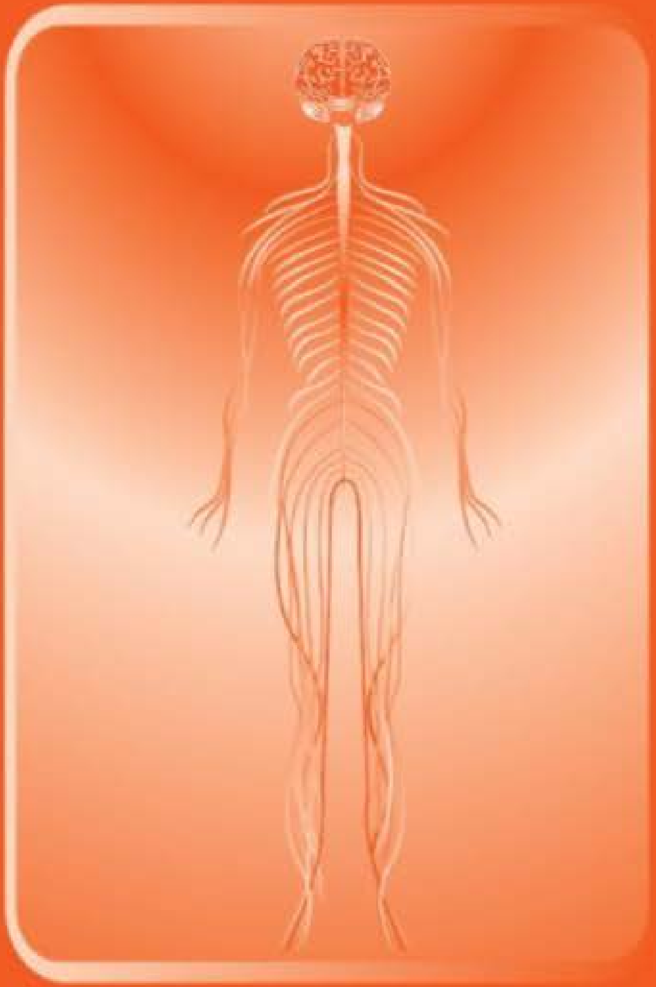
Para confirmar que la esplenomegalia era la manifestación de una enfermedad linfoproliferativa se efectuó una biopsia percutánea. El material obtenido por punción aspirativa con aguja fina no permitió un diagnóstico de certeza. En consecuencia, se consumó una esplenectomía diagnóstica por laparoscopia. El bazo pesaba 1.980 gramos y tenía una trombosis parcial de la vena esplénica. El estudio histopatológico demostró que el parénquima esplénico normal estaba reemplazado por una proliferación de células linfoides pequeñas que infiltraban la pulpa blanca y roja, produciendo una pérdida del patrón folicular normal. La inmunomarcación fue positiva para CD20 y CD22, y negativa para CD5. El diagnóstico definitivo fue linfoma B marginal de bazo, de bajo grado. Los linfomas de la zona marginal del bazo infiltran la pulpa blanca y roja. Las células neoplásicas tienen el aspecto morfológico semejante al de los linfocitos B de la zona marginal. Inmunofenotípicamente expresan inmunoglobulinas de superficie (IgG, IgA o IgM) y antígenos de la línea B (CD19, CD20, CD21, CD22); son negativos para CD5, CD10 y CD23. Estos linfomas tienen un bajo grado de malignidad.

Véase **Bibliografía** cap. 68-3 *El paciente con esplenomegalia.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 68-3 *El paciente con esplenomegalia.*
Véase **Autoevaluación** cap. 68-3 *El paciente con esplenomegalia.*

Parte XIV

Resolver una apoplejía ligera es difícil. Resolver una apoplejía fuerte es imposible.

Aforismo XLII Libro 2º



Sistema nervioso

Contenido

SECCIÓN 1
Motivos de consulta
SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes
SECCIÓN 3
Examen físico
SECCIÓN 4
Síndromes y patologías
SECCIÓN 5
Exámenes complementarios
SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

69-1 Deterioro cognitivo
Alejandra Báez, Leonardo Bartoloni, Ignacio Casas Parera y Federico Micheli

69-2 Pérdida de conocimiento
Ignacio Casas Parera, Francisco Azzato y Benjamín Vera Barros

69-3 Cefalea
María de Lourdes Figuerola y Francisco Azzato

69-4 Mareos, vértigo y trastornos del equilibrio
Alfredo Laffue, Alejandra Báez y Francisco Azzato

69-5 Movimientos anormales involuntarios
Federico Micheli, Ignacio Casas Parera y Sergio P. Díaz

69-6 Debilidad muscular
Valeria Salutto, Federico Micheli y Francisco Azzato

69-7 Convulsiones y crisis epilépticas
Ignacio Casas Parera y Benjamín Vera Barros

69-8 Trastornos de la visión
María Alejandra Carrasco, Julio Fernández Mendy y Federico Micheli

69-9 Dolor, hormigueo y adormecimiento
Alejandra Báez, Federico Micheli y Sergio P. Díaz

69-10 Trastornos del sueño
Stella Maris Valiensi

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

70 Antecedentes neurológicos
Ricardo Maiola e Ignacio Casas Parera

SECCIÓN 3
Examen físico

71 Examen físico del sistema nervioso
Ignacio Casas Parera, Alejandra Báez, Alejandra Gonzalez Roffo,
Jorge L. Ferreiro y Marta I. Pugliese

71-1 Examen general del paciente
Ignacio Casas Parera, Alejandra Báez y Alejandra Gonzalez Roffo

71-2 Nervios craneales
Alejandra Gonzalez Roffo e Ignacio Casas Parera

71-3 Motilidad
Magdalena Casas y Alejandra Gonzalez Roffo

71-4 Sensibilidad
Alejandra Báez y Magdalena Casas

71-5 Coordinación neuromuscular
Alejandra Gonzalez Roffo y Magdalena Casas

71-6 Praxia
Alejandra Báez

71-7 Gnosia
Alejandra Gonzalez Roffo e Ignacio Casas Parera

71-8 Lenguaje
Alejandra Gonzalez Roffo y Sandra Vanotti

71-9 Sistema nervioso autónomo
Alejandra Gonzalez Roffo

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

72-1 Síndrome de hipertensión endocraneal
Álvaro Campero, Rubén A. Lanosa y Roberto Freue

72-2 Síndrome meningoencefálico
Ignacio Casas Parera y Rubén A. Lanosa

72-3 Síndrome piramidal
Alejandra Báez y Rubén A. Lanosa

72-4 Síndrome de la segunda neurona motora
Cintia L. Marchesoni, Ricardo C. Reisin y Rubén A. Lanosa

72-5 Síndromes sensitivos
Ignacio Casas Parera y Rubén A. Lanosa

72-6 Síndromes radiculomedulares
Alejandra Báez, Federico Micheli y Manuela T. Cabrera y Flores

72-7 Síndromes de los nervios periféricos
Cintia L. Marchesoni, Federico Micheli y Manuela T. Cabrera y Flores

72-8 Síndromes extrapiramidales
Alejandra Báez, Ignacio Casas Parera y Eleonora R. A. Bagg

72-9 Síndrome cerebeloso
Ignacio Casas Parera y Rubén A. Lanosa

72-10 Síndromes lobares
Alejandra Gonzalez Roffo, Eleonora R. A. Bagg e Ignacio Casas Parera

72-11 Afasias, apraxias y agnosias
Alejandra Báez, Alejandra Gonzalez Roffo y Eleonora R. A. Bagg

72-12 Síndromes demenciales
Leonardo Bartoloni, Alejandra Báez y Eleonora R. A. Bagg

72-13 Síndromes autonómicos
Eleonora R. A. Bagg y Gabriela B. Raina

72-14 Síndromes vasculares cerebrales
Gabriel Persi, Benjamín Vera Barros e Ignacio Casas Parera

72-15 Síndromes miopáticos
Cynthia L. García Fernández, Benjamín Vera Barros y Valeria L. Salutto

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios

73-1 Punción lumbar
Alejandra Báez, Ignacio Casas Parera y Benjamín Vera Barros

73-2 Electroencefalograma
María del Carmen García y Benjamín Vera Barros

73-3 Estudios neurofisiológicos
Valeria L. Salutto y Alicia C. Bertotti

73-4 Estudios por imágenes
Cristina Besada

73-5 Otros estudios neurológicos
Ignacio Casas Parera y Benjamín Vera Barros

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico

74-1 El paciente en coma
Ignacio Casas Parera, Alejandra Báez y Federico Micheli

SECCIÓN 1
Motivos de consulta

69-1

Deterioro cognitivo

Alejandra Báez, Leonardo Bartoloni, Ignacio Casas Parera y Federico Micheli

INTRODUCCIÓN

La **memoria** es la capacidad de capturar información que se presenta externa o internamente, almacenarla y reconstruirla más tarde. El **olvido** es uno de los síntomas más frecuentes de consulta en el consultorio de neurología. Este deterioro progresivo de la memoria, asociado al compromiso de al menos dos dominios o funciones cognitivas –atención, lenguaje, funciones visuoperceptivas y praxias, función ejecutiva (estas últimas referidas al planeamiento, organización, abstracción, secuenciación) y cognición social– se denomina **demencia**.

El paciente con deterioro cognitivo adquirido que presenta disminución del nivel de su rendimiento cognitivo previo, que se puede corroborar de manera objetiva a través de la anamnesis y el examen físico, y que no interfiere en las actividades de la vida diaria, tiene un **deterioro cognitivo leve**. Cuando el deterioro cognitivo compromete varios dominios y las actividades de la vida diaria se han afectado claramente, el paciente cumple con los criterios para demencia. En el **cuadro 69-1-1** se resumen sus causas más frecuentes (véase también **cap. 72-12** *Síndromes demenciales*).

+65 En el paciente de más de 60 años, un cuadro leve de pérdida de la memoria, no progresivo, que no afecta las actividades de la vida diaria, sin un trastorno psiquiátrico que lo justifique (p. ej., depresión), puede deberse a la declinación cognitiva asociada con la edad, conocida como **olvidos benignos**.

El deterioro cognitivo leve puede mantenerse en el tiempo o evolucionar a la demencia. Otros estados pueden producir trastornos cognitivos, pero no demencia, como los **cuadros confusionales agudos** o *delirium*, que son de rápida instalación y reversibles y otros, como las enfermedades psiquiátricas, en particular la depresión, pueden ocasionar un cuadro de **seudodemencia**.

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

El interrogatorio directo e indirecto es muy útil debido a que en él se basa, en gran medida, el diagnóstico. La evaluación clínica de los pacientes con síntomas cognitivos comienza con una anamnesis y un examen físico completos. Es importante obtener información segura de una fuente adicional (p. ej., un miembro de la familia o amigo cercano), ya que el recuerdo o la percepción del paciente pueden ser limitados. Determinar el nivel de deterioro funcional (es decir, el impacto de los síntomas cognitivos en las actividades instrumentales y básicas de la vida diaria) es fundamental para la estadificación de la enfermedad y el asesoramiento adecuado. El primer objetivo de la evaluación clínica es descartar las causas potencialmente reversibles de deterioro cognitivo mediante la detección de comorbilidades médicas, uso o abuso de medicamentos o sustancias ilícitas, y exposiciones ambientales (p. ej., cloruro de metilo –gas–, aluminio, naftas). La educación y la historia laboral proporcionan información sobre el nivel de las funciones cognitivas basales del paciente y agregan datos útiles para la interpretación de los resultados de las pruebas cognitivas.

El ***motivo de consulta*** suelen ser los trastornos mnésicos, habitualmente referidos por un familiar. Es importante interrogar sobre el grado de dificultad secundario al problema de memoria y hasta qué punto interfiere en la vida de relación. Es común que el familiar refiera que debe repetir las respuestas en varias ocasiones o que nota que el paciente pregunta lo mismo en reiteradas oportunidades. El grado de compromiso puede evaluarse solicitando al paciente y al familiar que recuerden alguna situación generada por el problema mnésico, por ejemplo, si el paciente activó la llave de gas y no acercó un fósforo, o bien lo dejó encendido durante horas. Si el paciente conduce vehículos, es posible que cometa alguna

CUADRO 69-1-1. Etiologías más frecuentes de la demencia

Degenerativas
- Enfermedad de Alzheimer (constituye el 40% de las demencias degenerativas)
- Demencia con cuerpos de Lewy
- Demencia frontotemporal (complejo de Pick)
- Enfermedad de Parkinson
- Enfermedad de Huntington
- Parálisis supranuclear progresiva
- Atrofia multisistémica
- Degeneración corticobasal

Vasculares
- Infartos múltiples (segunda causa de demencia luego de la enfermedad de Alzheimer)
- Enfermedad de Binswanger

Psiquiátricas
- Depresión*

Tóxico-metabólicas
- Déficit de B_{12}*
- Hipotiroidismo*

Infecciosas
- SIDA
- Sífilis*
- Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Traumáticas
- Hematoma subdural*
- Encefalopatía postraumática (p. ej., pugilística y otros deportes de contacto)

Otras
- Hidrocefalia crónica del adulto (hidrocefalia "normotensiva")*

*Causas de demencia reversible.

violación de las normas de tránsito o que se desoriente mientras conduce.

La alteración en la orientación espacial es frecuente en la enfermedad de Alzheimer (EA) (**Epónimos**) y suele ser un motivo de preocupación para los familiares. La EA se manifiesta más comúnmente como un trastorno mnésico progresivo caracterizado por déficits tempranos y prominentes en la memoria episódica, con diversos grados de disfunción ejecutiva, del lenguaje y de la visuoespacialidad.

Los pacientes suelen evidenciar un deterioro gradual de la memoria, con la mayor dificultad para recordar eventos recientes y con preservación relativa de la memoria remota. En las pruebas de memoria los pacientes muestran problemas de aprendizaje, olvidos recientes y retraso en el recuerdo, característicos de la disfunción del circuito hipocámpico.

Es importante interrogar sobre la eficacia del paciente en su trabajo u otras actividades de la vida diaria. Las noticias de la semana, los cambios en el gobierno o las series televisivas son algunas preguntas que pueden poner en evidencia el grado de compromiso de la memoria.

La evolución crónica, progresiva, sugiere alteraciones degenerativas, y la escalonada, con deterioro abrupto, orienta hacia una etiología vascular. Los antecedentes familiares de demencia son frecuentes en la EA, en especial si los síntomas se manifiestan en la edad avanzada.

Entre los antecedentes personales debe interrogarse sobre los factores de riesgo para enfermedad cerebrovascular, traumatismos craneales (aunque sean leves, pueden provocar un hematoma subdural en los adultos mayores), enfermedades metabólicas, abuso de alcohol o enfermedades infecciosas. Los antecedentes psiquiátricos, los síntomas de depresión, así como las alteraciones del sueño, la apatía, el desinterés por las cosas y el llanto injustificado (o labilidad emocional), orientan a una causa que puede ser reversible entre los cuadros de "seudodemencia".

Los trastornos esfinterianos asociados con la demencia y los trastornos para caminar constituyen la tríada de la **hidrocefalia crónica del adulto** (hidrocefalia normotensiva o síndrome de Hakim-Adams) (**Epónimos**), producida habitualmente por una alteración en la dinámica de flujo del líquido cefalorraquídeo.

El *Mini-Mental State Examination* de Folstein es útil para evaluar las funciones cognitivas; consta de un puntaje máximo de 30, es sensible y fácil de ejecutar en el consultorio (véase **cuadro 72-12-4**). Los valores de corte, de acuerdo con el nivel de educación (Argentina), son: 19/0-4; 23/5-8; 27/9-12; 29/estudios terciarios.

Otras pruebas de *screening* son el *Examen Cognitivo de Montreal* (MoCA) o la prueba del reloj, entre otras. En el MoCA, con 12 o más años de escolaridad, el punto de corte es 26/30. Si el paciente tiene menos años de escolaridad, se sugiere añadir un punto al puntaje final de la prueba.

Examen físico

El examen físico debe ser completo sin omitir la auscultación de los vasos del cuello y el registro de la tensión arterial. El examen neurológico es de suma utilidad para descartar déficits focales, paresias, y trastornos sensitivos, visuales o de la coordinación. Se debe examinar el caminar y buscar alteraciones en el tono, la postura, y la presencia de movimientos anormales. Otras alteraciones que deben buscarse son la limitación en la mirada vertical y la presencia de reflejos de búsqueda, besuqueo y palmomentoniano de Marinesco (signos de liberación frontal).

Exámenes complementarios

Estudios de laboratorio

En todo paciente que consulta por trastornos mnésicos es preciso solicitar un hemograma completo, eritrosedimentación, pruebas de función tiroidea, medición de vitamina B_{12} y serología para sífilis y HIV.

Estudios por imágenes

La tomografía computarizada y/o la resonancia magnética cerebral son útiles para descartar varias de las etiologías enumeradas en el **cuadro 69-1-1**. En los procesos degenerativos como la EA, suele observarse atrofia de los lóbulos parietales y temporales, en especial en la región del hipocampo. La tomografía por emisión de fotón único (SPECT) o la tomografía por emisión de positrones (PET) ayudan a diferenciar la EA de la demencia frontotemporal (**caso clínico 69-1-1**).

CASO CLÍNICO 69-1-1

Estela, de 62 años, viene a la consulta en compañía de su esposo y refiere padecer olvidos de nombres de personas y hechos asociados con trastornos en la comprensión de la lectura. Los síntomas se habían iniciado hacía 2 años y empeoraban gradualmente. No había otros antecedentes ni refería síntomas depresivos. Tenía dificultades para mantener conversaciones en el ámbito familiar y, en ocasiones, olvidaba cómo cocinar determinados platos; en alguna oportunidad había quemado la comida. En el examen neurológico, la paciente tenía dificultad para encontrar nombres propios al ser interrogada y también para recordar en general. La prueba de MoCA arrojó un puntaje de 23/30, no había trastornos para caminar ni otros signos extrapiramidales y el resto del examen era normal.

¿Qué cuadro padece la paciente?

¿Qué diagnóstico le parece probable y qué estudios solicitaría?

Comentario

La paciente padece un síndrome demencial con afectación del lenguaje que impresiona como una afasia nominal y trastornos en las funciones ejecutivas. Esta sintomatología, sumada al hecho de no presentar signos extrapiramidales ni otros signos de foco en el examen neurológico, sugiere un compromiso predominantemente cortical. Los estudios hematológicos y bioquímicos fueron normales. Se le efectuó una RM de cerebro que mostró atrofia biparietal y temporal medial. Se concluyó que el diagnóstico más probable era la enfermedad de Alzheimer.

Otros estudios

Se cuenta con una batería de pruebas, entre ellas la de Folstein y el MoCA, que son sensibles y rápidas para la evaluación inicial y el seguimiento. Las evaluaciones neuropsicológicas, más profundas, sirven para determinar los dominios afectados y, además, para descartar cuadros de ansiedad y depresión. Así, se estudian las diferentes funciones cognitivas y, sobre la base de estos resultados, se puede realizar un diagnóstico etiológico aproximado (p. ej., deterioro cognitivo subcortical en la enfermedad de Parkinson).

El electroencefalograma (EEG) puede ser de utilidad en las demencias rápidamente progresivas si muestra paroxismos generalizados de ondas lentas y periódicas, como puede observarse en las encefalopatías metabólicas, y ayuda al diagnóstico en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Como se dijo, un cuadro de declinación en la memoria incipiente y leve en la persona mayor de 60 años, no progresivo y sin un trastorno psiquiátrico que lo justifique, es más probable que se deba a la declinación cognitiva asociada con la edad, conocida como ***olvidos benignos***.

Es necesario tener en cuenta que en la mayoría de los pacientes que consultan por trastornos mnésicos lentamente progresivos, acompañados por dificultad en la nominación y alteraciones visuoespaciales, sin otros déficits neurológicos focales, debe descartase la ***enfermedad de Alzheimer***.

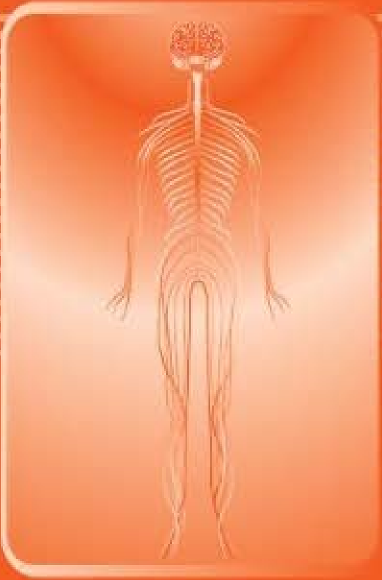
Otros pacientes presentan una progresión deficitaria escalonada de las funciones cognitivas, con deterioros abruptos, asociados con signos focales y con una historia de factores de riesgo para enfermedad cerebrovascular. La tomografía o la resonancia de cerebro objetivan las lesiones vasculares y el ***deterioro cognitivo vascular***.

La ***demencia con cuerpos de Lewy***, que incluye la demencia en la enfermedad de Parkinson, corresponde a la segunda causa de demencia degenerativa luego del Alzheimer. Se caracteriza por cognición fluctuante, alucinaciones visuales recurrentes, trastornos del sueño REM y parkinsonismo con caídas frecuentes. La ***demencia frontotemporal*** se manifiesta desde su comienzo con trastornos de la conducta de tipo frontal (desinhibición, hipobulia, hiperorexia) y la memoria se halla relativamente preservada. La ***enfermedad de Creutzfeldt-Jakob*** se manifiesta con una demencia rápidamente progresiva, asociada con alteraciones visuales, mioclonías y ataxia.

Véase **Bibliografía** cap. 69-1 *Deterioro cognitivo.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 69-1 *Deterioro cognitivo.*

Véase **Autoevaluación** cap. 69-1 *Deterioro cognitivo.*



69-2

Pérdida de la conciencia

Ignacio Casas Parera, Francisco Azzato y Benjamín Vera Barros

DEFINICIÓN

La **pérdida de la conciencia** implica el estado en el que el paciente sufre una falta de percepción de sí mismo y del ambiente que lo rodea y tampoco despierta. Una persona consciente se halla *despierta*, pero además, es capaz de *pensar* con claridad y de *responder a estímulos* externos o a necesidades internas. Este estado normal puede fluctuar durante el transcurso del día desde uno de alerta y concentración máximas, hasta otro en el que, por cansancio, puede haber falta de concentración, de atención y hasta el pensamiento puede enlentecerse (véase **cap. 71-1** *Examen general del paciente*).

FISIOPATOLOGÍA

El estado de conciencia comprende dos aspectos: el ***contenido de la conciencia*** y el ***nivel de conciencia***. Es necesario un adecuado estado de vigilia (el estar despierto) para que se establezca ese vínculo con el contenido de la conciencia. El sujeto consciente puede integrar todos los impulsos sensoriales que le permiten ser él mismo y comunicarse con el medio que lo rodea. Estos dos pilares del estado de conciencia dependen de la integridad del tronco encefálico y de los hemisferios cerebrales:

- La vigilia depende de la función normal de la formación reticulada ascendente en el tronco encefálico, también llamada sistema activador reticular ascendente (SARA), que llega a los núcleos intralaminares del tálamo, y cuyas proyecciones se distribuyen de manera difusa en la corteza cerebral y activan el sistema de conciencia cortical.
- El contenido de la conciencia depende del correcto funcionamiento de la corteza cerebral y sus fibras blancas de asociación.

La pérdida de la conciencia, sea de carácter transitorio o por más de una hora (coma), sea aguda o abrupta, o progresiva, podrá tener sus causas en un mal funcionamiento del SARA en el tronco encefálico, de la corteza cerebral (p. ej., lesión cortical difusa por isquemia cerebral (hipoxia/anoxia posparo cardiorrespiratorio y reanimación) o por la combinación de un compromiso cortical bilateral difuso con una lesión del tronco encefálico (encefalopatías tóxico/metabólicas) (**caso clínico 69-2-1**).

ETIOPATOGENIA

En el **cuadro 69-2-1** se muestran las principales etiologías relacionadas con la pérdida de la conciencia, algunas de instauración aguda (síncope, crisis epiléptica) y otras de instauración progresiva (ataque cerebrovascular, tumor encefálico, encefalitis autoinmune, etc.). En los capítulos respectivos se detallan las características de estas enfermedades.

La afección de la conciencia puede ser dinámica. Puede ser precedida por un síndrome confusional en un paciente vigil y, posteriormente, perder el estado de alerta para evolucionar a otros niveles de conciencia, desde la somnolencia hasta el coma. A su vez, un paciente puede estar vigil, pero encontrarse dentro del estado de vigilia sin respuesta (antes denominado "estado vegetativo"). Por último, una hemorragia talámica o en el tronco encefálico puede empezar con el coma y evolucionar a la muerte.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Este tema se trata en detalle en el **capítulo 74-1** *El paciente en coma*.

CASO CLÍNICO 69-2-1

Brian, un estudiante de 15 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 1 tratado con insulina fraccionada en dos aplicaciones diarias, sufre una pérdida brusca de la conciencia después de participar en una competencia atlética durante la tarde, sin haber almorzado previamente. La pérdida de la conciencia se acompaña por una crisis epiléptica de inicio generalizada tónico-clónica y diaforesis intensa. Se lo traslada a la guardia del hospital en estado de inconsciencia y se recupera luego de recibir solución glucosada hipertónica por vía intravenosa.

¿Cuáles fueron los motivos que desencadenaron el episodio?

¿Es necesario realizar otros estudios?

Comentario

El diagnóstico es de síncope y convulsiones por coma diabético hipoglucémico, por el cuadro clínico y la respuesta terapéutica. Es una emergencia médica. Fue desencadenado por la actividad física y la falta de ingesta luego de la aplicación de insulina. En general, no es necesario solicitar una TC cerebral, excepto que el paciente presente alguna alteración neurológica evidenciable en el examen físico (foco neurológico). Mucho depende del nivel y el tiempo en hipoglucemia. Para tener en cuenta, los signos y síntomas de un nivel bajo de azúcar en la sangre pueden incluir los siguientes: temblores o nerviosismo, ansiedad, fatiga, debilidad, sudoración, hambre, náuseas, mareo o aturdimiento, dificultad para hablar y desorientación. Algunas personas, en especial las que han tenido diabetes durante mucho tiempo, manifiestan un trastorno conocido como hipoglucemia asintomática y no presentan las señales de advertencia que indican una disminución marcada del nivel de azúcar en la sangre.

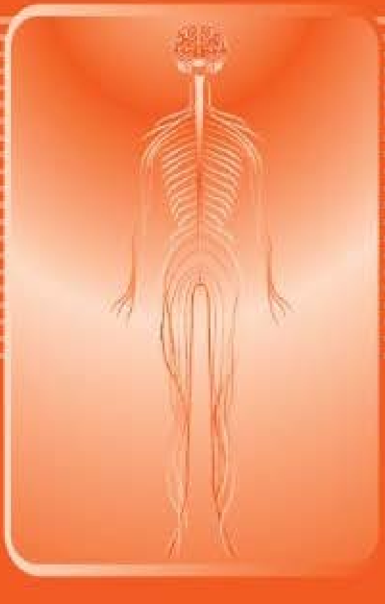
CUADRO 69-2-1. Algunas entidades que pueden presentarse con pérdida de la conciencia

Categoría	Condición	Comentario
Refleja	Vasovagal Situacional	Posmiccional, maniobra de Valsalva, posejercicio, estimulación gastrointestinal (deglución, defecación, posprandial)
Cardíaca	Con disminución del volumen minuto cardíaco	Obstrucción del vaciamiento ventricular: estenosis aórtica, estenosis subaórtica hipertrófica, mixoma auricular, estenosis pulmonar, hipertensión pulmonar, embolia pulmonar, tetralogía de Fallot, etc. Infarto de miocardio con falla de bomba Miocardiopatías Taponamiento cardíaco (pericarditis constrictiva) Disección aórtica
	Arritmias	Bradiarritmias: bloqueo A-V de segundo y tercer grado, bloqueo sinoatrial, bradicardia sinusal, asistolia, falla del marcapasos, síndrome del seno enfermo, etc. Taquiarritmias: taquicardia supraventricular, taquicardia ventricular, etc.
Insuficiencia autonómica	Hipotensión ortostática (HO)	Se define HO a una reducción de la TA sistólica de por lo menos 20 mm Hg, o de la TA diastólica de, por lo menos, 10 mm Hg dentro de los 3 min siguientes a la adopción de la posición de pie: hay dos formas de HO, la inicial dentro de los 15 s y la tardía –hasta 3 min– (puede extenderse hasta los 10 min) Se observa en enfermedades degenerativas, neuropatías autonómicas, hemorragias y enfermedad de Addison
	De causa farmacológica	Cualquier medicamento que afecte la tensión arterial o el sistema nervioso puede causar síncope (p. ej., bloqueantes del calcio, diuréticos, vasodilatadores, antidepresivos)
Neurológica	Ataque isquémico transitorio	En casos con afectación del tronco encefálico El paciente tendrá signos neurológicos focales (no presentes en el síncope)
	Ataque cerebrovascular	Hemorrágico, especialmente en topografía talámica, del tronco encefálico, y hemoventrículos e hidrocefalia aguda Infarto extenso del tronco encefálico
	Crisis epiléptica	Crisis de inicio focal con evolución a bilateral tónico-clónica o de inicio generalizada
	Narcolepsia	Trastorno caracterizado por exceso de sueño diurno con episodios de ataques de sueño y signos de disociación del sueño REM, como la cataplejía; es producido por el déficit de hipocretina, neurotransmisor hipotalámico que interviene en la regulación de la vigilia
Psicogénica		Los episodios pueden ser prolongados con una recuperación rápida Síntomas inconsistentes

Véase **Bibliografía** cap. 69-2 *Pérdida de la conciencia.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 69-2 *Pérdida de la conciencia.*

Véase **Autoevaluación** cap. 69-2 *Pérdida de la conciencia.*



69-3

Cefalea

María de Lourdes Figuerola y Francisco Azzato

INTRODUCCIÓN

Desde el punto de vista semántico, el término cefalea hace referencia a todos aquellos dolores que se localizan en la cabeza; sin embargo, en la práctica médica, se restringe a los malestares percibidos en la bóveda craneal y quedan excluidos de esta definición los dolores faciales, linguales y faríngeos. Según la Organización Mundial de la Salud, la cefalea se caracteriza por dolores de cabeza recurrentes y es uno de los trastornos más comunes del sistema nervioso. La cefalea en sí se identifica por el dolor, en ocasiones incapacitante, de algunas cefaleas ***primarias***: migraña, cefalea tensional y cefalea en racimos (o acuminada). También, puede ser ***secundaria*** y provocada por una lista larga de otras afecciones o causas y, de estas, la más frecuente es el dolor de cabeza por el uso excesivo de analgésicos. Así, a grandes rasgos, las cefaleas primarias son aquellas en las que el ***dolor es la enfermedad*** y las secundarias, en las que el ***dolor es un síntoma más*** de otra causa o patología. En este capítulo se describirán las cefaleas primarias.

Los dolores de cabeza, fundamentalmente los crónicos, están considerados por su frecuencia como una de las causas más importantes de incapacidad. Este impedimento dado por el dolor está presente en todas las esferas ya que, durante las crisis, la persona se ve limitada para realizar su trabajo, atender a su familia o realizar una actividad social, en especial en el caso de la migraña y, cuando está libre de esta, le resulta difícil programar actividades por la incertidumbre de que se presente el dolor y deba renunciar a su proyecto. Esto lleva a una marcada limitación social, familiar y laboral, comprendida solo por los afectados ya que, por tratarse de una patología que no conduce a una discapacidad permanente o no pone en peligro la vida del individuo, no se considera "grave" y es desjerarquizada por los superiores en el trabajo, muchas veces por la misma familia y en ocasiones por el médico, que termina la consulta diciendo: "Va a tener que aprender a convivir con el dolor".

CLASIFICACIÓN

Desde 1988 está en uso la clasificación elaborada por la *International Headache Society* (IHS) que comprende, además de las cefaleas primarias, las secundarias o sintomáticas y las neuropatías craneales dolorosas y otras algias faciales. La clasificación incluye los criterios diagnósticos para cada entidad. La última edición de la clasificación internacional es de 2018 (ICHD-III); se recomienda su lectura y tenerla presente (véase **cuadro 69-3-1** 👆).

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LAS CEFALEAS PRIMARIAS MÁS FRECUENTES

El diagnóstico de las diferentes cefaleas primarias es esencialmente clínico, basado en el relato del paciente, por lo que es fundamental una anamnesis pormenorizada (**cuadro 69-3-2**).

Migraña

La migraña (o jaqueca, término en desuso) es un dolor que afecta un hemicráneo, casi siempre el mismo lado, aunque puede alternar, con frecuencias que varían de un individuo a otro y en el mismo paciente, y con desencadenantes que se verán más adelante (**caso clínico 69-3-1**). Los criterios para su diagnóstico son:

A. Al menos cinco crisis que cumplen los criterios B-D.
B. Episodios de cefalea de 4-72 horas de duración (no tratados o tratados sin éxito).

CUADRO 69-3-2. Anamnesis de las cefaleas

¿Cuándo fue la primera crisis?

¿Dónde comienza? Señale con un dedo dónde comienza

¿Cuál es su cualidad?
- pulsátil
- opresivo
- gravativo
- puntadas
- terebrante
- explosivo

¿Existen precipitantes?
- luz intensa
- olor intenso
- ruidos
- movimientos
- comidas
- bebidas
- medicamentos
- estrés
- nivel hormonal (ciclo menstrual, anticonceptivos)

¿Cuál es su frecuencia? ¿Cada cuánto le duele?
- regularmente
- cambia en frecuencia
- tiene intervalos sin dolor

¿Hay irradiación?
- hemicráneo
- holocráneo

¿Cuál es la intensidad?
- no interrumpe la actividad
- interrumpe la actividad
- debe buscar reposo

¿Existen agravantes?
- ruidos
- maniobra de Valsalva
- luz, olores
- movimientos cervicales

¿Cuánto dura cada crisis?
- segundos
- menos de 2 minutos
- hasta 2 horas
- más de 2 horas

¿El dolor es superficial o profundo?

¿Hay signos y síntomas asociados?
- fotofobia y sonofobia
- fotopsias
- náuseas
- ojo rojo
- síndrome de Horner
- acúfenos
- congestión nasal
- epifora o rinorrea unilateral

¿Algo la alivia?
- frío
- compresión
- quietud
- sueño
- caminar

CASO CLÍNICO 69-3-1

Delfina, de 22 años, concurre a la consulta por presentar, durante los últimos 4 años, un episodio de cefalea cada 3 o 4 meses, que dura casi 24 horas. Antes de la cefalea refiere fotopsias positivas (luces) en el campo visual superior derecho que duran 5-10 minutos, a las que se agregan parestesias en el miembro superior derecho. Al finalizar estos síntomas comienza un dolor pulsátil en el hemicráneo izquierdo que aumenta su intensidad en la hora siguiente, permanece muy intenso durante 3 a 6 horas, luego disminuye lentamente durante las siguientes 24 horas y, si se duerme, ya no tiene cefalea al despertar. El dolor se asocia a fotofobia y, ocasionalmente, náuseas y vómitos. Tiene antecedentes personales de cefaleas intensas en su niñez y adolescencia y antecedentes familiares de cefaleas recurrentes en su madre y su abuela materna. El examen físico general y el neurológico son normales.

¿Cuál es el diagnóstico más probable?

¿Considera que deben realizarse exámenes complementarios?

Comentario

Frente a un cuadro de cefalea recurrente cuya duración no excede las 72 horas y está precedida por síntomas neurológicos reversibles (visuales, sensoriales o del lenguaje), el diagnóstico más probable es el de migraña con aura. Los antecedentes familiares y personales avalan este diagnóstico. En los pacientes con este tipo de cefalea, pueden coexistir malformaciones vasculares, por lo que estaría indicada la solicitud de neuroimágenes encefálicas que incluyan los vasos intracraneales (RM y angio-RM).

C. La cefalea presenta al menos dos de las siguientes cuatro características:
   1. Localización unilateral.
   2. Carácter pulsátil.
   3. Dolor de intensidad moderada o grave.
   4. Empeora con la actividad física habitual o impide llevarla a cabo (p. ej., caminar o subir escaleras).

D. Al menos uno de los siguientes síntomas durante la cefalea:
   1. Náuseas y/o vómitos.
   2. Fotofobia y fonofobia.

E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Existe una variedad menos frecuente de migraña, que es la migraña con aura. En este caso, antes del dolor se presentan síntomas neurológicos reversibles.

A. Al menos cinco crisis que cumplen los criterios B y C.

B. Uno o más de los siguientes síntomas de aura completamente reversibles:
   1. Visuales.
   2. Sensitivos.
   3. Del habla o lenguaje.
   4. Motores.
   5. Troncoencefálicos.
   6. Retinianos.

C. Al menos tres de las siguientes seis características:
   1. Propagación gradual de al menos uno de los síntomas de aura durante un período de 5 minutos o mayor.
   2. Se suceden dos o más síntomas de aura.
   3. Cada síntoma de aura dura de 5 a 60 minutos.
   4. Al menos uno de los síntomas de aura es unilateral.
   5. Al menos uno de los síntomas de aura es positivo.
   6. El aura está acompañada de una cefalea o esta le sucede en los siguientes 60 minutos.

D. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Cefalea tensional

Es el dolor de cabeza más frecuente, antes conocido como cefalea por contracción muscular, cefalea por estrés, etc. (**caso clínico 69-3-2**). Sus criterios son:

A. Al menos 10 episodios de cefalea que aparezcan en promedio menos de 1 día al mes (< 12 días/año) y que cumplen los criterios B-D.
B. Duración de 30 minutos a 7 días.
C. Al menos dos de las siguientes cuatro características:
   1. Localización bilateral.
   2. Calidad opresiva o tensiva (no pulsátil).
   3. Intensidad leve o moderada.
   4. No empeora con la actividad física habitual, como andar o subir escaleras.
D. Las dos características siguientes:
   1. Sin náuseas ni vómitos.
   2. Puede asociar fotofobia o fonofobia (no ambas).
E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

Cefalea en racimos (acuminada, en salvas o *cluster headache*)

Los pacientes presentan un dolor unilateral intenso en la región orbitaria, supraorbitaria o temporal que dura de 15 a 180 minutos y se repite con una frecuencia de uno cada 2 días, a razón de 8 ataques diarios. La denominación "en racimos" hace referencia al conjunto de ataques consecutivos que reaparecen luego un largo tiempo sin crisis, en algunos casos, de varios años. Sus criterios son:

A. Al menos cinco episodios que cumplen los criterios B-D.
B. Dolor unilateral de intensidad grave o muy grave en la región orbitaria, supraorbitaria o temporal, con una duración de 15-180 minutos (sin tratamiento).
C. Cualquiera de las características siguientes:
   1. Al menos uno de los siguientes síntomas o signos, homolaterales a la cefalea:
      a) Hiperemia conjuntival y/o lagrimeo.
      b) Congestión nasal y/o rinorrea.
      c) Edema palpebral.
      d) Sudoración frontal y facial.
      e) Miosis y/o ptosis.
   2. Inquietud o agitación.
D. Se manifiesta con una frecuencia entre una vez cada 2 días y 8 por día.
E. No atribuible a otro diagnóstico de la ICHD-III.

CASO CLÍNICO 69-3-2

Jacqueline, de 20 años, estudiante universitaria, consulta por episodios de cefalea durante los últimos meses que duran horas y hasta días completos; son de característica opresiva e intensidad moderada, abarcan toda la cabeza y no se acompañan de otros síntomas. A pesar del dolor, puede seguir haciendo sus actividades habituales. Refiere que los dolores aparecen o empeoran cuando debe rendir exámenes. Está ansiosa y cree necesaria la realización de una resonancia magnética para descartar alguna enfermedad "dentro de su cabeza". El examen físico general y el neurológico son normales.

¿Cuál es el diagnóstico más probable?

¿Considera que deben realizarse estudios complementarios?

Comentario

El cuadro clínico y las características del dolor orientan hacia una cefalea tensional. Corresponde tranquilizar a la paciente y explicarle que no son necesarios los estudios complementarios en esta instancia. Se recomienda kinesioterapia cervicobraquial, especialmente con masoterapia, y técnicas de relajación.

EPIDEMIOLOGÍA

Migraña: afecta con preferencia a jóvenes y a personas de mediana edad; después de la pubertad es más frecuente en las mujeres. En un tercio de los casos aparece en la primera década; el acmé se presenta en la segunda y la tercera década. Existe una tendencia familiar a padecerla y la prevalencia es mayor por vía materna que paterna.

Cefalea tensional: puede iniciarse en cualquier etapa de la vida. Por su enorme prevalencia y gran variabilidad en intensidad y frecuencia, de existir algún tipo de herencia esta sería poligénica.

Cefalea en racimos: el primer acceso doloroso en racimo aparece entre los 20 y los 35 años y tiende a atenuarse y desaparecer entre los 60 y los 65 años. El predominio masculino es 3:1. En un 2% de los casos existen antecedentes familiares de este trastorno.

FISIOPATOLOGÍA

Migraña sin aura y con aura

Según la hipótesis neurovascular actual, en el dolor migrañoso es relevante el papel del sistema trigémino-vascular. En el ataque de migraña sin aura se produce una modificación en la pared vascular acompañada por la liberación de sustancias algógenas como la serotonina, la histamina, la bradicinina y las prostaglandinas; estas sustancias activan las fibras trigeminales y provocan la liberación de sustancia P y otras taquicininas, que dilatan los vasos cerebrales, aumentan la permeabilidad vascular e inducen una suerte de "inflamación estéril". Con simultaneidad, estas fibras transmiten señales nociceptivas al SNC. Esto es posible porque las fibras trigeminales pueden transportar y liberar su transmisor (sustancia P) tanto hacia las terminaciones nerviosas centrales (impulso ortodrómico) como hacia las periféricas (impulso antidrómico). La activación del sistema trigeminal, entonces, ya sea a nivel central (núcleos trigeminales, proyecciones centrales de los núcleos trigeminales) o periférico (ganglio trigeminal, terminales periféricos) culminaría determinando la misma fenomenología vasodilatadora y dolorosa de la crisis migrañosa. Actualmente se está estudiando en particular un péptido relacionado con el gen de la calcitonina (*PRGC*) por su relevancia en la fisiopatogenia de la enfermedad y como blanco de tratamientos preventivos específicos.

Otro fenómeno es el de la *spreading-depression* cortical como mecanismo patogénico del aura migrañosa.

Los estudios de Olesen sobre el flujo hemático regional cerebral (FHRC) determinaron que: 1) al inicio de los síntomas visuales del aura se verifica una oligohemia correspondiente a la región occipital contralateral a la localización del aura en el campo visual; 2) esta hipoperfusión se difunde por la corteza cerebral en sentido posteroanterior a una velocidad de 2-3 mm/min. Las variaciones del FHRC en la migraña con aura presentan sorprendentes analogías con las señaladas hace 40 años por Aristides Leão en un fenómeno experimental llamado *spreading cortical depression.*

Cefalea tensional

Se cuenta con muy pocos estudios que comparen a pacientes durante los ataques y fuera de ellos. En algunos casos se comprobó un aumento de la tensión muscular pericraneal, pero se desconoce su origen, aunque se propone una modificación del umbral de dolor como agente causal.

Cefalea en racimos

Los estudios cronobiológicos han llevado a formular la hipótesis discrónica que plantea una disfunción del SNC y, en particular, de los circuitos hipotálamo-límbicos, donde se originan los principales ritmos del organismo y se transmiten en armonía con las necesidades adaptativas del cuerpo. Con respecto a los fenómenos autonómicos asociados, como no pueden explicarse por la disfuncionalidad de una sola de las ramas del SNA, sino más bien por un compromiso de ambas, Lee Kudrow propuso la hipótesis de que estos fenómenos derivan de una alteración primitiva de los mecanismos integradores a nivel hipotalámico, que explicarían los signos simultáneos de hiperfunción parasimpática e hipofunción simpática.

Según la hipótesis de las neuronas trigeminales que contienen sustancia P (SP), las neuronas bipolares del ganglio de Gasser que contienen SP, neurotransmisor excitatorio de las vías dolorosas, tienen la peculiar propiedad de conducir los estímulos tanto en sentido ortodrómico como antidrómico y liberar SP desde el centro y también desde la periferia. Por lo tanto, estas fibras no son solo sensitivas, es decir, capaces de conducir estímulos dolorosos desde la periferia, sino que además pueden conducir estímulos motores o autonómicos, y cuando se excitan producen vasodilatación, contracción del músculo liso y también el fenómeno de edema e inflamación de las paredes de los vasos, asociado con la liberación de histamina de los mastocitos inducida por la SP liberada por las terminaciones nerviosas. Por otro lado, esta teoría tiene el mérito de no excluir una génesis central (hipotalámica, límbica, troncoencefálica), dado que son bien conocidas las conexiones de estas estructuras con los núcleos trigeminales.

OTROS TIPOS DE CEFALEAS

Cefalea por lesiones intracraneales

Pueden producirse ante la presencia de hematomas subdurales, hemorragias, tumores o abscesos cerebrales. Suelen ser dolores inicialmente episódicos, que luego se vuelven continuos y van agregando síntomas como fotofobia, náuseas y vómitos. Los estímulos sensitivos que parten de estructuras situadas por encima del tentorio, en las fosas craneales anterior y media, son conducidos al SNC por ambos nervios trigéminos y se perciben en la región frontotemporal, mientras que los correspondientes a la fosa posterior y a la superficie inferior del tentorio son transmitidos por los tres primeros nervios cervicales y por los nervios craneales IX y X, y el dolor es referido a la región occipitocervical, el oído y la garganta. La cefalea se exacerba cuando el paciente se inclina hacia delante, tose o levanta peso y, en el caso de las lesiones tumorales, el dolor empeora al despertar (**caso clínico 69-3-3**).

Cefalea pospunción lumbar

El dolor es expresión de una complicación de la punción lumbar atribuida a la pérdida de LCR por el orificio de la punción. Esto genera tensión en las estructuras de sujeción del encéfalo y de los senos durales. Aparece entre los 2 y los 12 días posteriores a la punción. Puede ser de carácter pulsátil o continuo, de localización occipitofrontal o difusa, y con el rasgo característico de exacerbarse cuando el paciente se sienta o se pone de pie, y de atenuarse con el decúbito (cefalea ortostática). En los casos más intensos puede acompañarse de náuseas y vómitos.

Cefalea postraumática

Se asemeja a la cefalea tensional y está incluida dentro del síndrome postraumático (ansiedad, cambios en

CASO CLÍNICO 69-3-3

Nieves, de 37 años, consultó por presentar una cefalea intensa, frontal, de comienzo brusco, que definía como "el peor dolor de cabeza de su vida". No tenía antecedentes de hipertensión arterial, traumáticos ni sincopales. Nunca había padecido cefaleas. Un examen médico rutinario, realizado una semana antes, fue normal. Sus antecedentes familiares no eran relevantes. En el examen neurológico se observó desorientación temporal, dilatación fija de la pupila derecha con el ojo desviado hacia fuera y el párpado caído, la pupila izquierda reactiva, con movimientos extraoculares normales, y leve contractura de la nuca.

¿Cuál cree que es la causa de esta cefalea?

¿Qué nervio craneal está afectado?

¿Considera necesaria la realización de estudios complementarios?

Comentario

La iniciación brusca orienta hacia un evento vascular intracraneal, en especial, una hemorragia subaracnoidea. La rigidez de la nuca indica irritación meníngea por la presencia de sangre en el espacio subaracnoideo. La parálisis del III nervio derecho sugiere la posibilidad de una lesión a lo largo de su curso entre las arterias cerebral posterior y cerebelosa superior. Los aneurismas de la arteria comunicante posterior causan una parálisis parcial o completa del III nervio en el 30-40% de los pacientes. En este caso, el diagnóstico más probable sería el de la rotura de una malformación vascular aneurismática. Ante esta presunción diagnóstica, se impone la solicitud urgente de una tomografía computarizada cerebral sin contraste y, si esta fuera normal, la realización de una punción lumbar. Se trata de un cuadro muy grave, con internación en la UCI y evaluación inmediata por un neurocirujano.

la personalidad, mareo, déficit de memoria, dificultad en la concentración, insomnio, irritabilidad, etc.). Puede durar de días a meses y asociarse a náuseas y vómitos.

Cefalea de causa ocular

Puede acompañar a las patologías de cualquier estructura del globo ocular y de la órbita. También, en presencia de ametropía puede desencadenarse después de una lectura o fijación ocular sostenida. El dolor se localiza detrás de los ojos y en la región frontal. Siempre se debe tener presente el glaucoma agudo como agente causal de este tipo de cefalea.

Cefalea por sinusitis

El dolor se percibe en la cara, localizado en la frente o en la proyección de los senos maxilares. Suele acompañarse de rinorrea purulenta o fiebre. Se agrava con determinadas posturas (al levantarse o al inclinarse hacia delante) y con los cambios en la presión atmosférica. El alivio se produce luego de la descongestión nasal y el tratamiento de la afección rinosinusal.

Cefalea de origen cervical

El dolor suele ser posterior, pero puede irradiarse a regiones anteriores. A menudo hay dolor lancinante en una de las áreas inervadas por las raíces cervicales superiores en uno o ambos lados, casi siempre en la región occipital, retroauricular o cervical posterosuperior.

Cefalea por disfunción temporomandibular

También denominada *síndrome de Costen*, es un dolor preauricular o localizado en la región temporal y, a veces, mandibular. No debe confundirse con la neuralgia del trigémino, ya que no es paroxístico, sino continuo y se exacerba con la apertura bucal. Es más frecuente a la mañana cuando se asocia con bruxismo. El tratamiento es la ortesis con protector oclusal.

Cefalea de la arteritis de la temporal

Es una arteritis granulomatosa generalizada, con especial sintomatología en el cráneo y el SNC. Se produce por inflamación de las arterias y suele afectar con mayor frecuencia a las mujeres. Sin el tratamiento adecuado (corticosteroides), pueden aparecer complicaciones; la más grave es la ceguera, debida al compromiso de la arteria oftálmica y de sus ramas (ciliares posteriores y central de la retina). La cefalea, caracterizada por un dolor superficial y constante, con episodios de dolor lancinante, se acompaña de hipersensibilidad en el cuero cabelludo, claudicación de la mandíbula, ocasionalmente fiebre y pérdida de peso. Suele asociarse a polimialgia reumática y es una de las causas de eritrosedimentación mayor de 100 mm en la primera hora. Para el diagnóstico, es necesaria la biopsia de la arteria temporal superficial (4 cm).

+65

Una característica epidemiológica que debe tenerse en cuenta es la ausencia o la muy baja prevalencia de la cefalea en el adulto mayor. Por este motivo, la aparición de este síntoma en este grupo etario se debe jerarquizar y justifica siempre su estudio con neuroimágenes. Si la cefalea se acompaña de los otros síntomas mencionados y una eritrosedimentación muy acelerada, puede intentarse el tratamiento empírico con corticosteroides. La muy buena respuesta prácticamente confirmará el diagnóstico.

Cefalea por actividad sexual

Es el dolor de cabeza precipitado por la actividad sexual. En general comienza como un dolor bilateral, sordo, mientras la excitación sexual aumenta (preorgásmica) y, bruscamente, se vuelve intenso en el orgasmo, en ausencia de cualquier trastorno intracraneal. Dura entre un minuto hasta 24 horas con gran intensidad y hasta las 72 horas con una intensidad menor. Afecta a cualquier persona con actividad sexual, con mayor asiduidad, de sexo masculino. La frecuencia de la cefalea está en relación con la de la actividad sexual. Ante la primera aparición de cefalea con estas características, es obligatorio excluir la hemorragia subaracnoidea, la disección arterial extracraneal e intracraneal y el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible.

Cefalea por tos

El dolor aparece casi inmediatamente luego de toser. Es intenso y transitorio (minutos), difuso o hemicraneal; también se observa luego de estornudar. En ocasiones, la cefalea persiste con menor intensidad hasta 2 horas. Predomina en los hombres. En este caso deben descartarse procesos orgánicos de la fosa posterior o cualquier patología que interfiera en la dinámica del LCR, ya que el 40% de estos pacientes tienen anomalías intracraneales, la mayoría, malformación de Arnold-Chiari I.

Cefalea por el ejercicio

Es el dolor de cabeza precipitado por cualquier forma de ejercicio, en ausencia de cualquier trastorno intracraneal. Ocurren casos sintomáticos. Ante la primera aparición de cefalea con estas características, es también obligatorio excluir la hemorragia subaracnoidea, la disección arterial y el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible.

Neuralgia del trigémino

La neuralgia del trigémino es una afección unilateral de la cara caracterizada por accesos de dolor muy breves (segundos a menos de 2 minutos), de tipo fulgurante, quemante o puntada, muy intensos, limitados a la distribución de una o más ramas del nervio trigémino. Más frecuente en las mujeres, la edad de comienzo en ambos sexos es alrededor de los 50 años. Cualquier dolor que exceda este territorio (pabellón auricular, occipucio, cuello) debe hacer poner en duda el diagnóstico. El dolor aparece y desaparece abruptamente y puede remitir por períodos variables y es más frecuente en el territorio de V2, luego le sigue V3 y, finalmente, V1. Puede desencadenarse de manera espontánea, pero casi siempre hay desencadenantes ("puntos gatillo") que a menudo son estímulos triviales como mojarse la cara, afeitarse, fumar, hablar o cepillarse los dientes. Los paroxismos dolorosos de la neuralgia del trigémino podrían ser causados por una combinación del incremento de la actividad aferente y una disminución de la inhibición segmentaria que ocasiona una respuesta excesiva a los estímulos táctiles por parte de las neuronas mecanorreceptoras de bajo

CASO CLÍNICO 69-3-4

Eitan, de 52 años, consultó por presentar un intenso dolor de inicio preauricular e irradiación a la región del nervio maxilar superior. El paciente lo describe como si una descarga eléctrica corriera por esa zona. Dura alrededor de un minuto, no tiene otros síntomas y aparece cada vez que toca la zona para afeitarse, secarse el rostro o lavarse los dientes. No tiene antecedentes patológicos importantes. El examen médico rutinario, realizado una semana antes, fue normal. Sus antecedentes familiares no son relevantes. El examen neurológico no mostró signos anormales.

¿Qué tipo de dolor presenta el paciente?

¿Qué nervio craneal está afectado?

¿Considera necesaria la realización de estudios complementarios?

Comentario

Clínicamente, presenta criterios de una neuralgia del trigémino que afecta V_2. Se debe descartar, con el pedido de estudios por imágenes, la presencia de una compresión vascular del nervio afectado y causas de neuralgia del trigémino secundarias como las patologías del ángulo pontocerebeloso (p. ej., meningioma).

umbral y las de rango dinámico rápido (ambas situadas en los núcleos trigeminales) (**caso clínico 69-3-4**).

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Para el enfoque diagnóstico del paciente con cefalea se tendrá en cuenta, en primer término, si hay una señal de alerta (**cuadro 69-3-3**), si la cefalea mejora de forma espontánea o es progresiva en frecuencia, duración o intensidad; también se considerará si es intermitente o de presentación diaria y, por último, cuáles son los signos y síntomas concomitantes. En el **cuadro 69-3-4** pueden verse comparativamente los criterios diagnósticos de las distintas cefaleas y neuralgias descritas.

CUADRO 69-3-3. Signos de alarma de las cefaleas (criterios de indicación de estudios por imágenes)

- Cefalea de reciente comienzo
- Dolor de características diferentes respecto de uno anterior
- La cefalea previa cambia de frecuencia o intensidad
- El peor dolor de su vida
- Dolor de inicio brusco o "explosivo"
- A la cefalea se agregan uno o más síntomas (problemas en la visión, la fuerza muscular, la sensibilidad; dificultad para hablar; vértigo) que no remitieron luego de la cefalea
- El dolor es desencadenado por esfuerzos (actividad física, sexual, tos, etc.)
- Crisis de migraña que supera las 72 horas (estado migrañoso)
- El examen físico clínico o neurológico es anormal
- Existió cambio o pérdida de la conciencia

CUADRO 69-3-4. Cuadro comparativo de la semiología de las cefaleas más frecuentes

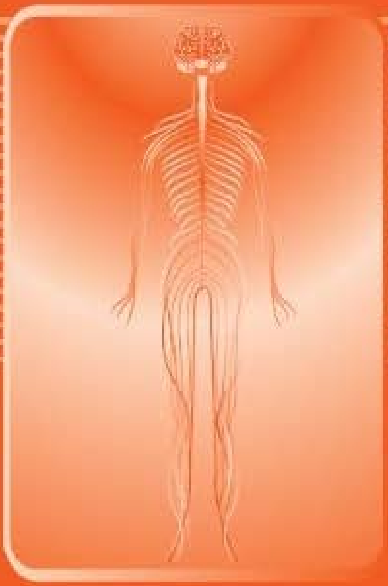
	Migraña	Cefalea tensional	Cefalea en racimos	Neuralgia del V nervio	Encefalopatía hipertensiva	Masa ocupante
Localización	Hemicraneal	Bilateral en vincha o casco	Unilateral retroorbitaria	V2, V3, V1	En casco	Cualquiera
Duración	2 a 72 horas	30 min a 7 días	15 a 180 min	Hasta 2 min	Variable	Variable
Frecuencia	Variable	Variable	1 a 8 crisis al día	Paroxística	---	Progresiva
Intensidad	Moderada a severa	Leve a moderada	Severa	Severa	Moderada a severa	Moderada
Cualidad	Pulsátil	Opresiva	Terebrante, neuralgiforme	Fulgurante, quemante, puntadas	Opresiva, gravativa, pulsátil	Gravativa, opresiva, pulsátil
Comienzo	10-40 años	20-50 años	20-30 años	50-70 años	50-70 años	Cualquier momento
Predominio	Femenino	No	Masculino	Femenino	No	No
Síntomas asociados	Sonofobia, fotofobia, osmofobia, náuseas, vómitos Déficit neurológico transitorio (auras)	No	S. de Claude Bernard-Horner, inyección conjuntival, congestión nasal, rinorrea	Puntos "gatillo" faciales	Náuseas, vómitos, déficit neurológico, rigidez de la nuca, alteraciones de la conciencia	Vómitos, déficit neurológico, rigidez de la nuca

Véase **Bibliografía** cap. 69-3 *Cefalea.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 69-3 *Cefalea.*

Véase **Autoevaluación** cap. 69-3 *Cefalea.*

69-4



Mareos, vértigo y trastornos del equilibrio

Alfredo Laffue, Alejandra Báez y Francisco Azzato

DEFINICIONES

El vértigo y el mareo son motivos de consulta frecuentes en la práctica diaria; son síntomas comunes e imprecisos que, en ocasiones, representan un desafío diagnóstico. Se define como **vértigo** a una sensación ilusoria de movimiento, que puede corresponder tanto al desplazamiento del cuerpo con respecto a los objetos (vértigo subjetivo) como de estos en relación con el cuerpo (vértigo objetivo). El vértigo acompañado de sintomatología autonómica y desequilibrio define un **síndrome vertiginoso**. Se entiende por **mareo** cuando no hay una ilusión de movimiento; suele describirse como la sensación de cabeza vacía, flotación y vahído. Según la evidencia científica, la distinción entre vértigo y mareo podría no tener significado clínico. Los **trastornos del equilibrio** se relacionan con el sentido de la posición o de la coordinación motora y se perciben en el tronco o las extremidades, a diferencia de los mareos y el vértigo, que son referidos "a la cabeza".

FISIOPATOLOGÍA

El ***sistema vestibular*** detecta los movimientos y la posición del cuerpo con respecto a la gravedad y genera respuestas motrices apropiadas de la cabeza y el cuerpo con el objeto de mantener una visión óptima y un equilibrio estable. Los ***reflejos vestibulooculares*** mantienen una visión clara durante las actividades que ocasionan movimientos de la cabeza y los ***reflejos vestibuloespinales*** contribuyen a estabilizar la cabeza y a sostener la postura erecta. El equilibrio se mantiene a través de la integración, en el tronco encefálico, de la información del sistema vestibular y las modalidades sensoriales visuales y propioceptivas. Por lo tanto, cualquier alteración en la función de alguna de estas puede ocasionar un trastorno del equilibrio.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

El enfoque tradicional para el diagnóstico de los pacientes con vértigo o mareos tenía la fuerte premisa de que el tipo de síntoma podía predecir la causa. El tipo de síntoma se clasificaba así como vértigo, presíncope, desequilibrio o mareos inespecíficos (causas psiquiátricas o no orgánicas). Este enfoque, descrito en 1972, aún puede verse en numerosos textos médicos. Los estudios recientes demuestran que la descripción de los síntomas por el paciente no siempre es objetiva y puede contribuir a un diagnóstico erróneo. El nuevo enfoque jerarquiza el *síntoma*, el *tiempo de duración* y la presencia de *desencadenantes*. Este abordaje dio lugar a una nueva clasificación de los síndromes vestibulares (**cuadro 69-4-1**). La correlación clínica con este abordaje podría ejemplificarse de la siguiente forma:

Neuritis vestibular: se presenta como un síndrome vestibular agudo (SVA). Su fisiopatología es similar a la de la parálisis facial y el tratamiento es sintomático. El uso de corticosteroides es controvertido y solo se justifican los antivirales en el caso del síndrome de Ramsay-Hunt.

Migraña vestibular: se caracteriza por incluir los síntomas vestibulares como manifestación de la migraña; es un síndrome vestibular episódico (SVE) asociado a síntomas migrañosos (p. ej., cefaleas, fotofobia, fonofobia, náuseas). Es importante el antecedente de migraña con aura o sin ella.

Enfermedad de Ménière: aparece como un SVE espontáneo; típicamente es precedido por síntomas auditivos unilaterales y muestra una evolución en estadios. Presenta una hipoacusia significativa y acúfenos permanentes.

CUADRO 69-4-1. Clasificación de acuerdo con el tiempo y los desencadenantes (*timing and triggers*)

Síndrome vestibular episódico con desencadenantes		
Tipo de desencadenante	***Duración***	***Etiología***
Cambios posicionales	Segundos	VPPB
Sonidos (fenómeno de Tullio)	Segundos a minutos	Dehiscencia CSC superior
Posejercicio o hiperventilación	Segundos a minutos	Paroxismia vestibular
Estímulos visuales, estrés, ayuno, hormonas, entre otros	Minutos a horas	Migraña vestibular
Síndrome vestibular episódico espontáneo		
Tipo de síntoma asociado	***Duración***	***Etiología***
Acúfenos e hipoacusia fluctuantes, plenitud aural	Minutos a horas	Enfermedad de Ménière
Signos neurológicos focales	Segundos a minutos	Ataque isquémico transitorio
Ojo rojo	Minutos a horas	Síndrome de Cogan
Hipoacusia bilateral de rápida progresión	Minutos a horas	Enfermedad autoinmune del oído interno
Síndrome vestibular agudo		
Tipo de síntoma asociado	***Duración***	***Etiología***
Hipoacusia (Ramsay-Hunt)	Horas a días	Neuritis vestibular
Signos neurológicos focales	Horas a días	Ataque cerebrovascular
Síndrome vestibular crónico		
Tipo de síntoma asociado	***Duración***	***Etiología***
Mareos con movimientos de la cabeza	Meses a años	Vestibulopatía unilateral no compensada
Oscilopsia	Meses a años	Vestibulopatía bilateral
Comorbilidad psiquiátrica (no siempre)	Meses a años	PPPD
Signos neurológicos focales	Meses a años	Ataxias cerebelosas

VPPB: vértigo posicional paroxístico benigno; CSC: conducto semicircular; PPPD: persistent postural-perceptual dizziness o mareo postural perceptual persistente.

Anamnesis

En la anamnesis es importante definir la variable temporal y los posibles desencadenantes a través de las siguientes preguntas:

- ¿Cuánto dura el síntoma: segundos, minutos, horas o es continuo? Consignar luego el síndrome vestibular correspondiente: SVA, SVE o síndrome vestibular crónico (SVC).
- ¿Los síntomas se relacionan con los movimientos de la cabeza (p. ej., vestibulopatía unilateral o bilateral)?
- ¿Los síntomas se relacionan con los cambios de postura corporal o cambios posicionales (p. ej., vértigo posicional paroxístico benigno [VPPB], hipotensión ortostática, lesiones del tronco cerebral)?
- ¿Los síntomas se desencadenan con el esfuerzo físico o la maniobra de Valsalva (p. ej., causas cardíacas o dehiscencia del conducto semicircular superior?
- ¿Se asocian con menor audición, acúfenos o sensación de plenitud ótica (p. ej., enfermedad de Ménière)?
- ¿Los síntomas fueron precedidos por un cuadro infeccioso (p. ej., neuritis vestibular)?
- ¿Existen antecedentes de cefaleas de tipo migraña? ¿Durante los síntomas de mareo o vértigo presenta fotofobia o sonofobia (p. ej., migraña vestibular)?

Examen físico

Diversos estudios demostraron que el error diagnóstico en el caso de los pacientes con vértigo muchas veces sucede por el desconocimiento o la mala interpretación del examen físico. A continuación se hará hincapié en las técnicas y maniobras semiológicas con mayor valor para el diagnóstico.

Nistagmo

El nistagmo es un movimiento ocular involuntario, rápido, rítmico y oscilatorio. El de origen vestibular tiene una fase lenta y una fase rápida; por convención, se lo denomina por la dirección de la fase rápida. Puede ser espontáneo, evocado por la mirada o desencadenado por las maniobras de impulso cefálico, la vibración mastoidea, la hiperventilación, la maniobra de Valsava, la compresión del trago (*signo de Hennebert*) o las maniobras posicionales. La importancia de reconocer el nistagmo radica en su valor localizador. En las lesiones cerebelosas o del tronco encefálico puede ser vertical u horizontal, con cambio de fase (bidireccional), rotatorio puro o también desconjugado. En una vestibulopatía periférica es siempre conjugado, unidireccional y cumple la *ley de Alexander* (nistagmo horizontal que aumenta de intensidad al mirar en el sentido de la fase rápida o, dicho de otra manera, el nistagmo aumenta de intensidad hacia el lado contrario de la lesión, pero nunca cambia de dirección).

Maniobra de impulso cefálico

Es una maniobra muy importante que evalúa el reflejo vestibuloocular (RVO) (*vestibuloocular reflex*, VOR). Su alteración es altamente sugerente de compromiso peri-

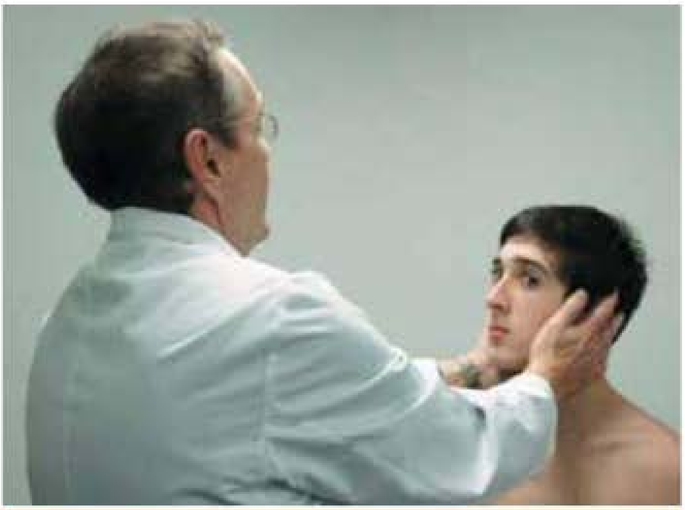


Fig. 69-4-1. Prueba de impulso cefálico.

férico (vestibulopatía). *Técnica:* el examinador toma la cabeza del paciente entre sus manos y le da como consigna que mantenga la mirada fija al frente (a la frente o el puente de los anteojos del examinador) y haga movimientos rápidos de la cabeza, de unos 15 -20° en sentido derecho o izquierdo (llamados impulsos cefálicos); estos movimientos deben realizarse de forma rápida e impredecible. Cuando el RVO está conservado, a pesar de los movimientos de la cabeza los ojos se mantienen con la mirada al frente. Cuando está alterado unilateralmente, los movimientos de la cabeza hacia el lado afectado hacen que los ojos "acompañen" el impulso cefálico, con un posterior movimiento de los ojos para refijar la mirada al frente (llamado sacádico evidente) (**fig. 69-4-1**).

Prueba de desviación vertical (skew test)

Se evalúa pidiéndole al paciente que mantenga la mirada al frente y se cubre un ojo y luego el otro de forma alternante. En caso de vértigo de origen central, se produce un cambio en la alineación ocular en el plano vertical.

Ataxia para caminar

Cuando la ataxia para caminar es de grado moderado a severo es un marcador muy específico de vértigo de origen central.

Supresión o cancelación del RVO

Es una maniobra cuya alteración sugiere un compromiso central. *Técnica:* la evaluación se realiza con el paciente en posición sentada, con los brazos extendidos, las manos entrelazadas y los pulgares señalando hacia arriba. El examinador mueve en bloque de un lado a otro los brazos y el cuerpo del paciente, mientras este mantiene fija la mirada en los pulgares. La respuesta normal es la fijación de la mirada durante toda la maniobra y la respuesta patológica es la pérdida de fijación con movimientos sacádicos compensatorios.

Maniobra de Romberg

Otra manera de evidenciar alteraciones vestibulares consiste en solicitarle al paciente que permanezca de pie, con los pies juntos y la mirada al frente, con las manos en contacto con las caderas y, luego de comprobar que puede mantener esta actitud por 30 segundos, pedirle que cierre los ojos. Habitualmente, cuando existe una perturbación vestibular, la persona pierde en ese momento el equilibrio y tiende a inclinarse hacia un lado (*lateropulsión*) e incluso, aunque infrecuente, se puede caer. Este signo se denomina Romberg positivo laberíntico, aunque se prefiere usar el epónimo Romberg exclusivamente para las afecciones que comprometen la sensibilidad propioceptiva profunda consciente.

Prueba de Unterberger o marcha de Fukuda (stepping test)

El paciente debe marchar en el lugar, con los brazos estirados hacia el frente y los ojos cerrados. En el caso de afectación unilateral vestibular periférica, desviará su marcha hacia el lado afectado más de 45°.

Maniobras posicionales. Maniobra de Dix-Hallpike

Con el paciente sentado, se gira su cabeza 45° y rápidamente se lleva al paciente a una posición supina con la cabeza colgando. En el caso de VPPB del conducto posterior, el nistagmo desencadenado es vertical hacia arriba y torsional, presenta una latencia (menor de 30 segundos), es transitorio (menos de un minuto), presenta fatigabilidad y cambia de dirección cuando el paciente vuelve a sentarse (**fig. 69-4-2**).

La maniobra posicional de Dix-Hallpike pone en evidencia la causa más frecuente de vértigo: el VPPB (**caso clínico 69-4-1**). Se origina por el desprendimiento de los otolitos desde el utrículo, que migran, la mayoría de las veces por su disposición anatómica, al conducto semicircular posterior. El tratamiento se basa en maniobras de reposicionamiento canalicular (p. ej., maniobra de Epley-Semont).

Examen otorrinolaringológico

Debe incluir la evaluación de la audición, así como la observación de las estructuras accesibles del oído.

Exámenes complementarios

Pruebas auditivas

Audiometría y logoaudiometría: evalúan la audición.

CASO CLÍNICO 69-4-1

Guadalupe, de 31 años, sin antecedentes patológicos personales, consultó por presentar una sensación de giro de inicio súbito, asociado con náuseas, vómitos y sudoración de algunos segundos de duración, que se repetía al acostarse y al levantarse y también al mirar hacia arriba. Se realizó una maniobra semiológica que evidencia un nistagmo torsional hacia arriba.

¿Cuál es esa maniobra?

¿Cuál es su interpretación diagnóstica?

Comentario

Frente a este escenario, sin duda se practicó la maniobra de Dix-Hallpike y, por lo hallazgos que arrojó, el diagnóstico más probable es el de vértigo posicional paroxístico benigno del canal semicircular posterior.

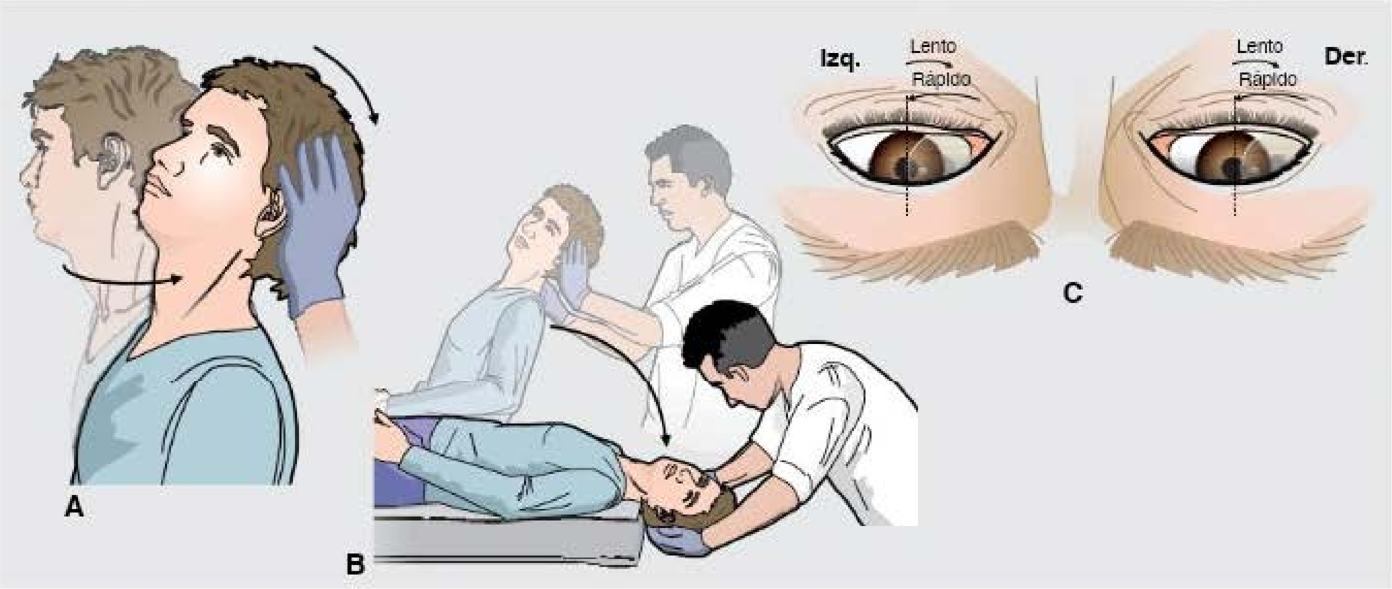


Fig. 69-4-2. Prueba de Dix-Hallpike en un paciente con vértigo posicional paroxístico benigno (VPP3). **A.** Con el paciente sentado sobre la camilla, se rota su cabeza 30-45° hacia el lado izquierdo. **B.** El examinador mueve al paciente, que mantiene los ojos abiertos, de la posición de sentado a la de decúbito, con la cabeza rotada y el cuello extendido unos 30° por debajo el plano de la camilla. **C.** Se observan los ojos y se debe verificar la latencia, duración y dirección del nistagmo y del vértigo, si están presentes. La maniobra se repite luego de 30 segundos con la cabeza girada hacia el lado opuesto. La prueba se considera positiva si aparece el nistagmo y/o el vértigo en la posición acostada. Las flechas muestran la dirección del nistagmo en un paciente con VPPB.

Adaptada de Froehling DA, Silverstein MD, Mohr DN, Beatty CW. Does this dizzy patient have a serious form of vertigo? JAMA evidence. The rational clinical examination. Evidence-based clinical diagnosis. Philadelphia: McGraw-Hill; 2009. p. 709.

Potenciales evocados auditivos del tronco: son útiles para examinar el nervio coclear y la vía auditiva en el tronco cerebral. Si están alterados, es necesario completar el examen con una resonancia magnética (RM) de cerebro sin gadolinio y con él, para estudiar fundamentalmente la fosa posterior.

Electrococleografía: es una variante de los potenciales evocados auditivos del tronco utilizando electrodos de aguja. Un resultado anormal es muy orientador del síndrome de Ménière.

Pruebas vestibulares

La prueba de impulso cefálico asistida por video (*video head impulse test,* v-HIT) es un nuevo método complementario basado en el registro de la maniobra de impulso cefálico que permite evaluar los seis conductos semicirculares.

Videonistagmografía: utiliza lentes con cámaras infrarrojas para el registro de los movimientos oculares. En el protocolo completo se realizan el examen oculomotor, las pruebas vestibulares, las maniobras posicionales y posturales y, por último, las pruebas calóricas (vestibulopatías unilaterales/bilaterales).

Estudios por imágenes

RM cerebral con gadolinio: es útil para el estudio de los síndromes vestibulares centrales, como también para visualizar el VIII nervio craneal (p. ej. schwannoma del nervio vestibular).

Tomografía computarizada (TC) de alta resolución de peñascos sin contraste: se utiliza para el estudio de los síndromes vestibulares episódicos por fístulas, dehiscencias del conducto semicircular u otras causas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Con respecto a la epidemiología de los síndromes vestibulares, los más frecuentes son el ***VPPB***, seguido de la ***migraña vestibular*** y la ***enfermedad de Ménière***. En los pacientes con un síndrome vestibular agudo es imprescindible diferenciar si es causado por lesiones centrales o periféricas (**caso clínico 69-4-2**).

Los síntomas vestibulares transitorios pueden aparecer en el ***schwannoma de la rama vestibular*** del nervio auditivo en su crecimiento en el trayecto por el conducto auditivo interno. A medida que el tumor crece, se compromete primero la rama vestibular y luego la rama coclear del VIII nervio, el V y el VII nervios y el hemisferio cerebeloso homolateral. Cuando es evidente la afección coclear, el paciente consulta por hipoacusia, pues los síntomas vestibulares se compensan a nivel central. Este síndrome se conoce como del *ángulo pontocerebeloso* y el examen complementario para confirmar el diagnóstico es la RM cerebral con gadolinio (véase **caso clínico 71-2-7**).

Está demostrado que aplicar el protocolo HINTS (*Head Impulse, Nystagmus, Test of Skew*) + Plus (evaluación auditiva) + prueba de ataxia de la marcha tiene mayor sensibilidad y especificidad que la resonancia de cerebro en las primeras 24-48 horas para diferenciar un síndrome vestibular agudo central de uno periférico (**cuadro 69-4-2**).

CASO CLÍNICO 69-4-2

Garcilaso, de 58 años, diabético, hipertenso y dislipidémico, consultó por un mareo permanente de inicio súbito, con náuseas, de 24 horas de evolución, sin relación con los cambios de posición ni con la actividad física. En el examen físico se evidenció: FC 76 lat/min regular, TA 130/80 mm Hg sin ortostatismo, nistagmo espontáneo horizontal a derecha e impulso cefálico normal. Al cubrirle alternadamente los ojos se observa un cambio en la alineación ocular vertical y camina asistido.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Qué estudios solicitaría inicialmente?

Comentario

En un paciente con un síndrome vestibular agudo de comienzo súbito, el médico debe diferenciar si la causa es de origen central o periférico. Los hallazgos en el examen físico son característicos de un vértigo de origen central y el estudio que inicialmente se debe solicitar es la RM de encéfalo con difusión, en busca de lesiones isquémicas, en primera instancia en la fosa posterior, más precisamente en el territorio de la arteria cerebelosa anteroinferior. En este escenario de presentación, se puede considerar la realización de una prueba de impulso cefálico asistida por video (v-HIT), dada su importante contribución para diferenciar los cuadros centrales de los periféricos.

CUADRO 69-4-2. Diagnóstico diferencial del vértigo agudo. Protocolo HINTS + Plus + Ataxia

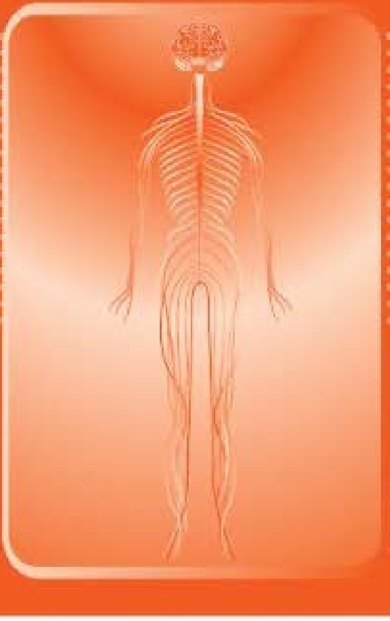
Prueba clínica	SVA periférico	SVA central
Impulso cefálico	Alterado unilateralmente	Normal
Nistagmo	Unidireccional	Bidireccional, vertical, rotatorio puro
Skew test	Normal	Cambio de dirección vertical
Ataxia para caminar	Grado leve	Grados moderado a severo
Audición*	Normal o alterada	Normal o alterada

SVA: síndrome vestibular agudo; *Audición: un porcentaje de sorderas súbitas del oído de causa vascular cursan con SVA. El ACV en la protuberancia lateral o en el territorio de la arteria cerebelosa anteroinferior puede cursar con sordera.

Véase **Bibliografía** cap. 69-4 *Mareos, vértigo y trastornos del equilibrio.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 69-4 *Mareos, vértigo y trastornos del equilibrio.*

Véase **Autoevaluación** cap. 69-4 *Mareos, vértigo y trastornos del equilibrio.*



69-5

Movimientos anormales involuntarios

Federico Micheli, Ignacio Casas Parera y Sergio P. Díaz

INTRODUCCIÓN

Las alteraciones del tono, la postura y el movimiento caracterizan a un gran grupo de enfermedades neurológicas que reciben el nombre genérico de *enfermedades extrapiramidales.* En los últimos años esta denominación ha sido criticada y dejada a un lado, a tal punto que ahora es más frecuente llamarlas *enfermedades de los ganglios basales* o, simplemente, **movimientos anormales involuntarios**.

Si bien numerosos cuadros neurológicos cursan con alteraciones del movimiento, sin duda el más habitual y conocido es la enfermedad de Parkinson (EP). Casi todos los médicos están de algún modo familiarizados con sus síntomas, pero no ocurre lo mismo con otras enfermedades menos frecuentes, para las cuales se consulta al neurólogo con asiduidad. En ocasiones, se trata de enfermedades primariamente neurológicas, mientras que en otras los movimientos involuntarios constituyen una manifestación más de una enfermedad sistémica.

DEFINICIÓN

Los trastornos del movimiento son una disfunción neurológica en la que puede haber exceso de movimiento (**hipercinesia**) o pobreza y lentitud de movimientos (**hipocinesia**). Los movimientos anormales se establecen en el paciente de forma involuntaria a partir de una alteración en la regulación motora.

FISIOPATOLOGÍA

La mayoría de los trastornos del movimiento se producen por alteraciones patológicas en los ganglios basales, grupo de núcleos de sustancia gris localizados en la profundidad del cerebro (caudado, putamen, globo pálido), del diencéfalo (núcleo subtalámico) y del mesencéfalo (sustancia negra) (véase también **cap. 72-8** *Síndromes extrapiramidales*).

Una excepción a lo anterior es la patología del cerebelo que produce un compromiso en la coordinación del movimiento (ataxia); en el alcance de este (se sobrepasa o no se alcanza el blanco [dismetría]); hipotonía; disartria; y temblor de acción, postural y cinético de intención o terminal (p. ej., tomar una taza o la prueba índice-nariz).

Las funciones de los ganglios basales son:

- Modulación del *tono muscular.*
- Modulación de los *movimientos voluntarios.*
- Producción de movimientos automáticos (los que realiza la persona sin intervención de la voluntad como el inicio del caminar o los desencadenados por un estímulo afectivo, por ejemplo, la mímica emocional o los movimientos instintivos de defensa o reacción).
- Producción de movimientos asociados (los que acompañan a un movimiento voluntario, como el balanceo de los brazos al caminar).

Por lo tanto, las lesiones de los ganglios basales se traducen clínicamente como:

- alteración del tono muscular (hipertonía, hipotonía y distonías)
- alteración de los movimientos voluntarios (hipercinesias e hipocinesias)
- alteración o pérdida de movimientos automáticos
- alteración o pérdida de movimientos asociados

CLASIFICACIÓN Y ETIOLOGÍAS

En el **cuadro 69-5-1** se muestra una clasificación de los movimientos involuntarios.

CUADRO 69-5-1. Movimientos involuntarios

Normales
- Temblor fisiológico
- Movimientos automáticos y asociados
- Mioclonías y fasciculaciones benignas

Anormales
Hipercinesias
- Temblor
- Corea
- Balismo
- Atetosis
- Crisis oculógiras
- Mioclonías
- Distonías
- Discinesias faciales bucolinguales
- Tics

Hipocinesias
- Parkinsonismo

Hipercinesias

Temblor

Es un movimiento involuntario originado por la contracción alternante o sincrónica de músculos antagonistas, que se manifiesta en oscilaciones rítmicas en diversas partes del cuerpo. Su causa puede ser fisiológica o patológica y su presentación, transitoria o permanente. Cesa durante el sueño. Existen diversos tipos de temblores que podrían clasificarse de la siguiente manera:

- ***Según su velocidad:*** pueden ser *rápidos* (los que producen de 9 a 18 oscilaciones por segundo), *medianos* (de 6 a 11 oscilaciones por segundo) o *lentos* (2 a 6 oscilaciones por segundo).
- ***Según su amplitud:*** si tienen escasa amplitud se los llama temblor *fino*, mientras que si la amplitud es grande se los denomina temblor *grosero o amplio*.
- ***Según el momento de aparición:*** se clasifican en temblor de *reposo* (se pone en evidencia cuando el paciente está sentado con las manos sobre las rodillas); temblor *postural* (se presenta cuando el paciente adopta una actitud fija, como mantener los brazos extendidos) y temblor *cinético o intencional* (aparece en el transcurso de un movimiento, especialmente con propósito, como asir un vaso).
- ***Según su localización:*** pueden establecerse localmente (cabeza, manos, etc.) o ser generalizados.
- ***Según su etiología:***
  - *Temblor parkinsoniano:* se presenta tanto en la EP como en los parkinsonismos secundarios a infecciones, enfermedad cerebrovascular (multiinfarto), fármacos o tóxicos. Es un temblor de reposo o de actitud, que disminuye con los movimientos intencionales (a diferencia del temblor fisiológico) y aumenta ante situaciones de estrés (al igual que todos los demás tipos de temblor). Su velocidad es lenta y su amplitud, grande. Se localiza con cierta preferencia en los dedos de las manos y en los brazos, lo que le otorga al paciente el típico gesto de "contar monedas". El comienzo suele ser unilateral.

- *Temblor fisiológico:* surge ante situaciones de ansiedad o fatiga y se debe a un aumento en la liberación de adrenalina. Es un temblor postural, rápido y fino, que se localiza sobre todo en los dedos y en las manos.
- *Temblor cerebeloso:* característico de lesiones que dañan las vías cerebelosas. Es un temblor intencional que aparece al realizar movimientos voluntarios y se localiza preferentemente en los miembros superiores, en especial cuando se alcanza el propósito del movimiento (terminal o de fin de acción).
- *Temblor esencial:* es un trastorno hereditario que puede presentarse como postural o intencional. Es un temblor lento, de mediana amplitud, que por lo general afecta las manos, la cabeza y la voz. Puede comenzar de forma unilateral y luego hacerse bilateral. Tiende a aumentar con la edad. La ingesta de alcohol alivia este tipo de temblor. Los hallazgos recientes, tanto anatomopatológicos como fisiopatológicos, indican que el temblor esencial constituye una cerebelopatía (**caso clínico 69-5-1**).
- *Temblor de la enfermedad de Wilson:* la degeneración hepatolenticular puede producir temblor de reposo, postural o cinético de miembros y cefálico. El más característico es un temblor proximal en los miembros superiores, grueso, de amplitud importante, al colocar los brazos levantados y flexionados al frente (temblor que se asemeja a "batir alas"). En el **cuadro 69-5-2** se resumen los tipos de temblor.

Corea

Son movimientos involuntarios rápidos, irregulares, sin un propósito definido y arrítmicos, que fluyen de una parte del cuerpo a otra, originados por contracciones bruscas y breves de cualquier grupo muscular. Los movimientos son desordenados e irregulares y pueden afectar las extremidades ("marcha de payaso") y los músculos de la fonación, de la cara y respiratorios. Se presentan durante el reposo o interrumpen un movimiento voluntario normal. En esta última situación, por lo general el paciente intenta disimularlo incorporando el movimiento parásito a un acto voluntario. Las personas que padecen esta afección no logran contracciones sostenidas, como mantener un puño cerrado o la lengua protruida. Los movimientos coreicos se exacerban por factores emocionales y cesan durante el sueño. La lesión que da origen a este trastorno suele asentar en el cuerpo estriado, en el que suele hallarse un desequilibrio de neurotransmisores (déficit de acetilcolina y GABA con exceso de dopamina), aunque probablemente el compromiso del SNC es más amplio y difuso. Los movimientos coreicos pueden observarse en distintas enfermedades; entre las más frecuentes se encuentran:

- ***Corea de Huntington:*** es una enfermedad hereditaria, de carácter autosómico dominante, que se inicia por lo general en la adultez con movimientos coreicos en la cara o en los miembros superiores y luego se generaliza. Los acompañan alteraciones en la personalidad y en la capacidad cognitiva. En forma tardía suelen aparecer disartria y disfagia.
- ***Corea de Sydenham:*** es una enfermedad relacionada con la infección por el estreptococo betahemolítico y la fiebre reumática. Su aparición se produce entre los 5 y los 15 años, con mayor incidencia en las mujeres. Suele ser generalizada, autolimitarse en pocos meses y dejar como secuela una hipersensibilidad dopaminérgica en el cuerpo estriado capaz de ocasionar recidivas ante ciertos fármacos o el embarazo.
- ***Corea farmacológica:*** comúnmente por el uso de levodopa en el tratamiento de la EP. Existe amplio consenso acerca de que las perturbaciones en la transmisión de dopamina nigroestriatal presináptica y postsináptica conducen a estas complicaciones motoras. Las alteraciones presinápticas provocan grandes fluctuaciones de dopamina en el cerebro y los cambios postsinápticos ocasionan respuestas anormales en las neuronas dopaminérgicas. Puede verse también por la administración de anticonceptivos orales, difenilhidantoína o antipsicóticos.
- ***Otras causas:*** pueden hallarse movimientos coreicos en pacientes con encefalitis, tirotoxicosis, lupus eritematoso sistémico, policitemia vera y trastorno de conversión (trastorno de síntomas neurológicos funcionales) (**caso clínico 69-5-2**). En estos casos se habla de corea sintomática.

Balismo

Es una variedad de la corea que se produce de forma unilateral, por lo que se la conoce como *hemibalismo*. Los movimientos tienen mayor amplitud y violencia, predominan en el miembro superior y se asemejan a un lanzamiento o sacudida. A menudo su causa es vascular (infartos o hemorragias en el núcleo subtalámico de Luys o en su vecindad), por lo que se establecen en forma brusca y pueden ceder en semanas o perdurar en el tiempo.

Atetosis

Se denomina así a ciertos movimientos distónicos que afectan las manos.

Mioclonías

Son contracciones bruscas y breves de uno o varios grupos musculares originadas por compromiso del

CASO CLÍNICO 69-5-1

Gandolfo, de 64 años, sin antecedentes patológicos de importancia, consulta por la presencia de un temblor en los miembros superiores, sobre todo en las manos, que se exacerba ante situaciones estresantes y mejora cuando se tranquiliza. Cuenta que, en realidad, lo padece desde hace años, pero en los últimos tiempos ha empeorado. Al principio era unilateral y luego se hizo bilateral.

¿Cuál es su diagnóstico?
¿Qué esperaría encontrar en el examen físico?
¿Qué prueba diagnóstica realizaría?

Comentario

El diagnóstico más probable por el cuadro clínico del paciente es el de temblor esencial; seguramente, se verificará un temblor lento y de mediana amplitud. Este tipo de temblor responde característicamente al consumo de alcohol, por lo que, con las precauciones adecuadas, se lo puede utilizar como herramienta diagnóstica.

CUADRO 69-5-2. Características de los distintos tipos de temblor

Tipo de temblor	Localización	Características	Lesión
Parkinsoniano	Preferentemente en los dedos de las manos y en los brazos	De reposo o de actitud Disminuye con los movimientos intencionales Se exacerba con el estrés Lento y de gran amplitud	Sustancia negra
Fisiológico	En los dedos y en las manos	Aparece en estados de estimulación adrenérgica Postural, fino y rápido	Carece de lesión
Cerebeloso	En los miembros superiores	Temblor cinético, de intención, terminal	En las vías cerebelosas
Esencial	Compromete las manos, la cabeza y la voz	Es un temblor postural o intencional Lento y de mediana amplitud Se exacerba con el estrés y mejora con el alcohol	Vinculado a una cerebelopatía
Enfermedad de Wilson	Temblor en la región proximal de los miembros superiores	Grueso y de gran amplitud	Degeneración hepatolenticular

sistema nervioso central (corticales, subcorticales, espinales o periféricas). Pueden ser continuas, intermitentes, irregulares y, rara vez, rítmicas; espontáneas, reflejas y de acción, focales o segmentarias, y multifocales o generalizadas (comunes en la encefalopatía posanóxica), positivas o negativas (*flapping* o asterixis en las encefalopatías; p. ej., hepática).

Distonías

Se trata de contracciones sostenidas de músculos antagonistas, que dan origen a posturas anormales y movimientos lentos de torsión. Las formas primarias pueden comenzar en la niñez (suelen ser generalizadas) o en la edad adulta (predominan las formas localizadas, como la tortícolis espasmódica o el blefaroespasmo). Las formas secundarias comienzan a cualquier edad, según las causas que las originan.

CASO CLÍNICO 69-5-2

Paloma, de 33 años, con antecedentes de dos abortos espontáneos, comenzó a presentar episodios de movimientos involuntarios rápidos de gran amplitud en ambos miembros superiores, que se acentuaban en reposo y eran enmascarados con el movimiento voluntario. Estos episodios se exacerbaban con el estrés y los estados emocionales. Por momentos, los movimientos se generalizaban. En ocasiones presentaba marcha de payaso. En el examen físico se evidenció livedo reticular en ambos miembros inferiores.

¿Cómo clasificaría estos movimientos anormales?
¿Dónde ubicaría la lesión neurológica?

Comentario

Por las características de los movimientos, el diagnóstico más probable es el de corea. Debido a la falta de antecedentes familiares se descarta la etiología hereditaria (corea de Huntington), así como la corea de Sydenham por la falta de antecedentes de fiebre reumática. El antecedente de abortos reiterados y la livedo reticular hacen probable el diagnóstico de síndrome antifosfolipídico, que se confirmó con el hallazgo de anticuerpos antifosfolipídicos y de inhibidor lúpico. La lesión neurológica se debe a la trombosis en las arterias de los núcleos de la base y, específicamente, en el estriado (putamen y núcleo caudado). El diagnóstico es corea sintomática de otra enfermedad general.

Discinesias faciales

Las más frecuentes son las bucolinguales. Son movimientos involuntarios repetitivos y estereotipados de la cara, la lengua y la mandíbula, que pueden ser dolorosos. Pueden ser espontáneas (idiopáticas) o tardías (inducidas por medicamentos). Se producen en los pacientes de edad avanzada o en los que reciben un tratamiento prolongado con neurolépticos. Las complicaciones más conocidas que producen esta discinesia en particular son: desgaste dentario, daño y desplazamiento de prótesis, pérdida ósea acelerada en pacientes desdentados, dolor orofacial y temporomandibular con degeneración articular y úlceras secundarias a mordedura de la lengua y las mejillas. Se cree que su causa radica en un fenómeno de hipersensibilidad dopaminérgica y aumento de su síntesis debido a un bloqueo dopaminérgico crónico en el cuerpo estriado.

Tics

Se trata de movimientos o vocalizaciones involuntarios súbitos, rápidos, recurrentes, transitorios, sin propósito y no rítmicos, que se repiten a intervalos variables. Pueden ser motores (mioclónicos, distónicos, tónicos) o fónicos. A su vez, pueden ser simples o complejos. Los tics fónicos están presentes en el *síndrome de Gilles de la Tourette*. Casi siempre hay una combinación de ambos tipos de tics. Son movimientos que se exacerban por factores emocionales, cesan durante el sueño y pueden ser suprimidos voluntariamente algunos instantes, aunque después persiste un sentimiento de angustia.

Hipocinesias

Parkinsonismo

Los trastornos hipocinéticos son aquellos que evolucionan con una disminución de la amplitud y lentitud del movimiento.

El más importante es el ***síndrome parkinsoniano***, caracterizado por bradicinesia, rigidez en rueda dentada, temblor de reposo y alteración de los reflejos posturales.

Las causas de parkinsonismo se pueden dividir en tres grupos: *idiopático* (enfermedad de Parkinson), *sintomáticos* (fármacos: neurolépticos; tóxicos: manganeso, 1-metil-4-fenil-1,2,3,6 tetrahidropiridina [MPTP]) y parkinsonismos asociados con *atrofia de múltiples sistemas (AMS-P) y parálisis supranuclear progresiva*. La EP o parkinsonismo idiopático es el más frecuente y su diagnóstico es eminentemente clínico.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Ante un paciente con movimientos anormales involuntarios se deben responder las siguientes preguntas:

- ¿Es un trastorno hipercinético o hipocinético?
- ¿Cuál es la fenomenología del movimiento?
- ¿En qué situación se produce el movimiento y qué lo suprime?
- ¿Existen otros síntomas o signos además de los movimientos anormales?
- ¿Cuál es la etiología? ¿Tiene tratamiento?

¿Es un trastorno hipercinético o hipocinético?

A grandes rasgos, los trastornos del movimiento pueden clasificarse en aquellos en los que predomina un *exceso de movilidad* o de movimientos anormales (p. ej., corea) y aquellos en los que el signo más destacado es la *pobreza de movimientos* (enfermedad de Parkinson). Es importante destacar que en casi todos los cuadros hay una combinación variable de hipocinesia e hipercinesia; por ejemplo, en la enfermedad de Parkinson hay lentitud e hipomimia típicas de la hipocinesia, pero también temblor, que es una hipercinesia, mientras que en la enfermedad de Huntington hay movimientos coreicos (hipercinesia) pero también, por ejemplo, hipomimia, que es la manifestación de una hipocinesia de base.

La hipocinesia es el rasgo más constante de la afección de los ganglios de la base y de alguna manera se manifiesta en todas estas enfermedades si se la busca con detenimiento. Por lo general, los trastornos hipercinéticos son hipotónicos (coreas), mientras que los hipocinéticos son hipertónicos (Parkinson).

Al hacer este análisis se puede encasillar al paciente en dos grandes grupos de enfermedades: los síndromes hipocinéticos, lo que prácticamente es sinónimo de Parkinson y parkinsonismos, y los hipercinéticos, que son más heterogéneos.

Cuando se diagnostica un síndrome rígido acinético, la pregunta que sigue es si se trata o no de la ***enfermedad de Parkinson***. Las manifestaciones de esta afección son bien conocidas e incluyen *temblor de reposo, rigidez, bradicinesia y trastornos en los reflejos posturales*. Los parkinsonismos son una serie de enfermedades que presentan, por lo menos en su inicio, síntomas semejantes a la EP, pero que se diferencian por su evolución y respuesta al tratamiento. Los exámenes complementarios pueden ayudar a diferenciar estos cuadros de la EP, pero hay algunos datos clínicos que también suelen ser útiles.

Cuando el trastorno es *bilateral y simétrico, no hay temblor, la disartria* es marcada desde el comienzo, hay gran *compromiso de la marcha* desde el principio de la enfermedad, gran *compromiso autonómico o deterioro cognitivo* temprano, se debe sospechar que no se trata de la enfermedad de Parkinson, sino de un ***parkinsonismo***. La presencia de signos cerebelosos o la falta de respuesta a la levodopa también son un argumento en contra del diagnóstico de enfermedad de Parkinson.

¿Cuál es la fenomenología del movimiento?

De acuerdo con la descripción realizada se establecerá, en primera instancia, si el paciente padece un cuadro de temblor, corea (balismo o hemibalismo), mioclonía, distonía o tic.

Cabe mencionar dos hechos frecuentes en la práctica. El primero es que en un mismo paciente pueden coexistir varios movimientos y esto, en lugar de producir confusión, es un factor que puede sugerir la etiología o el diagnóstico al médico experimentado. El segundo es más difícil de evaluar si no se lo tiene presente: en ocasiones, los pacientes realizan movimientos para contrarrestar el movimiento anormal, de modo que lo que se ve en el examen es la suma del movimiento anormal más la maniobra que el paciente hace para bloquearlo. Para advertir el movimiento anormal se le debe decir al paciente que lo deje expresarse con la mayor intensidad posible, ya que esto es fundamental para establecer el diagnóstico correcto e instituir el tratamiento apropiado.

¿En qué situación se produce el movimiento y qué lo suprime?

Es importante determinar no solo las características del movimiento, sino también las circunstancias de aparición, pues resulta muy útil para establecer el diagnóstico y la etiología. Así, los ***temblores*** pueden clasificarse como temblor *de reposo; de acción, que a su vez puede ser postural y cinético; y el isométrico*. El de reposo es característico de la enfermedad de Parkinson, mientras que el de acción es típico del temblor esencial.

La ***mioclonías*** pueden presentarse en reposo, al mantener una postura o realizar una acción; asimismo, pueden desencadenarse ante determinados estímulos, como el tacto, el dolor o la estimulación luminosa o auditiva (mioclonías reflejas). Esto último puede registrarse con aparatos neurofisiológicos y así se obtiene un dato objetivo. Las mioclonías que se producen al despertar sugieren fuertemente el diagnóstico de *epilepsia mioclónica juvenil (de Jänz)*.

Las ***distonías*** que comienzan en el reposo suelen ser sintomáticas o secundarias. Las distonías primarias esporádicas o hereditarias por lo general comienzan como una distonía de acción específica, es decir que solo aparecen al realizar un movimiento determinado, como caminar, escribir o atarse los zapatos; más tarde, surgen al efectuar otros movimientos y, por último, lo hacen en el reposo. Otro ejemplo particular de distonía es una variedad cuyos síntomas fluctúan y empeoran durante el transcurso del día; por lo tanto, para observarla en su máxima dimensión hay que evaluar al paciente en horario vespertino; esta cronología horaria es típica de la *distonía hereditaria progresiva* con marcada fluctuación diurna, un cuadro con respuesta muy notable a las dosis bajas de levodopa.

Los ***movimientos distónicos/coreicos*** que se presentan de forma paroxística son característicos de las coreoatetosis o discinesias paroxísticas. Algunas se desencadenan con el movimiento (cinesigénicas), otras por factores precipitantes como el alcohol, la cafeína y el estrés, y otras durante el sueño (hipnogénicas).

¿Existen otros síntomas o signos además de los movimientos anormales?

La aparición de otros síntomas o signos neurológicos constituye un elemento de gran importancia para establecer el diagnóstico del cuadro. La presencia de deterioro cognitivo sugiere trastornos casi siempre graves, como cuadros metabólicos, degenerativos o infecciosos. Los signos piramidales y autonómicos son característicos de los cuadros multisistémicos. La ausencia de reflejos secundaria a una polineuropatía en un paciente con corea es típica de la coreoacantocitosis. En varios trastornos puede observarse automutilación, entre ellos, la coreoacantocitosis (corea, distonía, tics y parkinsonismo), la enfermedad de Lesch-Nyhan (corea, distonía) y, eventualmente, el síndrome de Gilles de la Tourette. Caracterizan a este síndrome los tics motores y fónicos, además de los trastornos obsesivo-compulsivos y el déficit de atención e hiperactividad. Otros hallazgos no neurológicos pueden también ser muy importantes: el anillo de Kayser-Fleischer en un paciente distónico es prácticamente patognomónico de enfermedad de Wilson. La hepatopatía en el mismo paciente sugiere también esta enfermedad.

¿Cuál es la etiología? ¿Tiene tratamiento?

Una vez analizados todos los puntos anteriores, hacer el diagnóstico de certeza y establecer su etiología permiten indicar el tratamiento apropiado, establecer el pronóstico y brindar un consejo genético.

Para el primer punto se debe evaluar qué posibilidades de tratamiento tiene el paciente; este puede ser etiológico o sintomático. Se analiza si el cuadro es progresivo, estable o si se trata de un trastorno autolimitado en el tiempo. En principio, se debe procurar por todos los medios hacer un tratamiento etiológico y racional y, solo si este no es posible, se efectúa el tratamiento sintomático. Un ejemplo de tratamiento específico es el caso de la enfermedad de Wilson, que si se la deja librada a su evolución natural tiene mal pronóstico, pero si se la trata con quelantes o bloqueantes de la absorción del cobre puede ser compatible con una vida normal.

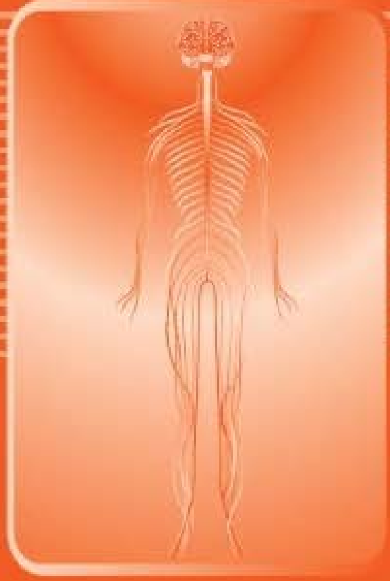
Ante un paciente joven con movimientos anormales involuntarios se debe tener presente la enfermedad de Wilson como posible diagnóstico.

Es probable que la enfermedad de Parkinson sea el trastorno del movimiento sobre el que existe mayor conocimiento; la terapia sustitutiva con agonistas dopaminérgicos o levodopa tiene una utilidad muy notable, al tal punto que uno de los criterios diagnósticos es la respuesta a este último fármaco; sin embargo, no modifica el curso de la enfermedad, que sigue progresando a pesar del tratamiento. En la corea de Huntington, el tratamiento sintomático con neurolépticos, si bien cuestionable por muchos factores, disminuye la intensidad de los movimientos. Ambos son ejemplos de enfermedades crónicas y progresivas. Es diferente, en general, el caso de una hemicorea vascular que suele tener una evolución regresiva. El diagnóstico de muchas de estas enfermedades (corea de Huntington, distonía generalizada primaria) se hace en la actualidad mediante el estudio genético.

Véase **Bibliografía** cap. 69-5 *Movimientos anormales involuntarios.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 69-5 *Movimientos anormales involuntarios.*

Véase **Autoevaluación** cap. 69-5 *Movimientos anormales involuntarios.*



69-6

Debilidad muscular

Valeria L. Salutto, Federico Micheli y Francisco Azzato

DEFINICIÓN

La debilidad o **paresia** es la disminución de la fuerza muscular que lleva al paciente a la incapacidad para realizar las funciones habituales de un músculo o de un grupo muscular. Debe diferenciarse de la **fatiga**, que es la percepción *subjetiva* de debilidad (un cansancio que no se alivia al descansar). Por el contrario, la paresia es la evidencia *objetiva* de disminución de la fuerza muscular. Finalmente, existe la **fatigabilidad** o debilidad fluctuante, que es una característica básica de la unión neuromuscular; en ella tiene importancia la variación durante el día ("ritmo diario"), con empeoramiento durante el transcurso del día y con la actividad física; esta debilidad se alivia con el reposo.

Siempre se debe interrogar sobre la forma de instalación de la debilidad, ya que puede ser aguda, subaguda o crónica; objetivar el tipo de distribución, simétrica o asimétrica, distal o proximal, y si fue ascendente o generalizada desde un principio. Es imprescindible diferenciar si el cuadro se debe a un trastorno neurológico o a enfermedades sistémicas (EPOC, insuficiencia cardíaca, enfermedades oncológicas, anemia, etc.) y también si hay dolores musculares o articulares que impidan la realización del movimiento.

Siempre que se evalúa a un paciente con debilidad se debe tener en cuenta que puede haber causas potencialmente mortales. Por ello, el examen debe ser global, partiendo de la anamnesis y los signos vitales para culminar con un examen físico detallado.

CLASIFICACIÓN Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Cualquier alteración que se establezca en la vía motora voluntaria, desde su origen en la corteza motora hasta su ejecución en el músculo estriado, puede originar un cuadro de debilidad muscular. En este capítulo se incluyen las afecciones que responden a trastornos nerviosos o musculares. De acuerdo con el sitio donde se localiza la lesión o el tipo de enfermedad, los cuadros de debilidad muscular pueden clasificarse de la siguiente manera:

1. Lesión/enfermedad de la motoneurona superior en:
   - hemisferios cerebrales
   - tronco encefálico
   - médula espinal
2. Lesión/enfermedad de la motoneurona inferior en:
   - asta anterior
   - raíces motoras
3. Lesión/enfermedades del sistema nervioso periférico que incluyen las raíces nerviosas motoras, los plexos y los nervios. Se considera periférico cuando la oligodendroglía cambia por células de Schwann:
   - selectivas
   - difusas
4. Lesiones/enfermedades de la placa neuromuscular.
5. Lesiones/enfermedades del músculo.

Afección o lesión/enfermedad de la motoneurona superior

La primera expresión de una afección leve de las vías motoras centrales (desde la corteza motora hasta la sinapsis con la motoneurona inferior en el tronco encefálico o en la médula espinal) está constituida por la pérdida del balanceo de los brazos o la rigidez en el balanceo de la pierna al caminar. Además de la debilidad presente, se establece un aumento espástico del tono muscular, que es poco evidente o está ausente en los cuadros de reciente inicio y que aumenta con la cronicidad; los reflejos osteotendinosos también se exacerban con el tiempo. Una expresión temprana de la afección motora central es la respuesta plantar extensora (signo de Babinski) (véase también **cap. 72-3** *Síndrome piramidal*).

Dentro de la zona correspondiente a la motoneurona superior, la lesión puede ubicarse en distintos sitios y dar origen a cuadros clínicos distinguibles entre sí. De esta manera, se puede establecer una primera clasificación entre las afecciones que se producen por encima de la decusación corticoespinal bulbar y que provocan una debilidad motora contralateral, y las situadas por debajo de ese entrecruzamiento y que se corresponden con cuadros de debilidad motora homolateral e inferiores al sitio lesionado; las funciones sensitivas pueden o no estar comprometidas. Las lesiones en el tronco encefálico pueden provocar la disfunción de los nervios craneales homolaterales. Cuando la vía motora sufre lesiones medulares focales, la debilidad resultante es de localización homolateral por debajo del segmento dañado, mientras que cuando el compromiso es difuso, la debilidad muscular suele asociarse con alteraciones sensitivas (por lesión de las vías ascendentes) o con alteraciones de la motoneurona inferior (por lesión del asta anterior o de las raíces motoras).

Los síntomas y signos mencionados constituyen el ***síndrome de la motoneurona superior o síndrome piramidal***, el cual presenta múltiples etiologías.

Una buena manera de evaluar la altura de la lesión de la motoneurona superior es por medio del reflejo maseterino que, si está exacerbado, sugiere lesiones bilaterales rostrales a la protuberancia, ya que su regulación se encuentra a ese nivel.

Lesión de la motoneurona inferior

La distribución de la afección depende de los componentes del sistema motor inferior que estén alterados. El cuadro presenta debilidad y atrofia temprana de los músculos correspondientes a la topografía lesional y disminución o abolición de los reflejos osteotendinosos asociados. A medida que la afección progresa, aparecen fasciculaciones en el/los músculo/s correspondiente/s a la distribución de las neuronas afectadas, sin compromiso sensitivo.

Estas afecciones pueden diferenciarse de los cuadros generados por el daño establecido en las raíces espinales mixtas; la debilidad se distribuye por los miotomas correspondientes y suele asociarse con síntomas de dolor y pérdida sensitiva en la misma distribución metamérica.

Las lesiones que afectan las células del asta anterior o los nervios motores periféricos originarán cambios electromiográficos de desnervación y fasciculaciones en los músculos afectados.

Los síntomas y signos mencionados en este apartado constituyen el ***síndrome de la motoneurona inferior*** (debilidad, atrofia, arreflexia, fasciculaciones), el cual tiene múltiples etiologías.

Lesión del sistema nervioso periférico

Las lesiones selectivas del plexo braquial o lumbosacro son el resultado de lesiones directas, por tracción, tumorales, vasculares o inflamatorias. Su distribución dependerá de los troncos o ramas del plexo que se encuentren afectados. Dado que son troncos mixtos, pueden aparecer dolor y pérdida sensitiva.

Cuando la lesión afecta un solo nervio (**mononeuropatía**) o nervios únicos múltiples (**mononeuropatía múltiple**) genera debilidad muscular limitada al territorio comprometido, asociada con pérdida sensitiva en los nervios mixtos y disminución de los reflejos osteotendinosos. En las lesiones difusas o **polineuropatías**, los nervios más largos son los más vulnerables, por lo que la debilidad es máxima en las zonas distales y se extiende en sentido proximal a medida que progresa la enfermedad que provoca la lesión. Son frecuentes el compromiso sensitivo y la arreflexia. Las mononeuropatías, mononeuropatías múltiples y polineuropatías más frecuentes son sensitivo-motoras y pueden ser dolorosas o no.

Las lesiones periféricas distales a la célula del asta anterior o a la raíz pueden detectarse por la reducción de la amplitud, el incremento de la latencia o la disminución de la velocidad de conducción motora y sensitiva de los nervios afectados.

Lesiones de la placa neuromuscular y del músculo

La distribución suele ser opuesta a la de las polineuropatías; los sectores proximales son los más vulnerables a los procesos miopáticos y de la unión neuromuscular. En ellos, las primeras zonas afectadas suelen ser las cinturas escapular y pélvica, de forma simétrica. No hay compromiso sensitivo y las alteraciones en los reflejos no son marcadas, salvo en las afecciones miopáticas de larga data. La atrofia se relaciona con el grado de destrucción muscular y puede no hallarse en los primeros estadios de la enfermedad.

La debilidad muscular que presentan los pacientes con miastenia grave se relaciona con el grado de uso muscular. Los músculos más afectados son los extrínsecos del ojo; los elevadores del párpado, y los músculos faciales, cervicales y proximales de los miembros. No hay pérdida sensitiva ni alteración de los reflejos. Este cuadro de debilidad muscular se anula de manera temporaria con la inyección de anticolinesterásicos de acción ultracorta. En las miopatías tanto congénitas como adquiridas los niveles séricos de enzimas musculares casi siempre están elevados (**caso clínico 69-6-1**).

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Debe hacerse hincapié en la ***edad de presentación***, los ***antecedentes familiares***, la ***forma de comienzo***, la ***evolución clínica***, la ***distribución*** de la debilidad y los ***otros síntomas*** neurológicos asociados (**casos clínicos 69-6-2** y **69-6-3**). Es preciso interrogar sobre la historia de medicación concomitante, exposición a tóxicos o enfermedad febril reciente. Según la forma de comienzo y la evolución de la debilidad, es importante diferenciar la de comienzo súbito en minutos u horas (ataque cerebrovascular), rápido en horas o días (Guillain-Barré) o lento en semanas o meses (polineuropatías, esclerosis múltiple). Según el grupo muscular involucrado, los pacientes suelen consultar por:

- *Paresia de los músculos inervados por los nervios craneales:* paresia facial, que se manifiesta por la impo-

CASO CLÍNICO 69-6-1

Ámbar, de 40 años, sin antecedentes patológicos personales, consultó por debilidad en los cuatro miembros de instalación gradual, desde hace 15 días, asociada con trastornos deglutorios y dolor proximal en los miembros superiores e inferiores. En el examen físico se evidenció exantema heliotropo en los párpados; eritema en la cara, el cuello y los hombros, y debilidad proximal en los cuatro miembros.

¿Cuál es su diagnóstico?
¿Cómo lo confirmaría?

Comentario

Por lo datos clínicos de la paciente y los hallazgos en el examen físico se debe pensar en primera instancia en una debilidad de origen miopático, más precisamente en dermatomiositis, si se tienen en cuenta los hallazgos cutáneos. Para confirmar el diagnóstico presuntivo se deben solicitar enzimas musculares (CPK y aldolasa), reactantes de fase aguda (eritrosedimentación, proteína C-reactiva, LDH, GOT, GPT, etc.), un EMG para confirmar el patrón miopático (potenciales polifásicos, fibrilaciones y potenciales de acción de alta frecuencia, entre otros) y biopsia de músculo. Se debe tener siempre presente que la dermatomiositis es una enfermedad autoinmune con un mayor riesgo de cáncer (dermatomiositis paraneoplásica); entre los más frecuentes están los de ovario, mama y colon, el melanoma y el linfoma no Hodgkin.

sibilidad de ocluir los párpados, pronunciar, silbar, fumar o ingerir líquidos sin impedimentos y por el borramiento del surco nasogeniano del mismo lado, además de la desviación de la comisura labial hacia el lado no parético, que puede provocar incapacidad para hablar correctamente. El compromiso motor de los *músculos extraoculares* se manifiesta como diplopía o visión doble, asociada con ptosis palpebral cuando se afecta el III nervio craneal. La debilidad de los músculos mandibulares se manifiesta con cansancio o imposibilidad de masticar. La debilidad de la lengua, la faringe y la laringe produce disartria, disfagia, voz nasal y regurgitación nasal. La afección de los músculos inervados por los nervios craneales bajos se denomina debilidad de los músculos bulbares.

- *Paresia de los músculos de las extremidades superiores:* provoca incapacidad para elevar los brazos por encima de los hombros, por ejemplo para peinarse (miopático) o levantar objetos pesados. Si la debilidad es más importante en las manos, puede haber dificultad al utilizar un encendedor o en las tareas que requieren motricidad fina, como abotonarse la camisa.

CUADRO 69-6-1. Distribución de la debilidad y su denominación

Paresias o plejías incompleta y completa	Nomenclatura
Un miembro	Monoparesia o monoplejía
Un hemicuerpo	Hemiparesia o hemiplejía
Ambos miembros inferiores	Paraparesia o paraplejía
Ambos miembros superiores	Diparesia o diplejía braquial
Los cuatro miembros	Cuadriparesia o cuadriplejía

CASO CLÍNICO 69-6-2

Fiona, de 45 años, diestra y con diagnóstico reciente de cáncer de mama, consultó por presentar desde hace 10 días trastornos en la sensibilidad del miembro superior derecho, alteraciones en el habla y cefalea de predominio matinal. En los últimos 2 días se agregaron debilidad en el mismo miembro, náuseas y progresión de los síntomas previos. En el examen físico presentaba FC 64 lat/min, regular, y TA 150-90 mm Hg; además, disfasia de predominio motor y paresia del miembro superior derecho con hipoestesia al estímulo doloroso y reflejos osteotendinosos vivos. La sensibilidad superficial y discriminativa no se exploró por la disfasia.

¿Cuál es su diagnóstico?
¿Qué estudio complementario solicitaría para confirmarlo?

Comentario

El diagnóstico más probable frente a este cuadro es el de metástasis cerebral del cáncer de mama. Esta, y en especial, su edema circundante afectan los lóbulos con localización frontotemporoparietal izquierda, asociada con hipertensión endocraneal incipiente. Es indispensable el examen del fondo de ojo en busca de ausencia del pulso venoso y edema de papila bilateral, y la realización de una resonancia magnética de encéfalo sin gadolinio y con él para confirmar la lesión, y si es única o múltiple (80% de los casos) (fig. 1). Se debe tener presente la manera gradual en que se presentaron los síntomas, típica de las lesiones ocupantes y poco frecuente en las patologías de origen vascular, además del antecedente de cáncer en esta paciente.

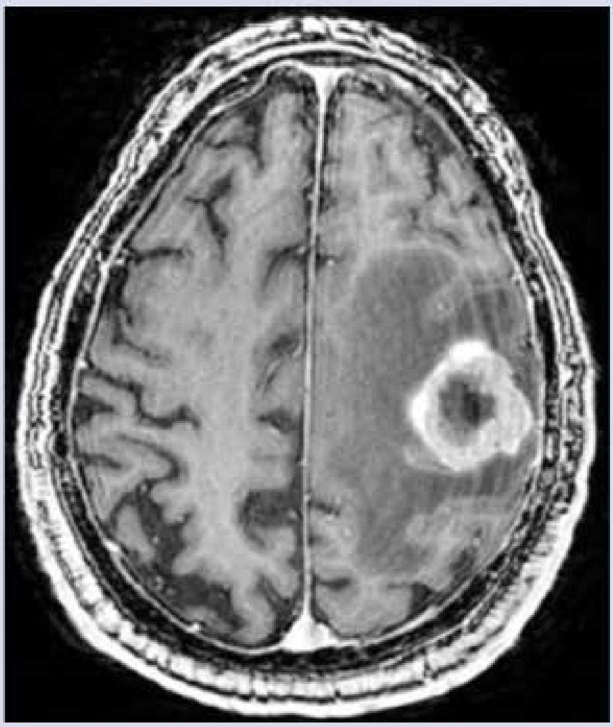


Fig. 1. Resonancia magnética, corte axial, en secuencia T1 con gadolinio. En la región prerrolándica izquierda se observa una lesión nodular, corticosubcortical, que luego de la administración del contraste intravenoso muestra un refuerzo heterogéneo con predominio periférico por probable contenido necrótico central. Alteración de la señal de la sustancia blanca adyacente (hipointensa), atribuible a un edema vasogénico. El diagnóstico es de metástasis única de un carcinoma mamario.

CASO CLÍNICO 69-6-3

Dylan, de 19 años, sin antecedentes patológicos personales, sufrió un traumatismo en la columna vertebral a nivel torácico en un siniestro vial, por lo que fue llevado de urgencia al hospital más cercano. Durante la evaluación refería imposibilidad de mover ambos miembros inferiores y dolor en la columna torácica. En el examen físico presentaba signos vitales normales, dolor en la columna vertebral en la región torácica, banda de hiperestesia/disestesia inmediatamente por encima del ombligo, y anestesia, paraplejía completa y atonía por debajo de aquel. Los reflejos osteotendinosos de los miembros inferiores se encontraban abolidos y la percusión del hipogastrio mostraba matidez con convexidad superior.

¿Cuál es su diagnóstico?

¿A qué nivel se encuentra la lesión?

Comentario

El diagnóstico más probable es el de shock medular traumático con compromiso a nivel de T10. Nótense la arreflexia y la atonía de los miembros inferiores en las etapas tempranas de la afección del haz piramidal, y la presencia de un globo vesical por disfunción autonómica. Se debe recordar también que la banda de hiperestesia/disestesia es un hallazgo característico de la transección medular completa e indica el sitio de la lesión.

- *Paresia de los músculos de los miembros inferiores:* puede manifestarse como incapacidad para levantarse de una silla, cruzar las piernas o dificultad al caminar (miopático). Algunos pacientes definen la debilidad como “pesadez” en los miembros inferiores.

Examen físico

Para orientar el diagnóstico de la debilidad muscular es necesario tener en cuenta los hallazgos en los siguientes elementos del examen físico.

Distribución de la debilidad

En el cuadro 69-6-1 se muestra la distribución de la debilidad y su denominación. Cuando la debilidad es generalizada debe observarse si es *simétrica* o *asimétrica* y si tiene predominio *proximal* o *distal*. Si los músculos comprometidos son los cervicales, debe sospecharse una miopatía (p. ej., polimiositis, distrofia miotónica). La afección de grandes grupos musculares (proximales y distales) de las extremidades orienta al diagnóstico de una lesión piramidal. Por el contrario, si los músculos afectados son aislados o es solo uno, lo más probable es que se trate del compromiso del sistema nervioso periférico. En este último caso los reflejos se encontrarán disminuidos o abolidos.

Trofismo muscular

El trofismo muscular se halla disminuido (***hipotrofia*** o ***atrofia***) cuando existe compromiso del músculo o de la motoneurona inferior en cualquier parte de su extensión (cuerpo neuronal en el asta anterior, raíz motora o nervio periférico), siempre y cuando no se evalúe al paciente en el momento agudo. En las lesiones de la motoneurona superior, la hipotrofia o la atrofia es tardía y por desuso, y se asocia con signos de piramidalismo.

CUADRO 69-6-2. Diferencias entre la afección de la motoneurona superior y la de la motoneurona inferior

Motoneurona superior	Motoneurona inferior
Afecta grandes grupos musculares	Puede afectar músculos aislados
Hay atrofia por desuso	Atrofia de los músculos afectados
Hipertonía (espasticidad)	Hipotonía
Hiperreflexia	Hiporreflexia o arreflexia
Babinski y/o clono	Fasciculaciones

CUADRO 69-6-3. Diagnóstico diferencial de la debilidad muscular*

1. Debilidad bilateral

a) Miopatías
- Miopatías hereditarias (distrofias, congénitas, etc.)
- Miopatías adquiridas (inflamatorias, por fármacos, etc.)

b) Enfermedades de la placa neuromuscular
- Miastenia grave
- Síndrome miasténico de Eaton-Lambert
- Botulismo

c) Radiculopatías compresivas
- Síndromes radiculares y de la cola de caballo

d) Neuropatías
- Polineuropatía diabética y alcohólica/carencial
- Polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda o síndrome de Guillain-Barré
- Neuropatía diftérica
- Porfiria
- Otras neuropatías (linfomas, citomegalovirus y HIV; suelen asociarse con dolor neurítico)

e) Afección piramidal
- Paraplejía incompleta y completa por lesiones medulares
- Compresiones radiculomedulares
- Procesos inflamatorios medulares (mielitis)
- Degeneración combinada subaguda de la médula espinal
- Enfermedades de las motoneuronas (compromiso exclusivo de ambas motoneuronas)

2. Debilidad unilateral

a) Piramidal
- Hemiparesia/plejía motora pura subaguda/crónica (lesión expansiva)
- Hemiparesia/plejía motora aguda (ACV)
- Hemiparesia/plejía motora aguda con predominio faciobraquial (ACV)
- Síndromes alternos
- Síndrome de Brown-Séquard

b) Monoparesia/plejía: puede ser secundaria a una lesión de la motoneurona superior (piramidalismo), de la motoneurona inferior (parálisis flácida arrefléxica; p. ej., poliomielitis y de la raíz y del plexo braquial, crural o sacro (traumáticas, compresivas –espondilóticas y tumorales– o inflamatorias)

*Solo se mencionan algunas de las causas.

Tono muscular

Por definición, es la resistencia activa a la movilización pasiva; se trata de un fenómeno reflejo. La disminución del tono muscular se denomina ***hipotonía*** y se la asocia con la paresia de origen muscular, las afecciones del sistema nervioso periférico, las lesiones piramidales agudas o las de las motoneuronas del asta anterior (poliomielitis, amiotrofias espinales).

El aumento del tono muscular se designa con el nombre de ***hipertonía****;* cuando esta se debe a lesiones crónicas del sistema piramidal se denomina ***espasticidad*** y se caracteriza por una resistencia inicial que, una vez vencida, permite realizar fácilmente el movimiento (*signo de la navaja*). Se pone de manifiesto en los miembros superiores e inferiores y respeta los músculos de la cara, el cuello y el tronco. La espasticidad es característica de las plejías cerebrales, pedunculares, protuberanciales, bulbares o medulares de instalación progresiva o crónicas.

Otros tipos de hipertonía son la extrapiramidal, que se conoce como ***rigidez***, y la ***paratonía***. En la primera, el paradigma es la enfermedad de Parkinson; por esta rigidez y la lentitud motora (bradicinesia), los pacientes refieren una debilidad que no es real. La paratonía es el aumento involuntario del tono muscular y la resistencia al estiramiento al realizar la maniobra sobre una determinada articulación, y es directamente proporcional a la velocidad con que el examinador realiza la maniobra; desaparece ante el estiramiento voluntario por parte del paciente. También se la conoce como *gegenhalten* de las lesiones frontales.

Reflejos osteotendinosos (ROT)

En las paresias por enfermedades de los músculos o de la placa neuromuscular (p. ej., miastenia grave), los reflejos son normales. Las lesiones del sistema piramidal se manifiestan con hiperreflexia. La presencia del *signo de Babinski* o de *clono* es indicativa de una lesión piramidal, así como la disminución o abolición de los reflejos cutaneoabdominales. La lesión de la motoneurona inferior en cualquier parte de su recorrido produce hiporreflexia o arreflexia.

En el **cuadro 69-6-2** se resumen las diferencias clínico-semiológicas de las lesiones de la motoneurona superior y la motoneurona inferior.

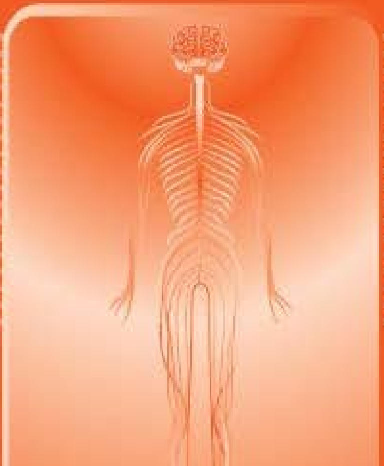
Exámenes complementarios

La solicitud de estudios complementarios estará orientada de acuerdo con la presunción diagnóstica (véanse los diferentes síndromes y enfermedades del sistema nervioso).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Según los datos provenientes de la anamnesis, el examen físico y los exámenes complementarios, y con criterio topográfico, la debilidad muscular puede clasificarse en bilateral o unilateral (**cuadro 69-6-3**).

Véase **Bibliografía** cap. 69-6 *Debilidad muscular.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 69-6 *Debilidad muscular.*
Véase **Autoevaluación** cap. 69-6 *Debilidad muscular.*



69-7

Convulsiones y crisis epilépticas

Ignacio Casas Parera y Benjamín Vera Barros

DEFINICIONES

Se denomina **convulsiones** a los accesos de movimientos musculares involuntarios, más o menos violentos, generalizados, con pérdida de la conciencia. También se aplica a las ***convulsiones febriles***, que son crisis epilépticas infantiles vinculadas a la temperatura corporal elevada o de rápida instalación.

CASO CLÍNICO 69-7-1

Mijaíl, de 52 años, hipertenso, diabético y dislipidémico, fue llevado al servicio de emergencias del hospital por una cefalea de inicio súbito que había comenzado hacía 6 horas. En la consulta refirió que era de mucha intensidad (8/10). Posteriormente, manifestó dificultad en la articulación de la palabra y debilidad en el hemicuerpo izquierdo. En el examen físico se constataron los siguientes datos: TA 180/90 mm Hg; FC 80 lat/min, regular, y paresia faciobraquiocrural izquierda moderada, sin otros hallazgos de relevancia. Mientras se encontraba en la sala de emergencias, presentó movimientos clónicos del miembro superior izquierdo que, pasados unos segundos, progresaron al miembro inferior del mismo lado. Finalmente, presentó movimientos tónico-clónicos bilaterales que duraron más de 5 minutos, por lo cual se le administró lorazepam intravenoso, con resolución de la crisis epiléptica. Luego de varios minutos, se despertó en estado posictal y persistencia del foco neurológico.

¿Cuál es su diagnóstico?

¿Qué estudio hubiera solicitado con carácter de urgencia al llegar a la sala de emergencias y luego de la crisis?

Comentario

El diagnóstico más probable, por las características de la cefalea y los antecedentes patológicos del paciente, es el de hemorragia intracerebral aguda, que seguramente progresó en el lapso de algunas horas y, como complicación, una crisis epiléptica. La crisis sufrida por este paciente, teniendo en cuenta el inicio y el final, fue de inicio focal con alteración de la conciencia y progresión a bilateral tónico-clónica. El estudio que debería haberse realizado de forma urgente al llegar el paciente y luego de su crisis es la tomografía computarizada de encéfalo sin contraste. De hecho, cuando se busca un sangrado en las etapas agudas, este estudio es superior a la resonancia magnética por tres motivos básicos: la imagen, la rapidez y la disponibilidad.

CASO CLÍNICO 69-7-2

Celeste, de 24 años, sin antecedentes patológicos personales, es llevada a la consulta por su madre, quien informa que, hace una semana, su hija sufrió una caída súbita y estática, con pérdida de la conciencia, inmediatamente después de la cual emitió un "grito" y, a continuación, presentó una contracción de los miembros seguida de sacudidas en forma bilateral. Según refiere la madre, el episodio duró menos de 2 minutos y, al ceder este, quedó quieta y flácida, con despertar paulatino, confusión durante varios minutos y al recuperar la conciencia refirió dolores generalizados en el cuerpo.

¿Cuál es su diagnóstico?

¿Qué hallazgos hubieran sido importantes en el examen físico para fundamentar aún más el diagnóstico?

Si usted se hubiese encontrado en el lugar durante la crisis, ¿le hubiera iniciado tratamiento de urgencia?

Comentario

En primer lugar, hay que destacar la importancia de la presencia de la madre (testigo) en el lugar, ya que fue la única manera de aproximar un diagnóstico. Sin duda se trata de una primera crisis epiléptica, de inicio generalizada tónico-clónica; hubiera sido importante examinar los laterales de la lengua o la mucosa yugal en busca de lesiones por mordedura e interrogar si hubo relajación de esfínteres. Cuando se está en presencia de una crisis epiléptica de este tipo, se debe colocar a la persona de costado, retirar –si es posible– la prótesis o la comida de la boca; no se debe intentar abrirla o colocar elemento alguno. Se deben alejar los elementos puntiagudos o peligrosos; apoyar la cabeza en algo suave, desabrochar la ropa y dejar que el paciente se mueva libremente. Aguardar los primeros 2 minutos y, si la crisis no cede, llamar a emergencias. Pasados los 5 minutos o con crisis subintrantes, se está ante un estado de mal epiléptico y es una emergencia neurológica.

Las **crisis epilépticas** son la manifestación clínica de una descarga anormal de una población neuronal, localizada en la corteza cerebral o en la profundidad del parénquima cerebral. Cualquier persona puede sufrir una crisis epiléptica si se llega al umbral en ciertas situaciones agudas como traumatismo de cráneo, intoxicaciones, ataque cerebrovascular, hipoxia, hipocalcemia, síncope convulsivo, hipoglucemia o consumo de drogas ilícitas, sin que se diagnostique epilepsia. Estas se denominan crisis epilépticas sintomáticas agudas o provocadas (**caso clínico 69-7-1**).

De acuerdo con la Liga Internacional contra la Epilepsia (*International League Against Epilepsy*, ILAE), las crisis epilépticas se clasifican como "de inicio focal", "de inicio generalizada", "de comienzo focal a bilateral tónico-clónica" y de "inicio desconocido" (**fig. 69-7-1**).

En las crisis epilépticas **de inicio focal**, el tipo de crisis más frecuente, la conciencia puede estar o no alterada; en los casos con alteración de la conciencia, los testigos ven al paciente confuso o aturdido, y se producen actos motores automáticos complejos (automatismos), como chasquido de labios, deglución, tocarse la ropa o caminar sin propósito. Casi siempre duran entre 1 y 3 minutos, y el paciente, en general, no puede recordar lo sucedido. Pueden ser prolongadas (estado epiléptico). Esta actividad puede permanecer focal o, a medida que la descarga se propaga a las zonas corticales vecinas, afectar de forma secuencial las partes del cuerpo correspondientes. Cuando la crisis de inicio focal motora presenta esta "marcha" característica, se la conoce como ***crisis jacksoniana***.

La crisis epiléptica **de inicio generalizada tónico-clónica**, como su nombre lo indica, es una convulsión generalizada que evoluciona en dos fases: una fase tónica, en la que el paciente pierde la conciencia, con caída y rigidez corporal. Posteriormente, esta fase tónica se entrecorta por períodos breves de relajación; luego los períodos de relajación son más frecuentes y dan comienzo a la fase clónica. En esta etapa las extremidades se sacuden y aumentan la frecuencia cardíaca y la tensión arterial. Toda la crisis epiléptica dura entre 1 y 2 minutos; una vez finalizada, la conciencia se recupera lentamente y el paciente se encuentra confuso (esto último suele durar entre 5 y 15 minutos) (**caso clínico 69-7-2**). Si la crisis epiléptica no muestra recuperación y se prolonga en el tiempo, se está ante un estado de mal epiléptico, que es una emergencia médica.

Las crisis pueden prolongarse por más de 5 minutos o reaparecer antes de la recuperación completa del individuo, situación denominada **estado de mal epiléptico**, que requiere tratamiento farmacológico intravenoso urgente, ya que a partir de los 30 minutos comienza el sufrimiento neuronal.

Epilepsia

La epilepsia es un síndrome neurológico crónico, que cursa con crisis epilépticas recurrentes. Se manifiesta a

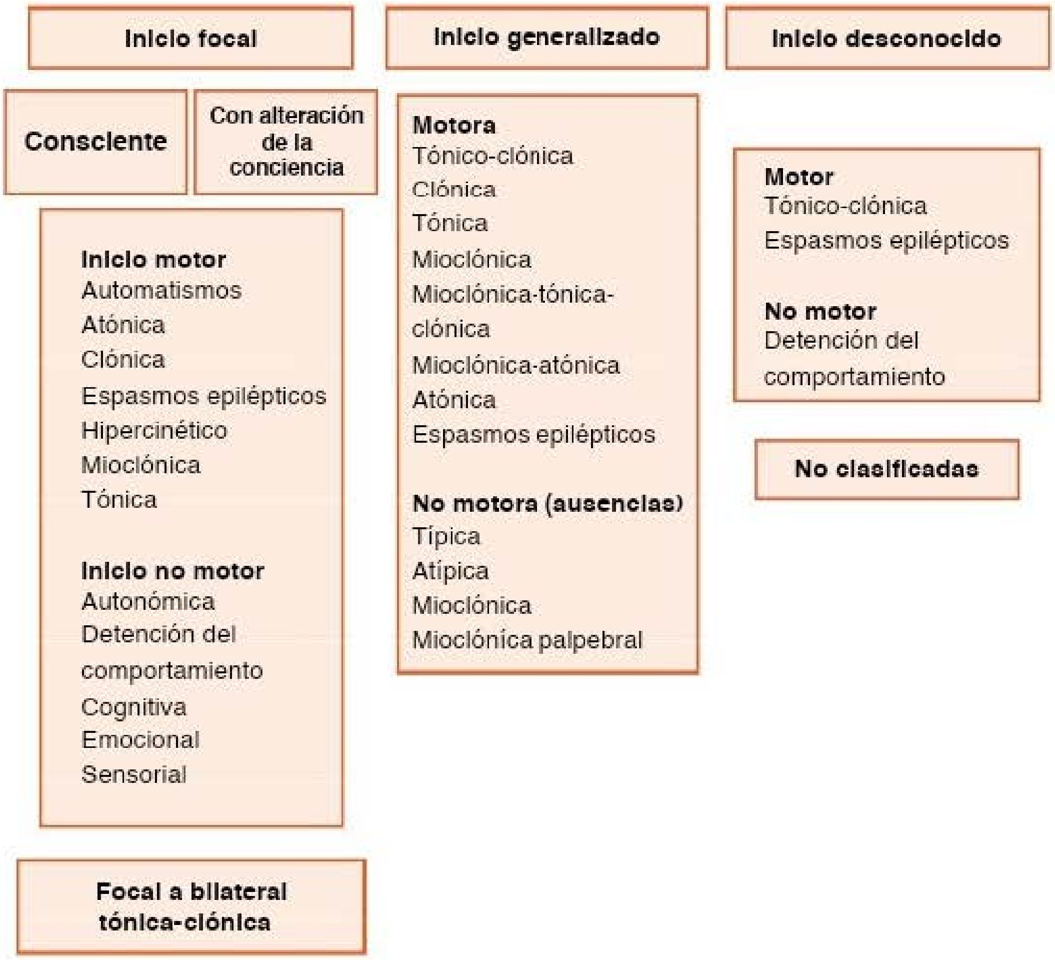

Inicio focal
Consciente
Con alteración de la conciencia
Inicio motor
Automatismos
Atónica
Clónica
Espasmos epilépticos
Hipercinético
Mioclónica
Tónica
Inicio no motor
Autonómica
Detención del comportamiento
Cognitiva
Emocional
Sensorial
Focal a bilateral tónica-clónica
Inicio generalizado
Motora
Tónico-clónica
Clónica
Tónica
Mioclónica
Mioclónica-tónica-clónica
Mioclónica-atónica
Atónica
Espasmos epilépticos
No motora (ausencias)
Típica
Atípica
Mioclónica
Mioclónica palpebral
Inicio desconocido
Motor
Tónico-clónica
Espasmos epilépticos
No motor
Detención del comportamiento
No clasificadas

Fig. 69-7-1. Clasificación operacional de los tipos de crisis epilépticas. Liga Internacional Contra la Epilepsia (ILAE), 2017.

cualquier edad, con dos picos de incidencia importantes: el primero en la niñez y la adolescencia, luego se produce una meseta en la adultez, para aparecer más tarde un segundo pico desde los 60 años en adelante, más importante que el primero, causado fundamentalmente por enfermedades cerebrovasculares y neoplasias. Abarca una amplia categoría de tipos de crisis que indican distinto grado de disfunción cerebral, algunas de las cuales pueden ser secundarias a diversos procesos patológicos. La recurrencia puede deberse a alteraciones estructurales cerebrales (epilepsias sintomáticas) o a una tendencia constitucional, probablemente determinada de forma genética (p. ej., epilepsia refleja).

La ***epilepsia sintomática o secundaria*** se produce en pacientes con antecedentes de sufrimiento neurológico que presentan alteraciones en el electroencefalograma y en los estudios de neuroimágenes. En estos pacientes es posible conocer y demostrar el origen de la epilepsia. Los trastornos de base que predominan como causa de la epilepsia en los niños y en los adolescentes son las anomalías congénitas o metabólicas, las lesiones cerebrales hipóxico-isquémicas perinatales, los espasmos infantiles, las enfermedades degenerativas cerebrales, las infecciones y los tóxicos. En los adultos jóvenes se agregan los traumatismos y los tumores mientras que, en los adultos mayores, las principales causas son las enfermedades cerebrovasculares y los tumores.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Síncope

Si bien, en general, es un cuadro de pérdida súbita de la conciencia por una disminución temporaria del flujo sanguíneo cerebral con recuperación espontánea *ad integrum*, la persistencia de la anoxia cerebral durante más de 15 segundos puede ocasionar espasmos tónicos y una o dos sacudidas generalizadas (véase **cap. 33-4** *Síncope*).

Crisis psicogénicas no epilépticas

El cuadro se atribuye a la hiperventilación, que lleva a una pérdida excesiva de dióxido de carbono, con parestesias en las manos, el rostro y los pies, y puede aparecer un espasmo carpopedal. Los movimientos que simulan las convulsiones no tienen fases tónico-clónicas, son caóticos, extraños y sin estereotipo. La duración supera en general el minuto, el ataque termina bruscamente, con el paciente alerta y sin mostrar cansancio ni parálisis posictal.

Crisis epilépticas inducidas por drogas o por abstinencia

Las crisis epilépticas pueden ser inducidas por el alcohol, pero es más común que se generen por la abstinencia (aparecen entre 24 y 48 horas y hasta 7 días después de la supresión del alcohol). El consumo de cocaína en sus diversas preparaciones puede producir crisis epilépticas de inicio focal o generalizadas.

Las convulsiones de la abstinencia alcohólica y de la cocaína constituyen una emergencia médica y requieren intervenciones terapéuticas inmediatas.

Ataque de caída (*drop-attack*)

Estos episodios, que suelen ser mal caracterizados, afectan a personas de edad avanzada en quienes las piernas ceden de manera súbita e inexplicable, y el paciente cae sin perder la conciencia. Esta entidad se atribuye a insuficiencia del sistema vertebrobasilar, debilidad en los miembros inferiores de diversas etiologías e inestabilidad de las rodillas, enfermedad de Ménière en su etapa avanzada, o a una causa desconocida.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Anamnesis

La evaluación del paciente con convulsiones debe basarse en una prolija anamnesis, que muchas veces habrá que realizar o completar con los familiares o testigos, ya que la pérdida de la conciencia durante el episodio es frecuente. Además, hay determinadas pruebas que pueden provocar la crisis y que le permiten al evaluador su inspección. Los aspectos para evaluar son los siguientes: manifestación de las crisis de inicio focal (y si esta última se propaga con marcha jacksoniana o evoluciona a bilateral tónico-clónica) o de inicio generalizada, sin alteración de la conciencia o con ella; si la forma de presentación es motora (tónica, clónica, atónica, mioclónica, espasmos epilépticos), sensorial o como crisis generalizada de ausencia; si está precedida por signosintomatología autonómica (aura, aunque deben considerarse crisis de inicio focal); si hay relajación de esfínteres; circunstancias de su aparición (posibles factores desencadenantes como insomnio, alcohol, estímulos ópticos); frecuencia y duración. Inmediatamente después de finalizar la crisis, el paciente se encontrará inconsciente y flácido y se recuperará de manera lenta, con bradipsiquia, somnolencia, algias generalizadas o cefalea. Este "estado posictal" es fundamental para diferenciar las crisis epilépticas generalizadas del síncope, ya que en el último la recuperación es rápida, con estado de lucidez a los pocos minutos de recuperar la conciencia y sin los síntomas antes mencionados.

Con respecto a los antecedentes del paciente, se prestará especial atención a la presencia de lesiones durante el parto o perinatales; enfermedades infecciosas, neurológicas o congénitas; antecedentes de traumatismos, convulsiones febriles y enfermedades cerebrovasculares, y gliosis residual (la causa más frecuente de epilepsia en el adulto mayor).

Examen físico

En general suele ser normal fuera de la crisis. Luego de una crisis de inicio focal motora, es frecuente observar una debilidad muscular transitoria en los músculos afectados. Este fenómeno se conoce como *parálisis de Todd* o paresia posictal y, por lo general, dura de minutos a unas horas, aunque puede prolongarse hasta las 48-72 horas y simular, en algunos casos, un ataque cerebrovascular u otro tipo de lesión cerebral.

Exámenes complementarios

El ***electroencefalograma (EEG)*** es fundamental en la evaluación del paciente con crisis epilépticas o con una presunta epilepsia. Los pacientes con epilepsia a menudo tienen alteraciones relativamente específicas en el EEG. La actividad epileptiforme es de gran utilidad para establecer el diagnóstico, clasificar el tipo de crisis y el tipo de epilepsia, establecer el pronóstico y como control de la respuesta al tratamiento; puede ser normal entre las crisis, por lo que se debe recordar que el diagnóstico de la epilepsia es clínico, con lo cual es suficiente para iniciar el tratamiento.

Los ***estudios de neuroimágenes*** se deben realizar a todos los pacientes con crisis epilépticas, en especial si son de comienzo reciente o los hallazgos clínicos sugieren la presencia de una lesión estructural. La resonancia magnética con protocolo para epilepsia es el procedimiento de elección.

En el **cuadro 69-7-1** se resume la evaluación del paciente con un primer episodio de crisis epiléptica.

CUADRO 69-7-1. Evaluación del paciente con una primera crisis epiléptica

Anamnesis:
- Acontecimientos sucedidos en los días previos a la crisis
- Presencia de síntomas inmediatamente previos a la crisis ("aura")
- Descripción detallada de la crisis por testigos
- Estado posictal (tiempo que demoró la recuperación y presencia de un déficit neurológico)

Antecedentes personales:
- Convulsiones febriles
- Traumatismo craneoencefálico
- Eventos cerebrovasculares
- Cáncer
- Drogadicción
- Infecciones

Antecedentes familiares:
- Convulsiones febriles
- Epilepsia en la familia
- Enfermedades neurológicas

Examen físico:
- Daño físico (mordedura de la lengua en sus laterales, laceraciones, fracturas)
- Sistema cardiovascular
- Signos neurológicos focales posictales
- Signos neurológicos focales persistentes

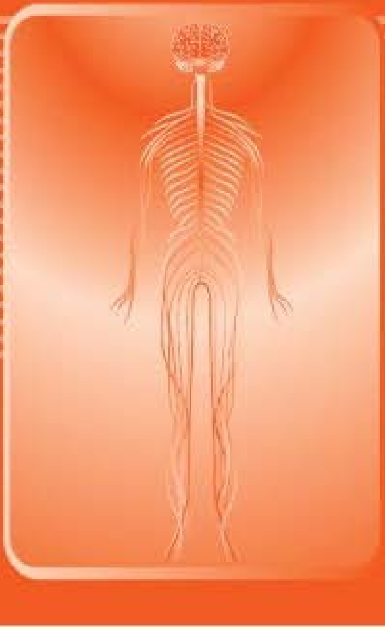
Exámenes complementarios:
- Laboratorio de rutina que incluya hemograma completo, glucemia, hepatograma, función renal, hormonas tiroideas y paratiroideas y ionograma con calcio y magnesio
- Determinaciones toxicológicas
- EEG
- Neuroimágenes (en especial RM de encéfalo sin y con gadolinio con protocolo para epilepsia)
- Evaluación neuropsicológica

Para el diagnóstico de epilepsia se necesitan dos o más crisis epilépticas no provocadas (o reflejas) que ocurran al menos con 24 horas de diferencia. El diagnóstico es clínico, aunque el EEG y los estudios por neuroimágenes siempre se deben solicitar, ya que aportan datos y sirven en el proceso de diagnóstico. Los estudios normales en un paciente con alta sospecha clínica no deberían retrasar el inicio del tratamiento antiepiléptico.

Véase **Bibliografía** cap. 69-7 *Convulsiones y crisis epilépticas.*

Véase **Casos clínicos adicionales** cap. 69-7 *Convulsiones y crisis epilépticas.*

Véase **Autoevaluación** cap. 69-7 *Convulsiones y crisis epilépticas.*



69-8

Trastornos de la visión

María Alejandra Carrasco, Julio Fernández Mendy y Federico Micheli

DEFINICIÓN

Se entiende como **trastorno visual** cualquier alteración que involucre algunas de las funciones visuales. Estas son la agudeza visual, el campo visual, la visión de los colores y los movimientos oculares a través de los músculos extraoculares y de la pupila mediante los músculos intraoculares. La visión puede alterarse por una afección de las estructuras del globo ocular o los tejidos perioculares, la vía visual y, también, por una alteración de la motilidad ocular tanto intrínseca como extrínseca.

REPASO ANATOMOFISIOLÓGICO

Para comprender las distintas alteraciones del sistema visual es necesario tener un conocimiento claro y práctico de su anatomía y fisiología normales. Para que las imágenes lleguen nítidas a la retina se requiere la transparencia de los medios oculares: la córnea, el humor acuoso, el cristalino y el humor vítreo.

Cuando el haz de luz llega a la *retina*, en los fotorreceptores se liberan neurotransmisores que interactúan con las células bipolares y generan un impulso eléctrico que se transmite a las *células ganglionares.* Los axones de las células ganglionares convergen y forman el *nervio óptico*, cuya porción intraocular se designa con el nombre de *papila* y es el único sector de la retina insensible a la luz por carecer de receptores especializados. Esta característica se traduce, dentro del examen del campo visual, como la *mancha ciega fisiológica* y se ubica en el campo visual temporal (escotoma fisiológico). La *mácula* es la zona que se encuentra entre las arcadas vasculares, hacia el lado temporal. La *fovéola* es el centro de la mácula y se caracteriza por ser el sitio de mayor concentración de conos. Para obtener la máxima discriminación visual de un objeto se utilizan mecanismos de convergencia, miosis y acomodación para enfocar la imagen sobre la fovéola. El *nervio óptico* transcurre por el canal óptico y sale de la órbita a través del foramen óptico. A nivel del quiasma óptico entrecruza sus fibras nasales de modo tal que, posterior a ese entrecruzamiento, cada tracto óptico (ahora denominado *cintilla óptica*) contiene fibras correspondientes al sector temporal de la retina homolateral y al sector nasal de la retina contralateral. Las cintillas ópticas se dirigen hacia los cuerpos geniculados laterales y luego viajan en forma de *radiaciones ópticas* hasta la corteza visual primaria, situada en el lóbulo occipital. Antes de llegar a los cuerpos geniculados externos, un grupo de fibras de cada cintilla óptica se separa para alcanzar los núcleos pretectales. Estas fibras son las encargadas de generar los reflejos pupilares y de acomodación. Cada núcleo pretectal está conectado con ambos núcleos de Edinger-Westphal, lo que explica el reflejo consensual. Las *eferencias parasimpáticas* de los núcleos de Edinger-Westphal forman parte del *III nervio craneal* y, luego de hacer sinapsis en el *ganglio ciliar*, alcanzan el esfínter de la pupila y el músculo ciliar, lo que da como resultado en ambos ojos los procesos de miosis y acomodación, respectivamente. La *inervación simpática del iris*, cuya estimulación dilata la pupila, consiste en un sistema de tres neuronas. La primera neurona se ubica en el hipotálamo y realiza la sinapsis en la médula espinal (C8-T2) (segunda neurona). Los axones de la segunda neurona, preganglionares, ascienden por el cuello y realizan la sinapsis en el ganglio cervical superior (tercera neurona). Los axones de estas últimas, posganglionares, forman un plexo que rodea la arteria carótida interna y transcurre en el seno cavernoso.

EXAMEN FÍSICO

Para efectuar el diagnóstico etiológico de una alteración en la visión es importante realizar un abordaje sistemático que conste de (véase también **cap. 71-2** *Nervios craneales*):

- **Evaluación de la agudeza visual.**
- **Campo visual por confrontación.**
- **Evaluación pupilar:** se realiza observando un objeto distante para evitar la miosis que acompaña a la acomodación. Se compara el tamaño de ambas pupilas y luego se evalúan los reflejos pupilares bajo una luz ambiente tenue. Con la luz puntual de una linterna se ilumina el ojo acercándola desde afuera hacia adentro. La respuesta normal es una rápida constricción de la pupila del lado iluminado (reflejo fotomotor) y del lado contralateral (reflejo consensual). La prueba del balanceo luminoso se utiliza para detectar el ***defecto pupilar aferente relativo (DPAR)*** o ***pupila de Marcus Gunn***. Su presencia indica una asimetría en la respuesta pupilar a la luz, producida por una afección retiniana o del nervio óptico. Se ilumina la pupila por unos 3 a 5 segundos, luego la del otro ojo y se repite esta maniobra unas cinco veces para comparar la respuesta en ambos ojos. Al iluminar el ojo sano, ambas pupilas se contraen (por el reflejo fotomotor directo en el ojo iluminado y por el reflejo consensual en el ojo no iluminado). Por el contrario, cuando hay un ojo afectado y se lo ilumina, se produce una constricción pupilar inicial, con una leve dilatación liberadora en ambos ojos (véase **video** *Pupila de Marcus Gunn*).
- **Evaluación de la motilidad ocular.**
- **Fondo de ojo:** antes de realizar el fondo de ojo es conveniente comparar el reflejo rojo de ambos ojos con el oftalmoscopio directo, iluminando simultáneamente los dos ojos a una distancia de 60 cm. Si se detecta alguna asimetría, se debe sospechar una opacidad de medios. El examen del fondo de ojo es fundamental, ya que las diferentes enfermedades presentan hallazgos distintivos que permiten realizar un diagnóstico etiológico.

ETIOPATOGENIA

Las alteraciones del sistema visual pueden ordenarse, con fines didácticos, en los grupos que se detallan a continuación.

Alteraciones del sistema refractivo y pérdida de la transparencia de los medios oculares

Pueden producir disminución de la agudeza visual (visión borrosa o poco nítida).

- ***Alteraciones de la refracción:*** en los pacientes con *miopía*, la imagen se enfoca por delante de la retina, ya sea porque el ojo es más largo que lo normal o porque la córnea tiene un alto poder refractivo, lo que obliga a acercar el objeto que se desea ver para lograr enfocarlo. En cambio, en los pacientes con *hipermetropía*, el defecto radica en la presencia de un globo ocular corto o una córnea con bajo poder refractivo, por lo que la imagen se enfoca por detrás de la retina. Los pacientes presentan dificultad para ver de lejos y de cerca. El *astigmatismo* se produce cuando el poder refractivo de la córnea es diferente en un meridiano respecto de los otros. La *presbicia* es la pérdida de la acomodación que aparece después de los 40 años y se manifiesta por la dificultad para enfocar objetos cercanos.
- ***Alteraciones de la córnea o de la película lagrimal:*** el *ojo seco* es una patología muy frecuente que puede producir pequeñas erosiones en la córnea denominadas *queratitis*. La córnea puede sufrir una cicatriz, producto de traumatismos o infecciones (p. ej. las infecciones herpéticas recurrentes), ulcerarse o ser el depósito de diversas sustancias, como el calcio en los procesos inflamatorios crónicos del ojo o en la hipercalcemia, polisacáridos (mucopolisacaridosis), cobre (enfermedad de Wilson) (**fig. 69-8-1A**), inmunoglobulinas que forman depósitos cristalinos (mieloma múltiple) o lípidos (arco senil) (**fig. 69-8-1B**).
- ***Alteraciones de la cámara anterior y del ángulo iridocorneal:*** la cámara anterior contiene el humor acuoso, que es un líquido transparente que nutre las estructuras del ojo. La transparencia se puede perder por la presencia de proteínas o células inflamatorias como sucede en las uveítis o por células sanguíneas en los casos de *hipema* (**fig. 69-8-1C**). El humor acuoso se produce en los procesos ciliares, pasa a través de la pupila hacia la cámara anterior y, luego de atravesar una malla llamada trabeculado, se dirige por el conducto de Schlemm hacia las venas que rodean el ojo. Cuando se obstruye la circulación del humor acuoso se produce un aumento de la presión intraocular (valor normal entre 10 y 20 mm Hg), que puede provocar un daño irreversible en el nervio óptico: el *glaucoma*. Esto se puede deber a una obstrucción en el trabeculado como sucede en el *glaucoma de ángulo abierto*, que es el más frecuente en nuestro medio. En esta variedad el trabeculado se ocluye muy gradualmente por disminución del tamaño de los poros y es asintomático hasta que el cuadro avanza y ocasiona alteraciones del campo visual. En el *glaucoma de ángulo estrecho* se produce un bloqueo pupilar, entre el cristalino y el iris, que desencadena el

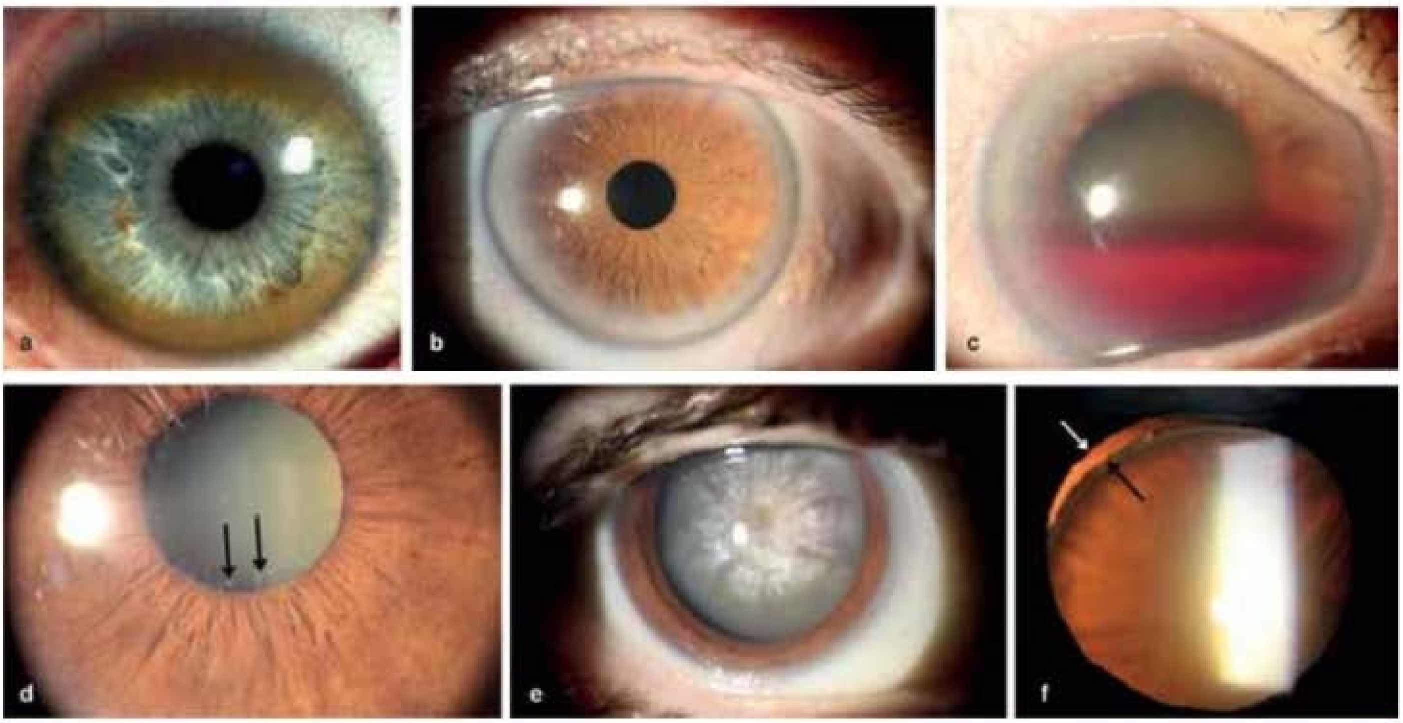


Fig. 69-8-1. A. Anillo de Kayser-Fleischer: depósito de cobre en el endotelio corneal característico de la enfermedad de Wilson. **B.** Arco senil o gerontoxon. **C.** Hipema: acumulación de sangre en la cámara anterior. **D.** Catarata con seudoexfoliación (*flechas* que marcan espiculados blanquecinos). **E.** Catarata completa. **F.** Luxación del cristalino (la *flecha blanca* marca el borde del iris; la *flecha negra* indica el ecuador del cristalino).

desplazamiento del iris, que se abomba hacia delante y bloquea el trabeculado.

El **glaucoma agudo** es una emergencia, ya que la presión intraocular se eleva a valores muy altos (60-70 mm Hg) y cursa con visualización de halos iridiscentes alrededor de las luces, luego ojo rojo, dolor, disminución de la visión, midriasis, acompañado de náuseas y vómitos. Puede ser desencadenado por medicamentos con propiedades anticolinérgicas o simpaticomiméticas.

- ***Alteraciones del cristalino:*** el cristalino es una lente transparente que cuando se opacifica se denomina *catarata* (**fig. 69-8-1D** y **E**). La edad es el factor más importante para el desarrollo de cataratas. Otras causas son la diabetes mellitus, la ingesta de corticosteroides, el uso crónico de colirios que contengan este fármaco y los traumatismos oculares. La subluxación del cristalino ocurre por debilidad de los ligamentos zonulares (**fig. 69-8-1F**); suele observarse en el síndrome de seudoexfoliación, en el síndrome de Marfan y en la homocistinuria.

Los trastornos visuales más prevalentes entre los AM son: presbicia, cataratas y degeneración macular. La disminución de la agudeza visual afecta las actividades instrumentales y de la vida diaria, aumenta el riesgo de caídas y acelera la progresión del deterioro cognitivo.

- ***Alteraciones del humor vítreo:*** el *desprendimiento de vítreo* es una alteración bastante común y que genera una pronta consulta, ya que el paciente percibe *"moscas volantes" o miodesopsias*. El sangrado en el vítreo se denomina *hemovítreo* y puede ser el resultado de la rotura de vasos anormales como en la retinopatía diabética (neovasos) o luego de algún traumatismo.

Alteraciones de la retina

Desde el punto de vista etiológico, las afecciones más comunes son:

- ***Vasculares:*** trombosis de la vena central de la retina o de sus ramas, oclusión de la arteria central de la retina o sus ramas y retinopatía diabética.
- ***Degenerativas:*** degeneración macular relacionada con la edad.
- ***Inflamatorias:*** por ejemplo, coriorretinitis por toxoplasma.

El *desprendimiento de retina* se produce cuando se separa la capa neurosensorial del epitelio pigmentario. Puede presentarse con descargas súbitas de luces centellantes, *fotopsias,* acompañadas o no de miodesopsias ("moscas volantes").

Alteraciones del nervio óptico

La porción intraocular del nervio óptico o papila es la que puede observarse en el examen del fondo de ojo. La papila normal tiene forma redondeada, el anillo neurorretiniano es de color rosado y la depresión central es la excavación fisiológica de la que emergen las estructuras vasculares. El borde del nervio óptico es más nítido en el lado temporal que en el lado nasal. A continuación se describen los principales trastornos.

Edema de papila o papiledema

El ***edema del nervio óptico*** se produce por la interrupción del flujo axoplásmico debido a varias causas: obstrucción mecánica, isquemia, inflamación y acción de tóxicos. En el edema de papila se pierde la nitidez del contorno, esta se sobreeleva y da aspecto de botón. Pueden hallarse hemorragias en llama alargadas que acompañan el trayecto de los vasos. Ante la presencia de edema, hay que constatar si es unilateral o bilateral.

El ***papiledema*** es el edema bilateral del nervio óptico causado por hipertensión endocraneal y cursa, en su inicio, con agudeza visual normal.

Atrofia de papila

Puede deberse al daño de la capa de fibras nerviosas de la retina, del nervio óptico, del quiasma o de los tractos ópticos. La pérdida progresiva de los axones y la alteración del tejido glial generan la palidez del nervio óptico. Ante una papila pálida es importante evaluar la excavación; si está agrandada, lo más probable es que se trate de una *atrofia glaucomatosa*. Si, en cambio, la excavación es normal se deben buscar otras causas de atrofia como papiledema crónico, tumores, neuropatía óptica isquémica o desmielinizante, y traumática.

El *síndrome de Foster Kennedy* consiste en atrofia y pérdida de la visión en un ojo, asociadas a edema de papila en el ojo contralateral y anosmia (pérdida del olfato). La causa más frecuente son los meningiomas del surco olfatorio, ala esfenoidal o región subfrontal. La evolución suele ser progresiva.

Enfermedades del nervio óptico

Se manifiestan por disminución de la agudeza visual, del contraste y de la visión de los colores, edema de papila y alteraciones del campo visual. Pueden ser de origen inflamatorio, isquémico o traumático.

Las del primer tipo incluyen la ***papilitis***, que es una inflamación de la cabeza del nervio óptico, y la ***neuritis retrobulbar***, que es una inflamación del nervio óptico por detrás del globo ocular (por lo tanto, no se observa papilitis en el fondo de ojo) y se manifiesta, con el tiempo, por la palidez de la papila.

La ***neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA)*** puede producirse por dos mecanismos fisiopatogénicos: la hipoperfusión del nervio óptico (NOIA no arterítica) o la vasculitis (NOIA arterítica).

Por último, se encuentra la ***neuropatía óptica traumática***, en la cual, si el traumatismo es directo, puede provocar avulsión, laceración o compresión del nervio óptico (por una hemorragia en la órbita o en la vaina del nervio); si, en cambio, es indirecto (desaceleración), afecta la irrigación del nervio óptico.

Alteraciones de la vía óptica

Las alteraciones de la vía óptica y los principales defectos campimétricos son el resultado del sitio o sitios donde se halle la lesión. Se describen en el examen físico del II nervio craneal (véase **cap. 71-2** *Nervios craneales*).

Trastornos pupilares

La **anisocoria** es la condición en la cual se evidencia una diferencia de tamaño ≥ 0,4 mm entre ambas pupilas. Si es más marcada con el efecto de la luz indica una alteración en la vía parasimpática del lado de la pupila dilatada. Cuando, por el contrario, es más marcada en la penumbra sugiere una alteración de la vía simpática del lado de la pupila contraída.

Principales causas de dilatación pupilar

- ***Lesión del III nervio craneal:*** se caracteriza por midriasis, ptosis y limitación de los movimientos oculares (excepto la abducción), ya que este nervio craneal inerva la mayoría de los músculos extraoculares, excepto el oblicuo mayor y el recto externo, inervados por el IV y el VI nervios craneales, respectivamente.

Se la considera una emergencia neurooftalmológica y se debe descartar una lesión compresiva del III nervio craneal, por ejemplo, por un aneurisma de la arteria comunicante posterior. Es obligatoria la realización de neuroimágenes (RM de cerebro y angiorresonancia, o arteriografía) para confirmar o descartar este diagnóstico. En los pacientes con trastornos de la conciencia, se debe pensar en una hernia transtentorial.

- ***Síndrome de Adie:*** trastorno benigno, agudo y casi siempre unilateral que afecta a mujeres jóvenes. El paciente puede estar asintomático o presentar visión borrosa de cerca. La pupila midriática reacciona mínimamente a la luz y se contrae de forma lenta y tónica al intentar hacer una convergencia. También se acompaña de una redilatación lenta.
- ***Fármacos:*** el uso de midriáticos o ciclopléjicos puede causar cuadros de midriasis arreactiva. Se debe indagar sobre el uso de colirios con tapa roja.

Principales causas de constricción pupilar

- ***Síndrome de Horner (miosis, ptosis y anhidrosis):*** la lesión simpática causante del cuadro puede estar localizada en el tronco encefálico o en la médula espinal (tumores, lesiones vasculares), en la cadena simpática cervical (carcinoma del vértice pulmonar), en la arteria carótida interna (disección) o en el seno cavernoso (tumores, trombosis).
- ***Pupila de Argyll Robertson:*** trastorno caracterizado por la presencia de una pupila pequeña e irregular que no reacciona a la luz, pero sí a la acomodación. Entre las causas se encuentran la infección sifilítica, la diabetes o la neuropatía alcohólica.
- ***Fármacos:*** el exceso de opiáceos, como la heroína, provoca pupilas pequeñas y arreactivas. ¡Cuidado! La cocaína produce midriasis.

Trastornos de la motilidad ocular extrínseca que cursan con diplopía

El síntoma principal que refieren los pacientes es la ***visión doble*** o ***diplopía***. Ante este cuadro hay que diferenciar si la diplopía es monocular o binocular. La diplopía monocular es aquella que persiste cuando se mira con un solo ojo. Se debe generalmente a causas oculares (astigmatismo, catarata, subluxación del cristalino o de la lente intraocular y hemorragia con desprendimiento de retina). En cambio, la diplopía binocular es la que desaparece cuando se mira con cada uno de los ojos por separado. Se debe a una alteración en la motilidad ocular. El médico deberá indagar si las imágenes se encuentran una al lado de la otra o una por encima de la otra, si la diplopía es mayor al leer o al mirar de lejos, si varía a lo largo del día o se acompaña de debilidad de los miembros, disfagia o disnea (miastenia grave), si hay trastornos tiroideos u otros signos neurológicos presentes. En el examen se evalúan la posición de los párpados, si hay simetría en el diámetro de ambas pupilas, la presencia de una inclinación compensatoria de la cabeza (parálisis parcial o total del músculo oblicuo mayor) y la motilidad en las posiciones cardinales de la mirada. En las desviaciones en las que el ángulo de desviación varía según las diferentes posiciones de la mirada, se debe descartar una parálisis del III, IV y VI nervios craneales (véase **cap. 71-2** *Nervios craneales*).

Trastornos de la mirada que cursan sin diplopía

La mirada conjugada lateral es posible por la inervación simultánea del recto externo de un ojo y del recto interno del otro ojo. El centro que se ubica en el área 8 del lóbulo frontal controla los movimientos sacádicos voluntarios o de seguimiento y los reflejos hacia el lado opuesto. La vía nace en el lóbulo frontal, desciende por la cápsula interna y se entrecruza para llegar a la formación reticular paramediana pontina y al núcleo del VI nervio contralateral (encargado de la contracción del músculo recto externo). Luego se establece una conexión por el fascículo longitudinal medio al núcleo del III nervio homolateral, responsable de la contracción del músculo recto interno. Los movimientos lentos de seguimiento son generados por el centro cortical parietooccipital homolateral con la colaboración de sectores del cerebelo, también homolaterales. El control de los movimientos verticales se encuentra en el mesencéfalo rostral y la comisura posterior, incluidos los núcleos intersticiales rostrales del fascículo longitudinal medio. Cualquier proceso vascular, traumático, inflamatorio o neoplásico que comprometa esta vía puede alterar los movimientos sacádicos. A modo de ejemplo, se detallan algunos síndromes:

- ***Desviación conjugada de la mirada:*** cuando la afección del centro frontal es irritativa (p. ej., en los pacientes que sufren epilepsia), se produce una desviación espasmódica de los ojos hacia las extremidades afectadas, o sea, hacia el sector contralateral a la lesión frontal. En cambio, si la lesión es deficitaria, predominará el lóbulo frontal opuesto, desviando los ojos hacia el lado contrario a la extremidad hemiparética, es decir, homolateral a la lesión frontal. Cuando la lesión, en lugar de hallarse en el área frontal, está en la protuberancia luego del entrecruzamiento de las fibras motoras piramidales, los ojos se desvían hacia la extremidad hemiparética.
- ***Síndrome de Parinaud:*** se origina en una lesión mesencefálica y las causas más frecuentes son los tumores de la región pineal, la hidrocefalia, la esclerosis múltiple y el ataque cerebrovascular. El paciente sufre una incapacidad para elevar la mirada, espasmo de convergencia en ambos ojos y pupilas mióticas o anisocóricas con miosis homolateral a la lesión.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

En el interrogatorio debe hacerse hincapié en la *forma de comienzo* del cuadro, si es brusca o lentamente progresiva, si el trastorno visual es *total* o *parcial,* si hay o no dolor y si afecta *uno* o *ambos ojos*. Esto último es muy importante, ya que algunas veces los pacientes con hemianopsias homónimas suelen referir el trastorno a un solo ojo, aclarando que no pueden ver un lado del campo visual (que, por lo general, corresponde al temporal) y otras veces señalan que solo ven la mitad de los objetos. Sobre la base de estas consideraciones, los trastornos visuales pueden dividirse en los grupos que se describen a continuación.

Disminución transitoria de la visión

En los pacientes jóvenes puede ser la expresión clínica del aura que precede a un episodio de ***migraña***. Típicamente, la disminución de la visión es **unilateral**, dura unos minutos y es seguida de cefalea, casi siempre hemicraneal y pulsátil, que aparece dentro de los 60 minutos posteriores al aura. En los pacientes mayores de 50 años con factores de riesgo vascular, la causa más frecuente de disminución transitoria de la visión monocular es la **embólica**. La fuente embolígena puede ser el corazón (arritmias, valvulopatías) o una placa ulcerada en la arteria carótida interna. En estos casos se requiere una evaluación cardiovascular: ECG, ecocardiograma, eco-Doppler y angiorresonancia del arco aórtico y los grandes vasos del cuello; eventualmente, una arteriografía. En ocasiones se puede observar el émbolo en el examen del fondo de ojo (**caso clínico 69-8-1**). En cambio, si la disminución transitoria de la visión es **bilateral** habrá que descartar una **lesión occipital**, por ejemplo, hemorragia, isquemia, tumor o malformación arteriovenosa. En estos casos, los síntomas visuales suelen aparecer después de la cefalea que es homolateral a los síntomas, en lugar de precederla como en la migraña. La tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética (RM) cerebral son útiles para determinar la etiología. Las crisis epilépticas también pueden producir síntomas visuales transitorios y el EEG puede poner de manifiesto la actividad epileptiforme.

Disminución aguda y persistente unilateral de la visión

La ***neuritis óptica*** predomina en los pacientes jóvenes (20 a 40 años), de sexo femenino y en general es unilateral. El paciente presenta una disminución aguda o subaguda de la agudeza visual, los colores se perciben desaturados y se aprecian más oscuros, y hay dolor con los movimientos oculares. En el examen se observa DPAR. La papilitis se caracteriza por edema e hiperemia de la papila y constituye un tercio de los casos de neuritis óptica. En cambio, en la neuritis retrobulbar no se evidencia edema de papila. La papilitis es más común luego de un proceso infeccioso más que asociada a un cuadro desmielinizante y, en los niños, se presenta de forma bilateral.

La ***neuritis retrobulbar*** puede ser aislada o asociarse a un proceso desmielinizante, viral, vasculítico o granulomatoso. La RM de cerebro es necesaria en todos los casos de neuritis retrobulbar, ya que la presencia de lesiones desmielinizantes características en la sustancia blanca sugiere una esclerosis múltiple e incide en la decisión de instaurar

CASO CLÍNICO 69-8-1

Alan, de 60 años, con antecedentes de diabetes e hipertensión arterial mal controladas, refiere haber sufrido una disminución transitoria de la visión en el ojo derecho que duró 30 minutos. En el examen presenta una agudeza visual con corrección de 10/10 en ambos ojos. El examen pupilar, la motilidad ocular y la campimetría por confrontación son normales. En el fondo de ojo se observa lo siguiente (fig. 1).

¿Qué observa en la imagen del fondo de ojo?
¿Cuál es la causa más común que produce este cuadro?
¿Qué tipo de evaluación requiere este paciente?

Comentario

La embolia es una causa frecuente de disminución transitoria de la visión en pacientes mayores con factores de riesgo cardiovascular. En el fondo de ojo se observa un émbolo. Estos pacientes requieren una evaluación cardiovascular en busca de una fuente embolígena cardíaca, del arco aórtico o carotídea. El cuadro debe alertar al médico sobre la posibilidad, de no revertirse los factores de riesgo, de la disminución persistente de la visión, de un ataque cerebrovascular y de muerte por un infarto de miocardio.

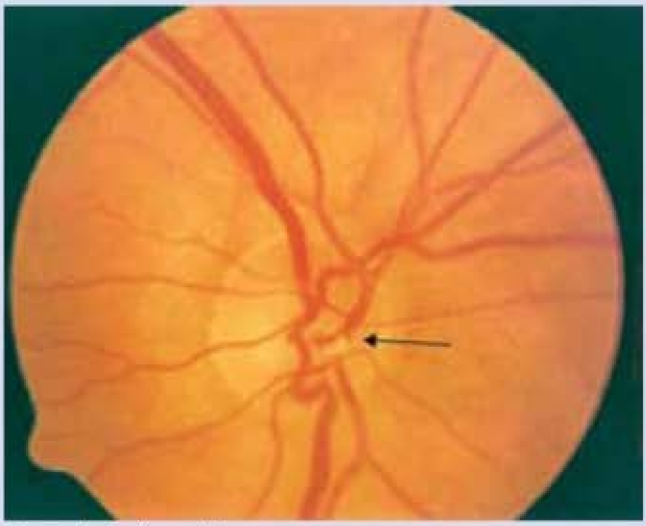


Fig. 1. Embolia retiniana.

un tratamiento inmunomodulador. Otro examen útil son los potenciales evocados visuales. En los diagnósticos diferenciales de la neuritis óptica retrobulbar se deben incluir las lesiones compresivas o infiltrativas del nervio óptico (glioma, meningioma) que suelen limitar la motilidad ocular y provocar proptosis. En el examen del campo visual se pueden observar diferentes alteraciones: defectos difusos, altitudinales o centrales/cecocentrales. El pronóstico para la recuperación de la visión es bueno. Algunos pacientes se pueden beneficiar con el tratamiento con corticosteroides. En los pacientes mayores de 50 años y que presentan factores de riesgo de tipo vascular (hipertensión arterial, diabetes, hiperlipidemia, tabaquismo), las causas de disminución unilateral de la visión son casi siempre problemas vasculares de la retina y del nervio óptico.

La **oclusión venosa retiniana** es la causa más frecuente de disminución aguda unilateral de la visión. No se acompaña de dolor. La obstrucción del flujo venoso puede afectar la vena central de la retina o alguna de sus ramas. El grado de disminución de la visión depende de la severidad de la obstrucción y de las complicaciones asociadas (edema macular, isquemia macular).

En la **oclusión de la arteria central de la retina**, el paciente presenta una disminución severa de la agudeza visual (el 95% de las veces con visión cuenta dedos o luz) unilateral e indolora.

En ambos casos se puede evidenciar el DPAR. Estas patologías se diferencian por el examen del fondo de ojo. En la oclusión venosa se observan dilatación y tortuosidad venosa, hemorragias intrarretinianas y manchas algodonosas (fig. 69-8-2A), mientras que en la oclusión arterial hay palidez generalizada y fragmentación de la columna sanguínea (fig. 69-8-2B).

La **oclusión de la arteria central de la retina** se considera una emergencia y debe tratarse dentro de las primeras 2 horas de iniciado el cuadro, con masajes e hipotensores oculares.

La **neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA)** puede ser *no arterítica* y se presenta en pacientes de entre 60 y 70 años con factores de riesgo vascular, que notan una disminución severa de la agudeza visual, en general indolora. La forma *arterítica* o *vasculítica* se presenta en pacientes de mayor edad y se acompaña de síntomas generales: decaimiento, fiebre, cefalea temporal

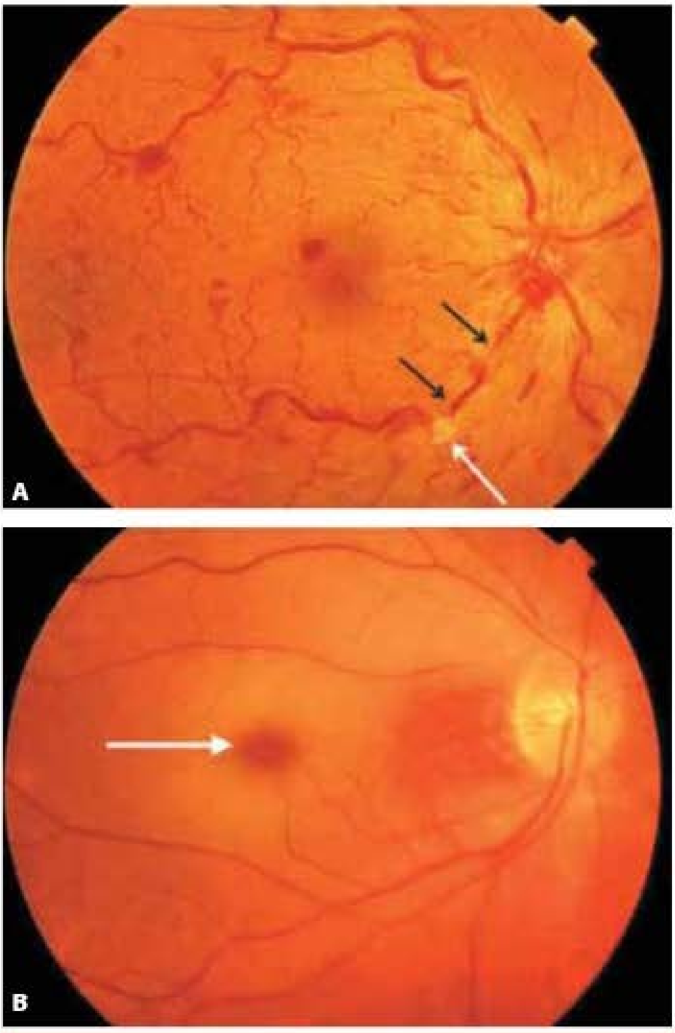


Fig. 69-8-2. A. Oclusión de la vena central de la retina; se observan hemorragias, *stops* (*flechas negras*) y exudados algodonosos (*flecha blanca*), dilatación y tortuosidad vascular. **B.** Oclusión de la arteria central de la retina; la palidez generalizada de la retina resalta la zona macular (*flecha*).

y claudicación de la mandíbula; muchos de los pacientes tienen antecedentes de polimialgia reumática. Ambos casos cursan con disminución unilateral de la agudeza visual, DPAR, edema de papila con hemorragias y defectos altitudinales en el campo visual.

La **NOIA arterítica** se considera una emergencia y cursa con anemia, leucocitosis, eritrosedimentación y proteína C-reactiva elevadas. Debe tratarse de inmediato con corticosteroides sistémicos, ya que puede afectar la visión del otro ojo y otros órganos. El estudio histopatológico de la biopsia de la arteria temporal superficial confirma el diagnóstico.

La **neuropatía óptica traumática** puede producirse por un traumatismo cefálico, en la órbita o el globo ocular. Muchos pacientes presentan una alteración asociada de la conciencia, y la agudeza y el campo visual no se pueden evaluar. El único signo que hace sospechar el compromiso del nervio óptico es la presencia del DPAR, ya que el nervio óptico suele tener un aspecto normal hasta que la atrofia se hace evidente en las semanas posteriores al traumatismo. Ante la sospecha de este cuadro, se debe solicitar una TC de la órbita en cortes axiales y coronales con ventana ósea, para determinar las potenciales causas de compresión. En casos seleccionados, cuando un fragmento de hueso presiona el nervio óptico o hay un hematoma en la vaina del nervio, se puede realizar un tratamiento quirúrgico. Las lesiones por laceración, avulsión o desaceleración no tienen tratamiento.

Disminución aguda y persistente bilateral de la visión

Los pacientes que presentan un cuadro de disminución aguda y persistente bilateral de la visión en general tienen una lesión quiasmática o retroquiasmática. En estos casos predomina la afectación del campo visual, pero pueden tener una agudeza visual normal.

Hemianopsias homónimas

Se producen por lesiones de la vía óptica desde el tracto óptico hasta la corteza occipital. Las formas agudas son secundarias a alteraciones vasculares isquémicas o hemorrágicas, o a malformaciones vasculares. Otras causas de hemianopsia homónima son los tumores y los traumatismos de cráneo. En estos casos se deben realizar estudios por imágenes como TC o RM de cerebro (**caso clínico 69-8-2**).

Hemianopsias heterónimas

Las ***lesiones quiasmáticas*** pueden originar una hemianopsia bitemporal, que suele ser asimétrica. Entre sus causas se encuentran el adenoma de hipófisis, el meningioma de la región selar, excepcionalmente aneurismas de la carótida interna y comunicante anterior, y los craneofaringiomas.

La ***apoplejía hipofisaria*** se produce cuando un adenoma presenta un infarto hemorrágico. La cefalea es el síntoma más común y aparece en el 95% de los pacientes. En el 78% de los casos hay compresión del seno cavernoso y compromiso de los nervios craneales, con la diplopía resultante. La disminución de la visión se observa en la mitad de los pacientes y es causada por compresión del quiasma, los nervios ópticos o los tractos ópticos.

Disminución progresiva bilateral de la visión

Las causas más comunes son la presencia de catarata, glaucoma, degeneración macular relacionada con la edad y la retinopatía diabética (**fig. 69-8-3A**).

Los hallazgos en el fondo de ojo sugestivos de lesión glaucomatosa del nervio óptico son: disminución del anillo neurorretiniano, aumento de la excavación, pérdida localizada de fibras nerviosas, atrofia peripapilar, hemorragia peripapilar y asimetría de la excavación entre los dos ojos (**fig. 69-8-3B**).

Diplopía binocular

Como se dijo, la diplopía binocular desaparece al ocluir uno y otro ojo de forma alternativa. Las *alteraciones de los músculos extraoculares, de la órbita, de los nervios oculomotores* o *del tronco cerebral* pueden provocar una pérdida de la alineación y, en consecuencia, diplopía.

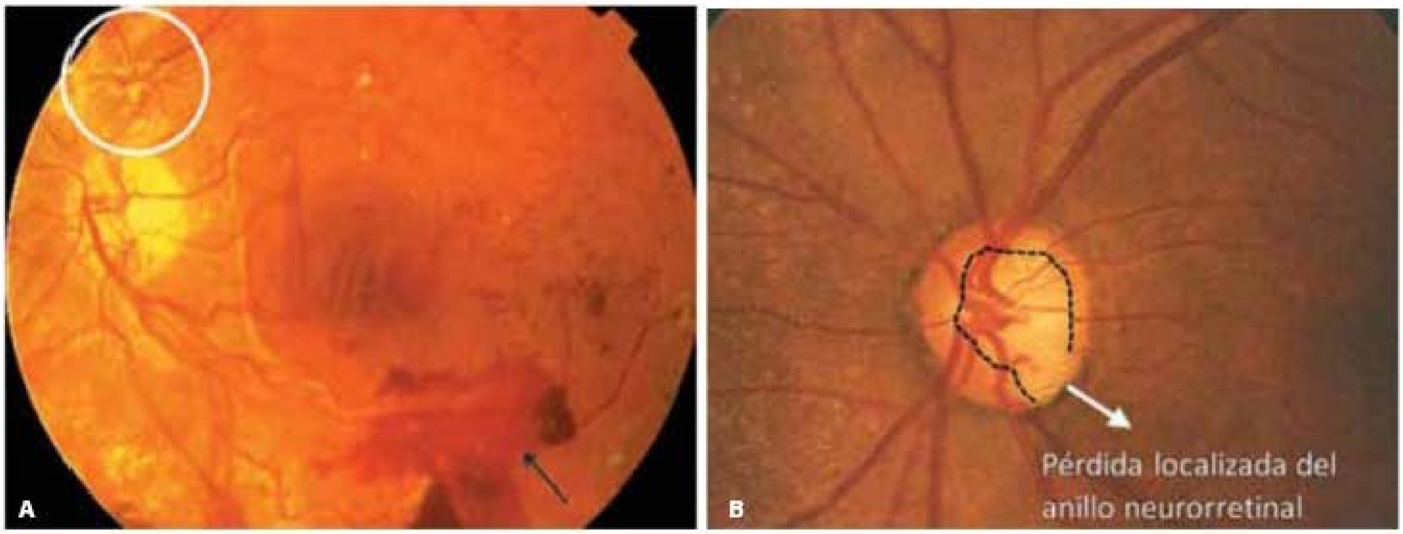


Fig. 69-8-3. A. Retinopatía diabética proliferativa: hay neovasos (*círculo*); otros que presentan sangrado (*flecha*). **B.** Papila glaucomatosa: aumento de la excavación y pérdida localizada del anillo neurorretiniano inferior.

CASO CLÍNICO 69-8-2

Ganímedes, de 62 años, consulta por debilidad en el miembro inferior izquierdo y dificultad para leer. En el examen se constata hemiparesia izquierda e hipertensión arterial. La agudeza visual es 8/10 en ambos ojos y los reflejos pupilares son normales. En el campo visual por confrontación se nota un déficit en el campo visual izquierdo de ambos ojos. Los análisis de laboratorio muestran hiperglucemia e hiperlipidemia, desconocidas por el paciente.

¿Cómo se denomina el defecto del campo visual que presenta este paciente?
¿Cuál es la etiología más probable?
¿Qué estudios se deben solicitar en este caso?

Comentario

El paciente presenta una hemianopsia homónima izquierda, que corresponde a una lesión en la región occipital derecha. Por los antecedentes del paciente, la etiología más probable es el ataque cerebrovascular. Se debe solicitar una tomografía computarizada (**fig. 1**) para confirmar el diagnóstico y diferenciar el infarto isquémico del hemorrágico y descartar otras causas de hemianopsia como los tumores. También hay que solicitar un estudio del campo visual (**fig. 2**).

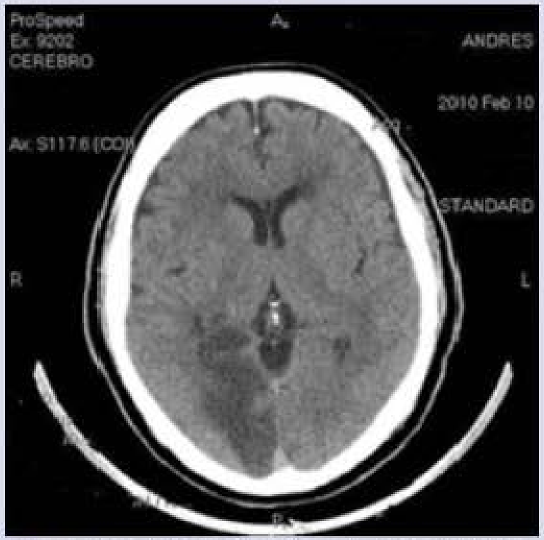


Fig. 1. Tomografía del cerebro que muestra un infarto en la región occipital derecha.

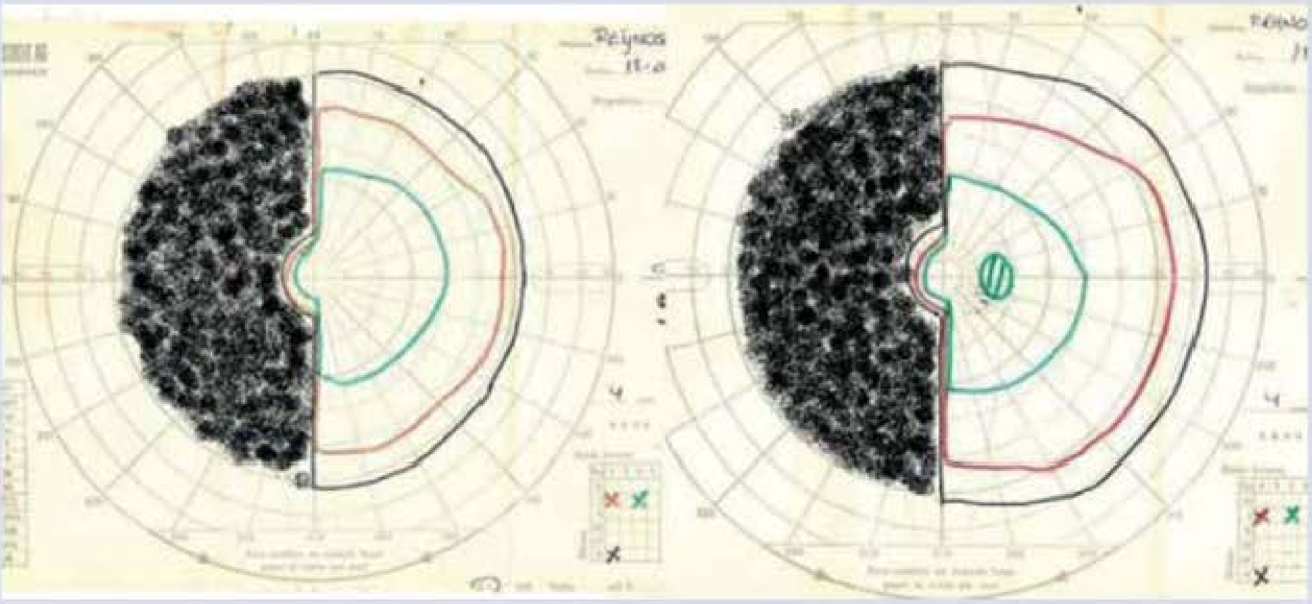


Fig. 2. Campo visual de Goldmann que revela una hemianopsia homónima izquierda.

Causas musculares y de la placa neuromuscular

Cuando la diplopía se presenta en una mujer joven, acompañada de ptosis palpebral, con carácter fluctuante y se agrava a lo largo del día o con el esfuerzo sostenido, debe tenerse en cuenta el diagnóstico de ***miastenia grave***. Una forma de evidenciarla es con la prueba del hielo: se aplica una bolsa de hielo sobre el párpado por unos minutos y, si la ptosis mejora, es probable el diagnóstico de miastenia grave (**caso clínico 69-8-3**).

La ***orbitopatía distiroidea*** es una enfermedad autoinmune que puede producir diplopía. El signo que se encuentra con mayor frecuencia en este cuadro es la *retracción palpebral* que, junto con la proptosis, es la causa de la "mirada de terror" que presentan estos pacientes.

CASO CLÍNICO 69-8-3

Ludovica, de 40 años, consulta porque tiene visión doble. Refiere que cuando se levanta a la mañana ve muy bien y que después de unas horas comienza su trastorno visual. Presenta ptosis izquierda y limitación de la motilidad ocular. El examen pupilar es normal.
¿Qué etiología le sugiere este cuadro?
¿Qué prueba puede realizar para apoyar la sospecha clínica?

Comentario

La miastenia grave es una causa frecuente de diplopía en los pacientes jóvenes. La característica de la diplopía es que varía a lo largo del día. La prueba del hielo (**fig. 1**) es una forma práctica de poner en evidencia este cuadro. La presencia de anticuerpos contra el receptor de la acetilcolina (AChRA) o antitirosina-cinasa muscular específica (MuSK), la prueba del edrofonio (Tensilon®, Reversol®) y el electromiograma son otros estudios diagnósticos. Se recomienda realizarles un estudio por imágenes a todos los pacientes con miastenia grave en busca de un timoma, presente en el 12% de los casos.

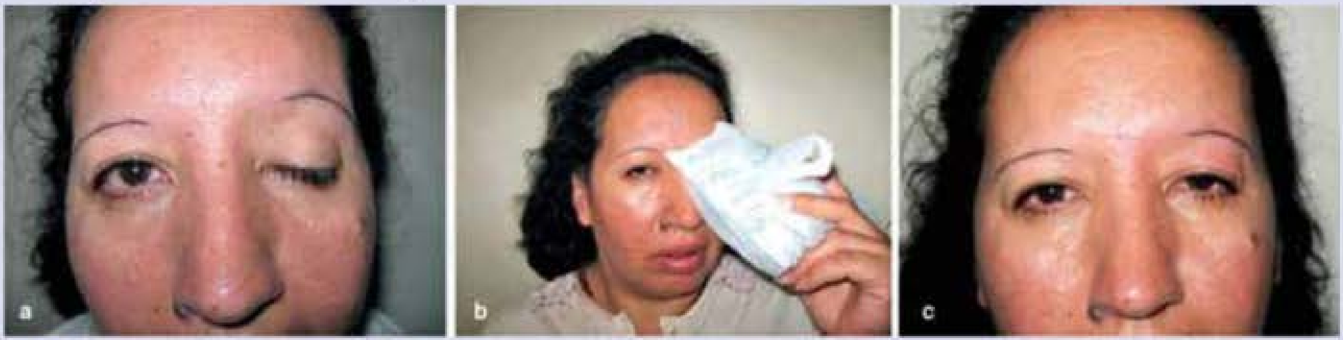


Fig. 1. A. Ptosis palpebral izquierda. **B.** Ante la sospecha de miastenia grave se realiza la prueba del hielo. **C.** Mejoría notable de la ptosis luego de la aplicación del hielo.

La alteración de la motilidad ocular es secundaria a la inflamación y al aumento del volumen de los músculos extraoculares. Este signo se puede evidenciar en la TC de la órbita como un agrandamiento del vientre de los músculos extraoculares que respeta el tendón.

Ambas enfermedades pueden simular una parálisis de los nervios craneales III, IV y VI.

Causas orbitarias

La ***inflamación orbitaria idiopática*** o ***seudotumor orbitario*** es una inflamación de las estructuras de la órbita. Puede afectar a adultos y niños. Se subclasifica según la estructura afectada: miositis, dacrioadenitis, inflamación de otros tejidos blandos o de la región de la fisura orbitaria superior. Se manifiesta con dolor orbitario agudo, limitación de la motilidad ocular, proptosis y ojo rojo. En la TC se observa un agrandamiento muscular que no respeta el tendón y puede comprometer la grasa orbitaria.

Las ***fracturas de la órbita*** pueden provocar el atrapamiento de algún músculo y causar diplopía. En estos casos existe un antecedente traumático.

Las lesiones que producen ***efecto de masa*** se asocian a diplopía y proptosis. Entre ellas se encuentran los linfomas orbitarios, los tumores metastásicos y las lesiones de los senos paranasales que invaden la órbita por continuidad.

Compromiso de los nervios craneales

La causa más frecuente de afección de un nervio oculomotor son las neuropatías, que en un alto porcentaje de los casos se deben a la *diabetes*. Se instalan de forma brusca y, cuando está afectado el III nervio craneal, suele conservarse la motilidad pupilar. El compromiso del VI nervio obliga a pensar en *hipertensión endocraneal*, que en el examen físico aparece acompañada de edema de papila. Los nervios III y VI se ven afectados en la hemorragia subaracnoidea por la rotura de *aneurismas de la arteria comunicante posterior*. Clínicamente, se manifiesta con una cefalea intensa de instalación abrupta, acompañada por rigidez de la nuca y, en casos graves, deterioro de la conciencia. La TC cerebral pone en evidencia el sangrado subaracnoideo; si no es así, debe realizarse una punción lumbar que, si resulta negativa, descarta el diagnóstico.

Las *lesiones expansivas e inflamatorias de los senos cavernosos* (aneurismas carotídeos, tromboflebitis, fístulas carotidocavernosas) o vecinas, como los tumores paraselares, comprometen los nervios craneales III, IV y VI. En las primeras, el diagnóstico precoz es primordial, ya que pueden provocar un daño neurológico grave y permanente.

El *síndrome de Miller-Fisher* es una variante del síndrome de Guillain-Barré y se presenta con la tríada oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. El *síndrome de Tolosa-Hunt* se presenta con dolor orbitario y oftalmoplejía externa unilateral, que mejoran de modo sustancial con el tratamiento corticosteroideo; en la anatomía patológica de algunos de estos pacientes se halló un infiltrado granulomatoso en el seno cavernoso o en la fisura orbitaria superior.

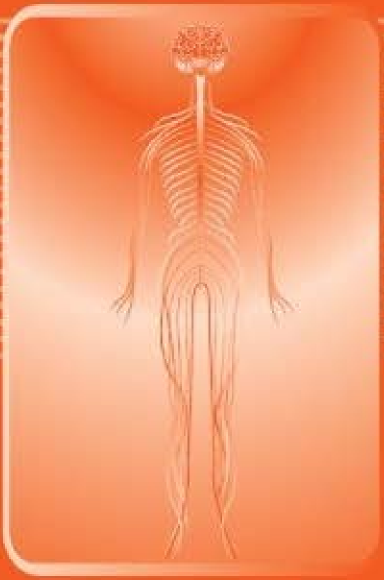
Compromiso del tronco encefálico

Las fibras y núcleos de los nervios craneales pueden verse afectados por lesiones vasculares, desmielinizantes o tumorales (*gliomas de la línea media,* antes denominados *tumores del tronco encefálico*).

La *oftalmoplejía internuclear* es una manifestación que puede observarse en la esclerosis múltiple; se produce por lesión del fascículo longitudinal medio. El paciente presenta parálisis parcial del recto interno homolateral y nistagmo del ojo contralateral durante la abducción.

Véase **Bibliografía** cap. 69-8 *Trastornos de la visión.*
Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 69-8 *Trastornos de la visión.*
Véase **Autoevaluación** cap. 69-8 *Trastornos de la visión.*

69-9



Dolor, hormigueo y adormecimiento

Alejandra Báez, Federico Micheli y Sergio P. Díaz

INTRODUCCIÓN

Los trastornos sensitivos constituyen un motivo frecuente de consulta médica. Estos síntomas suelen estar asociados con otros, como disminución de la fuerza o compromiso esfinteriano, pero a veces representan el motivo principal o único de la consulta y pueden expresarse como **dolor**, **hormigueo** o **adormecimiento**.

DEFINICIONES

La transmisión del dolor implica varios tipos de fibras aferentes primarias no mielínicas Aδ y fibras C de las neuronas del ganglio espinal de la raíz posterior; estos aferentes activan las neuronas de proyección espinotalámicas y espinobulbares de segundo orden en el asta posterior. Estas neuronas son el objetivo de las fibras descendentes moduladoras del dolor, provenientes de la porción ventromedial de la médula oblongada (bulbo raquídeo), entre otras (véase **cap. 13** *Dolor*).

La sensación somática puede clasificarse en: *superficial o exteroceptiva*, que comprende las modalidades de tacto, dolor y temperatura, y *sensibilidad profunda o propioceptiva*, que incluye las sensaciones de posición, movimiento pasivo, vibración, dolor y presión profunda.

Los trastornos de la sensibilidad pueden manifestarse de dos maneras: con síntomas de irritación y deficitarios, llamados síntomas positivos y negativos respectivamente. Un ejemplo de síntomas irritativos es el ***dolor***, mientras que los deficitarios producen disminución o pérdida de la sensibilidad, denominados ***hipoestesia*** o ***anestesia***. Esto es semejante a lo que ocurre en el sistema piramidal, en el que una irritación produce signos positivos como mioclonías y crisis epilépticas, y una lesión, signos negativos como disminución o pérdida de fuerza. Los síntomas sensitivos fuera de la normalidad, de acuerdo con sus características, se denominan:

- ***Parestesias:*** sensaciones anormales que se originan espontáneamente, de características dolorosas o no, o luego de la compresión temporaria de un nervio (hormigueos, pinchazos, etc.).
- ***Disestesias:*** sensaciones anormales desagradables, estímulo mediante.
- ***Hipoestesia:*** disminución de alguna o de todas las modalidades sensitivas.

CASO CLÍNICO 69-9-1

Daniela tiene 28 años y concurre al servicio de urgencias por un cuadro de debilidad general y sensación de adormecimiento y parestesias en el brazo derecho. Hace 2 días sus síntomas empeoraron y se agregaron mareos, sensación de vértigo y debilidad en las dos piernas. Señala que, al realizar la flexión y extensión cervical, notó fuertes paroxismos de dolor "como una descarga eléctrica" (fulgurante) que se irradiaban hacia la columna. Dice que varios meses antes había sufrido episodios similares de menor intensidad; además, uno con debilidad bilateral asimétrica de los miembros inferiores que duró varios días y luego desapareció. Indagando aún más en sus antecedentes, refiere haber tenido el año anterior un episodio de visión borrosa en el ojo derecho asociada a dolor con la movilización ocular; el síntoma se recuperó antes de concurrir al turno con el oftalmólogo (30 días de demora). En el examen físico se constata una zona de hipoestesia en el miembro superior derecho y disminución de la fuerza en ambos miembros inferiores, con presencia del signo de Babinski izquierdo.
¿Qué dato jerarquiza del examen físico?
¿Es posible localizar topográficamente la lesión?
¿Cuál es su presunción diagnóstica?

Comentario

El hallazgo clínico más importante es la paraparesia y la zona de hipoestesia. No puede establecerse un sitio único de lesión que justifique toda su signosintomatología. Los síntomas separados en el tiempo y que empeoraban en ambientes cálidos y el sexo femenino conforman indicios para la presunción diagnóstica de esclerosis múltiple. El antecedente de la afección de la visión seguido de nuevos síntomas de debilidad de los miembros inferiores y vértigo varios meses después orientan también hacia ese diagnóstico. La esclerosis múltiple es una enfermedad inflamatoria autoinmune. Es más frecuente en las mujeres que en los hombres (2:1). La sensación de dolor agudo que se produce al flexionar el cuello se conoce como *signo de Lhermitte* y puede presentarse en los pacientes que tienen lesiones desmielinizantes en la médula espinal. Debe tenerse en cuenta que una lesión medular causada por espondilosis o como secuela de un traumatismo raquimedular también puede producirlo.

- ***Anestesia:*** pérdida de todas las modalidades sensitivas.
- ***Hiperpatía o hiperalgesia:*** respuesta exagerada a un estímulo doloroso.
- ***Alodinia o hiperestesia:*** distorsión de la sensibilidad que se encuentra anormalmente aumentada, dolorosa, ante diversos estímulos no dolorosos (véase también **cap. 13** *Dolor*).

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Es importante determinar si el trastorno es agudo o crónico y su forma de presentación, como también los síntomas o enfermedades asociados. Un cuadro crónico de años de evolución es más benigno, sobre todo referido a su período inicial, que uno que evoluciona con rapidez. Los trastornos sensitivos pueden ser, a su vez, transitorios, recurrentes o recidivantes y progresivos. Los cambios cronológicos que ocurren en las modalidades de sensibilidad comprometidas pueden indicar evolutividad.

Un paciente que se queja de dolores en un determinado territorio nervioso puede presentar posteriormente disminución y luego pérdida de la sensibilidad. Esto último puede ser menos molesto para el paciente, pero lo único que sugiere es que el daño nervioso es mayor y los síntomas han pasado de la irritación a la lesión, es decir, de irritativos a deficitarios.

Examen físico

Se deben explorar las distintas modalidades sensitivas, entre ellas el tacto, la temperatura, la vibración, el dolor y el reconocimiento de las actitudes segmentarias. El examen de la sensibilidad es una de las tareas más difíciles en el examen físico. Requiere una atención muy especial, tanto por parte del paciente como del médico. Para esto, el paciente debe estar descansado, atento, colaborador y en pleno uso de sus facultades mentales. Se recomienda realizarlo al final del examen para evitar la fatiga o la escasa colaboración del paciente (véase cap. **71-4** *Sensibilidad*). El análisis del estímulo es subjetivo y hay pocas formas de comprobar la veracidad de la respuesta. Existe siempre la posibilidad de que el trastorno de la sensibilidad sea simulado o funcional (conversivo). Para descartar estos casos, se debe analizar si el cuadro presenta relación con la anatomía del sistema sensitivo, si los hallazgos del examen son constantes o varían en el tiempo, y si hay algún beneficio secundario o algún desencadenante emocional o signos "funcionales" asociados.

Se debe efectuar el diagnóstico topográfico y, posteriormente, el etiológico. Para ello, será útil determinar el área del trastorno sensitivo y reconocer su correspondencia con las distintas estructuras anatómicas que median la sensibilidad. Así, se reconocerán trastornos sensitivos con distribución del tronco periférico, radiculares, medulares, del tronco encefálico o cerebrales. Es necesario recordar el papel clave de los reflejos para orientar la topografía de la lesión (véanse **caps. 72-5** *Síndromes sensitivos*, **72-6** *Síndromes medulares* y **72-7** *Síndromes de los nervios periféricos*).

Otras etiologías

El dolor y otras alteraciones de la sensibilidad pueden tener un desencadenante o causa emocional; sin embargo, es muy difícil obtener pruebas objetivas que lo aseguren. Por esta razón, siempre hay que descartar las causas orgánicas. Algunos elementos que orientan el diagnóstico son: cuadros atípicos, distribución del trastorno sensitivo que no se corresponde con la anatomía y que se desencadena y desaparece con placebo. Debe tenerse en cuenta que un paciente con dolor puede responder a los placebos. Un problema muy diferente se plantea con los simuladores, que casi siempre buscan un beneficio secundario.

Por otro lado, enfermedades metabólicas como la hipocalcemia y la alcalosis metabólica pueden ser causas de hipoestesia o parestesias localizadas, sobre todo, en la región distal de los miembros y, en algunos casos, también peribucales; asimismo, la hiperventilación en las crisis de ansiedad, con la eliminación excesiva de dióxido de carbono, que genera alcalosis respiratoria. La esclerosis múltiple puede manifestarse, además, con hipoestesia, parestesias y fenómenos paroxísticos habitualmente dolorosos. En general, y en esta última en particular, la anamnesis y el examen neurológico exhaustivos, apoyados por exámenes complementarios (p. ej., análisis de sangre y de orina, resonancia magnética, estudio del LCR, potenciales evocados), con frecuencia permiten arribar al diagnóstico (**caso clínico 69-9-1**).

Véase **Bibliografía** cap. 69-9 *Dolor, hormigueo y adormecimiento.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 69-9 *Dolor, hormigueo y adormecimiento.*

Véase **Autoevaluación** cap. 69-9 *Dolor, hormigueo y adormecimiento.*

69-10

Trastornos del sueño

Stella Maris Valiensi

INTRODUCCIÓN

El **sueño** es un estado de alteración de la conciencia caracterizado por ser periódico, reversible y fisiológico. Es un proceso activo que requiere adecuadas interrelaciones entre diversas estructuras encefálicas. "Sueño es cerebro". Aunque su función específica no está bien definida, todos conocemos sus cualidades restablecedoras físicas y psíquicas, y las consecuencias desagradables de su privación. Gracias al desarrollo de la neurofisiología y de los estudios electrofisiológicos se ha podido conocer la estructura del sueño y sus distintas etapas.

El sueño humano normal comprende dos estados: el de movimiento ocular rápido (REM) y el sueño no REM (NREM), que se alternan cíclicamente a través de un episodio de sueño. Sus características son bien definidas: el sueño NREM tiene un electroencefalograma (EEG) cortical que incluye husos de sueño, complejos K y ondas lentas, asociado a un bajo tono muscular. El registro electroencefalográfico durante el sueño REM está desincronizado y se parece a la vigilia, los músculos están atónicos y es la etapa de la que se recuerdan más los sueños. El sueño comienza en NREM y progresa a través de etapas NREM más profundas (etapas N1, N2 y N3) antes del primer episodio de sueño REM, que ocurre aproximadamente entre los 70 y los 120 minutos de iniciado el sueño. A partir de entonces, el sueño NREM y el ciclo de sueño REM aparecen con un periodicidad de alrededor de 90 minutos. Las etapas NREM 3 se concentran en los primeros ciclos NREM y los episodios de sueño REM se alargan en la segunda parte de la noche. Los cambios relacionados con la edad también son predecibles: los recién nacidos entran en el sueño REM (llamado sueño activo) antes del NREM (llamado sueño tranquilo) y tienen un ciclo de sueño más corto (de unos 50 minutos). Las etapas cambian a medida que el cerebro madura durante el primer año. Al nacer, el sueño activo (REM) es un 50% del sueño total y disminuye durante los primeros 2 años a un 20-25%. Las ondas lentas de sueño NREM no están presentes al nacer, pero surgen en los primeros 2 años. El sueño de onda lenta (etapa N3) disminuye en la adolescencia un 40% desde la edad preadolescente y continúa una disminución más lenta hacia la vejez, en particular en los hombres y menos en las mujeres. El sueño REM, como porcentaje del sueño total, es aproximadamente del 20-25% en la infancia, la adolescencia, la edad adulta y la vejez (**cuadro 69-10-1**).

La **vigilia** se mantiene como consecuencia de circuitos excitatorios que involucran el sistema activador reticular ascendente del tronco encefálico y, dentro de este, grupos de neuronas ubicadas en el núcleo parabraquial, que secretan glutamato. Además, intervienen muchos otros grupos neuronales productores de monoaminas como noradrenalina en el *locus coeruleus,* los núcleos laterodorsal tegmental y el núcleo pedúnculo pontino tegmental (PPT) productores de acetilcolina, los tubérculos mamilares productores de histamina y el núcleo dorsal del rafe productores de serotonina. También la dopamina, producida tanto por el área gris tegmental ventral como por el área gris periacueductal. Además, para mantener la vigilia, se necesita del hipotálamo lateral que produce orexina o hipocretina. Según las últimas investigaciones, el hipotálamo también produciría la hormona concentradora de melanina (MCH) relacionada con el despertar. Todos estos componentes proyectarían en forma difusa al tálamo, la corteza o el cerebro anterior basal productor de acetilcolina y mínimas cantidades de ácido gamma-aminobutírico (GABA), lo que favorece el despertar tanto ante estímulos internos como externos (luz; estímulos visuales, auditivos o táctiles).

El control circadiano del ciclo sueño-vigilia está regido por el núcleo supraquiasmático, que es el marcapasos del cerebro y contiene las neuronas que en un ciclo de 24 horas reciben influencias del área ventrolateral preóptica, controlada por señales provenientes de la retina durante el día (luz) y por la melatonina producida por la glándula pineal por la noche.

TIPOS Y CLASIFICACIÓN

La *Clasificación Internacional de los Trastornos del Sueño* de 2014 enumera una serie de trastornos del sueño, síntomas aislados y variantes normales. Los clasifica en insomnios, hipersomnias de origen central, trastornos respiratorios durante el sueño, parasomnias, trastornos del movimiento durante el sueño y trastornos del ritmo circadiano. Además, agrega dos apéndices: los trastornos neurológicos y médicos relacionados con el sueño y los trastornos del sueño inducidos por sustancias (véase **cuadro 69-10-2** *en el sitio web*).

- **Insomnios:** implican una dificultad en la iniciación, la duración, la consolidación o el mantenimiento del sueño, o despertar precoz, que altera la calidad del sueño que se produce pese al momento y la oportunidad adecuados para dormir. Causan problemas en el rendimiento diurno.
- **Trastornos respiratorios durante el sueño:** comprende hipopneas y apneas, que son pausas respiratorias durante el sueño, de 10 segundos o más, por el colapso parcial o total de la orofaringe, respectivamente y que, si son obstructivas, se acompañan de ronquidos y esfuerzo respiratorio. Desencadenan registros de desaturación de oxígeno, muchas veces asociados a microdespertares o *arousal* autonómicos, subcorticales, ocasionados por descargas del sistema nervioso autónomo simpático (**caso clínico 69-10-1**).
- **Hipersomnias de origen central:** se caracterizan por somnolencia excesiva diurna.
- **Alteraciones del ritmo circadiano:** son causadas por un desfase entre el ritmo circadiano del individuo y el ambiente social o físico donde vive.
- **Parasomnias:** se definen como comportamientos motores que ocurren durante el sueño o en relación con él, que pueden presentarse en la primera mitad de la noche y son parasomnias del NREM o en la segunda parte, parasomnias del REM.
- **Trastornos del movimiento relacionados con el sueño:** pueden ser simples, o complejos cuando afectan una o más partes del cuerpo, por ejemplo, miembros inferiores, mandíbula, facies, tórax.
- **Síntomas aislados, variantes aparentemente normales y temas no resueltos:** por ejemplo, ronquidos y catatrenia o quejido nocturno, que son sonidos parecidos al mugido de vaca y ocurren principalmente durante el sueño REM.

De todas formas, la clasificación más práctica sigue siendo la semiológica, que contempla:

CUADRO 69-10-1. Patrón normal del sueño en el ser humano

Etapas	Neonato	Adulto joven	Adulto mayor
Vigilia posinicio del sueño	< 5%	< 5%	10-25%
Eficacia del sueño	> 90%	> 90%	75-80%
Fase N1	Sueño quieto	2-5%	5-8%
Fase N2	Sueño quieto	45-50%	57-67%
Fase N3	Sueño quieto	13-23%	6-17%
REM	50%	20-35%	17-20%
Proporción de sueño REM-NREM	50:50	20:80	20:80
Duración del ciclo REM-NREM	45-60 minutos	90-110 minutos	90-110 minutos
Tiempo total de sueño	14-16 horas	7-8 horas	7 horas

Adaptado de Barkoukis Teri J, Von Essen S. Introduction to Normal Sleep, sleep deprivation, and the workplace. Review of Sleep Medicine. 3rd ed. 2012. p.12-20.

- **Insomnio:** implica dormir menos (falta o disminución de horas de sueño).
- **Hipersomnia:** la hipersomnolencia implica tener más sueño de lo habitual. Cuando eso es patológico, entra en la clasificación de hipersomnias.
- **Parasomnia:** son alteraciones o cambios en la conducta motora durante el sueño y, según el horario, serán compatibles con el sueño NREM o el sueño REM.
- **Alteraciones del ritmo circadiano:** se refiere al desfase en los horarios de sueño en relación con la vigilia.

Tanto el insomnio como la hipersomnia pueden ser la manifestación de alteraciones respiratorias o de los movimientos durante el sueño.

CASO CLÍNICO 69-10-1

Homero, de 56 años, concurre a la consulta acompañado de su esposa por presentar cefalea matutina, somnolencia, trastornos de la concentración diurnos y cambios de carácter, de varios meses de evolución. Perdió su empleo hace un año y desde entonces su ánimo se ha deprimido, aumentó 10 kilos de peso y, recientemente, le han encontrado cifras elevadas de tensión arterial en un registro ocasional. Su esposa dice que él ronca mucho durante la noche y está preocupada porque por momentos parece "dejar de respirar". Trabaja como chofer de larga distancia.

El examen físico muestra: índice de masa corporal 29 (sobrepeso), TA 140-90 mm Hg, micrognatia y retrognatia, con cuello de camisa de más de 43 cm, amígdalas de grado III y, al hacerle abrir la boca, no se visualiza la úvula, la lengua muestra improntas dentarias en ambos laterales y se observa un desgaste pronunciado en las cúpulas de los dientes.

¿Cómo interpreta el cuadro de este paciente?

¿Existe relación entre la sintomatología actual y los hallazgos positivos en el examen físico?

¿Qué estudio/s solicitaría para confirmar su presunción diagnóstica?

Comentario

Este paciente padece un trastorno del sueño que justifica su somnolencia diurna, y los ronquidos y las pausas respiratorias obligan a pensar en un síndrome de apneas-hipopneas obstructivas del sueño. Ser varón, tener ciertas características anatómicas y el sobrepeso pueden haber sido los desencadenantes del cuadro, y la hipertensión arterial de reciente aparición, una consecuencia de las desaturaciones de oxígeno durante los episodios de apnea y los despertares subcorticales autonómicos simpáticos. Para confirmar el diagnóstico se debe realizar una poligrafía respiratoria o polisomnografía nocturna con oximetría. El síndrome de apneas-hipopneas es un cuadro tratable, aun cuando el índice de apneas-hipopneas que se obtiene por algunos de estos estudios sea de grado leve. Teniendo en cuenta los antecedentes (su trabajo como chofer), requiere una intervención terapéutica basada en medidas higiénico-dietéticas y tratamiento con presión positiva continua en la vía aérea (*continuous positive airway pressure*, CPAP). Esta proporciona aire obtenido del ambiente por la nariz, ejerciendo presión sobre la vía aérea y dilatando la orofaringe. Para que desaparezcan las apneas-hipoapneas y deje de roncar, la saturación de O_2 durante el sueño tiene que ser ≥ 90% y debe mejorar la arquitectura del sueño (haciendo desaparecer, por ejemplo, los despertares autonómicos de descargas simpáticas).

ANAMNESIS Y EXAMEN FÍSICO

Durante la ***anamnesis*** se debe interrogar, además de al paciente, a un conviviente, dado que dormido no es posible apreciar los cambios y alteraciones que pueden producirse. Hay que interrogar acerca de: horarios de sueño; condiciones del lugar donde duerme; hábitos de trabajo, de ejercicio físico y horarios en que los realiza; cambios en los hábitos; tiempo de permanencia en la cama; características de la alimentación, incluidas infusiones y bebidas como el café o las colas; uso de medicamentos o drogas; número y motivo de los despertares durante la noche; presencia de ronquidos o pausas respiratorias; presencia de movimientos durante el sueño o actuación de los sueños (trastorno del sueño en el que se representan físicamente sueños vívidos, muchas veces desagradables, con sonidos vocales y movimientos de brazos y piernas repentinos y a menudo violentos durante el sueño desincronizado); somnolencia diurna; estado del humor al despertar o luego de una mala noche; grado de alerta en las tareas habituales; hábitos de siesta; evolución de los síntomas, entre otros.

El ***examen físico*** debe ser completo y, ante la presencia de ronquidos o apneas, evaluar los factores de riesgo como obesidad, cuello ancho, amígdalas aumentadas de tamaño; examinar al hacer abrir la boca si se visualizan o no la úvula, los pilares posteriores, el tamaño de la lengua, la presencia de improntas dentarias en los laterales de la lengua; observar la facies, por ejemplo, si es miopática o adenoide, la implantación baja del hueso hioides; en la exploración nasal escuchar también la voz, si se trata de voz nasal; ver la ubicación y el tamaño del mentón y el desgaste de las cúpulas dentarias; controlar la tensión arterial y la presencia de arritmias cardíacas, entre otros. Es necesario también observar si hay somnolencia en la sala de espera y durante la consulta, inquietud de las piernas o acatisia y presencia de cataplejía con atonía parcial o total de los músculos antigravitatorios, por ejemplo, al contarle un chiste. La vestimenta totalmente oscura con gafas de sol puede orientar a un insomnio asociado a síndrome depresivo, además de alterar el ritmo circadiano de secreción de la melatonina y, por lo tanto, el sueño.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Diversos cuestionarios, algunos incluso validados al español, orientan sobre el diagnóstico del paciente, como se detalla a continuación.

Cuando un paciente consulta por dificultad para iniciar el sueño, tarda más de una hora y media en dormirse, tiene pensamientos que le impiden hacerlo (síntomas casi siempre asociados con *trastornos de ansiedad*), se despierta durante la noche, no se siente descansado después de dormir, tiene rigidez o dolor en los músculos al despertarse o lo hace más temprano de lo que debería (vinculado al *síndrome depresivo*), seguramente se trata de un caso de **insomnio**.

El **insomnio** es el trastorno del sueño más común, lo padece un tercio de la población, es crónico en un 10% de los casos y es más frecuente en las mujeres y en las personas mayores de 65 años.

Si el malestar referido se relaciona con el hecho de que la persona ronca; deja de respirar por más de 10 segundos (apnea); tiene hipertensión arterial; aumentó de peso; transpira durante la noche; tiene palpitaciones nocturnas, cefalea matutina, cambios de carácter, impotencia sexual, somnolencia diurna y trastornos en la concentración, se trata probablemente de un paciente con **síndrome de apneas-hipopneas del sueño**.

Las mujeres posmenopáusicas pueden consultar por cansancio y quejarse por dormir mal, lo que se puede interpretar como un insomnio de mantenimiento, pero en realidad padecen el síndrome de apneas-hipopneas del sueño.

Si el paciente refiere hipersomnia diurna (definida como excesiva somnolencia diurna) y manifiesta que se duerme repentinamente mientras come o trabaja, que tiene parálisis del sueño, o sea que se despierta su mente, pero su cuerpo no se mueve y está paralizado, que tiene alucinaciones visuales y auditivas a menudo estereotipadas y aterradoras, ya sea al inicio del sueño (***hipnagógicas***) o al final (***hipnopómpicas***), asociadas o no a la parálisis del sueño, además de repentinos ataques de pérdida parcial o total del tono postural ante factores desencadenantes emotivos como susto, rabia, sorpresa (denominado ***cataplejía***), es indudable que tiene todas las características de la **narcolepsia**.

Cuando el paciente consulta por presentar ***parestesias*** molestas, desagradables o dolorosas en los miembros inferiores, sobre todo antes de iniciar el sueño, que lo obligan a movilizarlos para que cedan las molestias, le han dicho que se mueve mientras duerme, se despierta con los músculos doloridos y sensibles y, a pesar de haber dormido toda la noche se siente somnoliento durante el día, es probable que se trate de un diagnóstico de **síndrome de las piernas inquietas**, cuando puede relatar los síntomas que aparecen antes de dormirse, o pueden ser **movimientos periódicos de las piernas**, que no se refieren porque ocurren mientras está dormido, o sea, durante el sueño, y el diagnóstico solo se establece mediante la polisomnografía.

Si se queja por despertarse con una sensación de ardor en el estómago, tiene tos crónica, ronquera matinal, se despierta bruscamente de noche para respirar profundo o para toser, tiene todas las manifestaciones de un probable **reflujo gastroesofágico**.

Si actúa sus sueños (golpea, grita, salta de la cama, lastima al acompañante o a sí mismo, arroja el velador, etc.), se debe pensar en un **trastorno de conducta del sueño REM**. Este cuadro, que se considera una parasomnia, se observa más a menudo en personas en la sexta o séptima década de la vida, y precede entre 10 a 15 años a trastornos degenerativos como sinucleinopatías (enfermedad de Parkinson, demencia con cuerpos de Lewy, etc.).

Si altera su ritmo de sueño porque existe un retraso en el inicio de la conciliación y en el despertar (**retraso de fase**), como se observa en los "trasnochadores" y es habitual en los adolescentes y adultos jóvenes (la alteración del ritmo circadiano más común con una prevalencia de 7-16%), o un adelanto en el inicio del sueño y también en el despertar (**adelanto de fase**), observado en los madrugadores, muy frecuente en los adultos añosos, se debe pensar en una **alteración del ritmo circadiano**. Esta alteración puede presentarse de manera autolimitada en el caso de los viajes a gran distancia, en los que se atraviesan varios husos horarios (***jet lag***).

Una correcta historia clínica es fundamental para el diagnóstico y la solicitud de exámenes complementarios.

El tratamiento del paciente con trastornos del sueño debe ser analizado según la fisiopatología y tratado en consecuencia por médicos preparados en el tema.

Véase **Bibliografía** cap. 69-10 *Trastornos del sueño.*

Véase **Autoevaluación** cap. 69-10 *Trastornos del sueño.*

SECCIÓN 2
Anamnesis de los antecedentes

70

Antecedentes neurológicos

Ricardo Maiola e Ignacio Casas Parera

INTRODUCCIÓN

La ***anamnesis*** es una parte imprescindible del diagnóstico neurológico y una proporción significativa del proceso diagnóstico se basa en ella. La observación del paciente en la sala de espera, de quien/es lo acompaña/n, la necesidad de asistencia para incorporarse de donde está sentado o, si está de pie, la imposibilidad de sentarse, etc., son componentes importantes de la semiología neurológica.

En neurología conviene tener una apreciación desde lo más periférico hasta lo más central sobre la ***posible localización*** de las lesiones causantes de los síntomas que el paciente padece y que lo llevan a la consulta: desde el músculo esquelético, pasando por la unión neuromuscular, nervios, neuronas motoras/sensitivas de la médula espinal, médula, tronco encefálico (mesencéfalo, protuberancia y bulbo) y cerebelo, estructuras subcorticales encefálicas hasta la corteza cerebral.

Se deberán tener en cuenta las ***formas de presentación*** más frecuentes de las enfermedades neurológicas y, en tal sentido, se recomienda:

- Pensar en lo más frecuente.
- Descartar lo más grave (¿se trata de una emergencia neurológica?).
- En esta especialidad en particular, hay un grupo grande de enfermedades cuya naturaleza no está muy clara y que, muchas veces, tienen presentaciones incompletas o atípicas. Por eso, agotadas las primeras instancias diagnósticas, es necesario considerar un vasto grupo de enfermedades de aparición muy infrecuente, pero que no por ello se deben descartar del listado de probabilidades diagnósticas. Cabe recordar aquí dos aforismos: el de Claude Bernard (**Epónimos**): "Quien no sabe lo que busca no entiende lo que encuentra", al que es oportuno agregar: "No se puede hacer diagnóstico de aquello que no se conoce". Habrá situaciones en las que, por la multiplicidad y complejidad de los signos y síntomas, el médico deberá pensar, leer, consultar y repensar, y citar más de una vez al paciente para un nuevo interrogatorio y examen semiológico. Un error común en el profesional inexperto es creer que los síntomas neurológicos, por raros o confusos, obedecen a cuadros funcionales o psicógenos. Esto debe evitarse mediante una evaluación extensa para salvar esta apreciación y asegurarse también de que el paciente no busca un "beneficio secundario" o una explicación a otra problemática personal. Una buena anamnesis, sumada al examen físico detallado, sin dejar a un lado la experiencia en el ejercicio de la profesión, suelen aclarar toda duda. Asimismo, y para evitar inconvenientes médico-legales, siempre debe descartarse la organicidad antes de orientarse finalmente a un cuadro "funcional".

El ***tiempo de evolución*** de la sintomatología, así como su fenomenología focal o generalizada, permite hacer una aproximación diagnóstica, aunque simplista, ejemplificada en el siguiente esquema:

	FOCAL	GENERALIZADO
AGUDO	Vascular	Toxometabólico
SUBAGUDO	Inflamatorio	Inflamatorio
CRÓNICO	Tumoral	Degenerativo

Otro aspecto de la anamnesis es la necesidad de escuchar la opinión o el relato de los familiares o allegados que conozcan al paciente. Los cambios en la conducta, por ejemplo, son formas de presentación de algunas enfermedades neurológicas y existe un grupo con trastornos de la conciencia frente a los que se debe buscar –y cobra gran importancia– la información aportada por terceros.

Los antecedentes personales no son menos importantes. Ciertas afecciones clínicas tienen una estrecha relación con enfermedades neurológicas como la hipertensión arterial, la diabetes, la dislipidemia, la enfermedad cardiovascular/cerebrovascular, la enfermedad oncológica (reciente o remota) o las infecciones (en tratamiento o no).

Los ***antecedentes heredofamiliares*** orientan hacia enfermedades genéticas, algunas de las cuales son de herencia dominante, otras recesivas y otras ligadas al cromosoma X (véase más adelante). En estos casos es muy útil confeccionar un familiograma con al menos tres generaciones y la inclusión de los hijos del paciente.

La elaboración de la historia clínica está asociada al capital de conocimiento y a la capacidad de síntesis del médico que la hace. Debe volcar en ella los elementos que permitan orientar el diagnóstico, para lo cual es preciso estar atento a los datos (que el inexperto podría omitir, dejar a un lado o no darles importancia) que los pacientes o los familiares aportan durante la entrevista. Incluso a aquellos datos que no siempre surgen en la primera consulta, sino en las sucesivas. Por eso, la anamnesis directa e indirecta es un proceso continuo y que casi nunca termina en el primer contacto con el paciente. La impresión diagnóstica puede variar con las sucesivas consultas y ello debería reflejarse en la historia clínica. El diagnóstico es un proceso dinámico expresado en el trabajo médico (lectura adicional, búsqueda bibliográfica, consulta con otros colegas, etc.). No es lo mismo diagnosticar a un paciente atendido en el departamento de emergencias que requiere una resolución rápida, que hacer el diagnóstico de una sintomatología subaguda o crónica, o de interpretación difícil como en el caso de un paciente que ya fue visto por diferentes especialistas. El médico debe prestar atención durante la anamnesis del paciente, con una escucha atenta y sin interrupciones, sobre todo en los primeros momentos de la entrevista. Esto tiene particular importancia debido a las expectativas y a la carga emocional que tienen los pacientes. En muchas ocasiones porque han esperado un tiempo para la consulta, han concurrido a otros especialistas "sin resultados", han recibido mucha información de fuentes no serias o, simplemente, ya tienen instalada una idea de la naturaleza de sus síntomas. Es importante evitar interrupciones en esta etapa de la entrevista, no usar el teléfono ni leer en la computadora y, en lo posible, no escribir en la historia clínica. Debe atenderse fielmente y con interés genuino el relato del paciente. Por último, se deben unir todos los datos y hacer un resumen pormenorizado de los aspectos esenciales. En algunos casos, es necesario volcar literalmente las expresiones verbales que refiere el paciente (p. ej., al escuchar los síntomas de algunos tipos de crisis epilépticas focales).

DATOS PERSONALES

Edad

Las enfermedades neurológicas aparecen o se desarrollan en un determinado grupo etario, por lo que algunas manifestaciones son características de ciertas edades, como se detalla a continuación.

Epilepsia

La epilepsia se manifiesta a cualquier edad, con dos picos de incidencia importantes: el primero en la niñez y la adolescencia, luego se produce una meseta en la adultez, para aparecer más tarde un segundo pico, desde los 60 años en adelante, más importante que el primero, causado fundamentalmente por enfermedades cerebrovasculares y neoplasias. A continuación, y para ejemplificar, se mencionan algunos tipos de crisis epilépticas:

- *Crisis de inicio generalizado de ausencia infantil* (episodios de interrupción de la conciencia con mirada fija de segundos de duración): son características de los niños de edad escolar (6 a 12 años).
- *Epilepsia benigna con puntas centrotemporales* (antes denominada epilepsia benigna de la infancia o rolándica): debe sospecharse en los niños sanos en edad escolar. Es de buen pronóstico, ya que tiene una resolución cercana al 100% durante la adolescencia o al cumplir 18 años.
- *Crisis de inicio generalizado tónico-clónica* (antes denominada gran mal): suele iniciarse en la infancia o en la adolescencia y, en ocasiones, se acompaña de alteraciones de la esfera cognitiva, como dificultades de aprendizaje o retardo mental.
- *Encefalopatías epilépticas*: son síndromes epilépticos de difícil control farmacológico; se acompañan con retraso en el desarrollo psicomotor. Son ejemplos el síndrome de West (espasmos infantiles del primer año de vida) y el síndrome de Lennox-Gastaut, que suele afectar a los niños con un desarrollo neurológico anormal y se caracteriza por presentar diferentes tipos de crisis epilépticas (p. ej., de inicio generalizadas tónicas, atónicas, tónico-clónica y de inicio focal con alteración de la conciencia). Tiene manifestaciones psiquiátricas en la edad preescolar; todo el cuadro clínico persiste en edades más avanzadas.
- Las *convulsiones febriles* son de observación desde los 5 meses y hasta los 5 años. Tienen prevalencia familiar y son de naturaleza benigna; su único riesgo es la recurrencia. Solo el 5% de los afectados tendrán epilepsia en el futuro.

La aparición de crisis epilépticas en la vida adulta en un paciente sin antecedentes debe alertar sobre la posible presencia de una enfermedad neurológica grave y potencialmente tratable (p. ej., tumor cerebral). Un cuadro clínico de este tipo exige la solicitud de exámenes diagnósticos: la tomografía computarizada (TC) como primera aproximación diagnóstica y, siempre, la resonancia magnética (RM) de encéfalo con protocolo para epilepsia.

Cefalea

Entre las cefaleas primarias, la migraña es una causa frecuente de consulta. Si bien puede verse en la adultez, el comienzo suele producirse en la adolescencia o la niñez, con crisis de cefalea con aura o sin ella, síntomas acompañantes (náuseas y vómitos); siempre se debe interrogar sobre familiares con cefalea. La *neuralgia del trigémino* es una enfermedad casi exclusiva de los pacientes adultos y añosos, a excepción de los casos en que se trate de una manifestación de la esclerosis múltiple, que prevalece en edades entre los 20 y los 40 años.

En un paciente que padece cefalea crónica, pero que cursa con cambios en las características de sus crisis dolorosas (intensidad, frecuencia, inicio brusco) o con cuadros de inusual intensidad ("en trueno o explosiva"), se debe buscar una causa secundaria (malformación vascular en el caso de hemorragia subaracnoidea, tumor o meningitis) mediante estudios específicos como punción lumbar, TC o RM.

La cefalea es muy infrecuente en el adulto mayor y este dato epidemiológico debe ser jerarquizado para solicitar estudios por imágenes en la primera consulta.

Enfermedades cerebrovasculares

Si bien son características de la adultez, hay casos con factor de riesgo genético familiar en los que aparecen en edades más tempranas. Las *hemorragias subaracnoideas* producidas por la rotura de aneurismas cerebrales congénitos suelen aparecer antes de los 50 años.

Neuropatías periféricas

Las más frecuentes son la *diabética* y la *alcohólica/carencial*, prevalentes en la vida adulta. Los casos de neuropatías *hereditarias* suelen verse en edades infanto-juveniles, cuando los pacientes notan cambios en la estructura de los pies (pie cavo), trastornos para caminar y correr por la dificultad en la dorsiflexión de los pies o estepaje (*steppage*), sufren caídas frecuentes y se observa atrofia muscular en las piernas. En las enfermedades con herencia dominante los padres tienen igual signosintomatología clínica.

Miopatías

Las *distrofias musculares* (enfermedades hereditarias del músculo esquelético) comienzan en la infancia con diferente prevalencia y modo de herencia, y con mayor (*distrofia muscular de Duchenne*) o menor (*distrofia muscular de cinturas*) severidad clínica. La distrofia muscular más frecuente del adulto es la distrofia miotónica o *enfermedad de Steinert*, que suele diagnosticarse tiempo después del comienzo de los síntomas.

Enfermedad de Parkinson y trastornos del movimiento

La *enfermedad de Parkinson* se diagnostica en personas de 60 años o más, pero hay formas juveniles que sugieren algún tipo de compromiso hereditario, la presencia de neurotóxicos o de otras enfermedades hereditarias que producen errores metabólicos y con manifestaciones similares a la enfermedad de Parkinson, como la *enfermedad de Wilson*. Esta es un trastorno hereditario del metabolismo del cobre con déficit de la proteína ceruloplasmina (que lo transporta), cuyas manifestaciones son cerebrales (síndrome neurológico con rigidez y bradicinesia o distonía) y hepáticas. La *enfermedad de Huntington* es un trastorno hereditario con manifestaciones psiquiátricas y neurológicas (corea, demencia), de comienzo en el adultez. En la generación sucesiva la enfermedad debuta a menor edad y con mayor gravedad ("anticipación genética"). La *corea de Sydenham* (**Epónimos**) es un trastorno vinculado a la infección estreptocócica y la fiebre reumática, por lo que debe pensarse en los niños y los adolescentes. Las *distonías* pueden ser de origen primario, con base generalmente familiar, o secundarias. Existe una forma de distonía (sensible a la dopa), en la que se presenta el fenómeno de la postura distónica (torsión) del pie en la infancia, con un origen genético y buena respuesta a las dosis bajas de levodopa. Las distonías de torsión idiopáticas hereditarias se manifiestan antes de los 20 años. Algunas distonías focales pueden preceder en años a la enfermedad de Parkinson.

Miastenia

La *miastenia grave* es un trastorno con fatiga anormal del músculo; tiene prevalencia en mujeres jóvenes o adolescentes, o bien en varones adultos mayores. Se deben descartar la hiperplasia tímica y el timoma. Además, es necesario indicar estudios de la función tiroidea. Hay formas congénitas y familiares con prevalencia en la infancia y la juventud.

Demencia

La *enfermedad de Alzheimer* (**Epónimos**) aparece de forma característica en pacientes de la tercera edad (60 años o más) y con mayor prevalencia en los que superan los 80 años. Hay casos con antecedentes familiares y hereditarios, en los que se inicia más temprano, entre los 45 y los 50 años.

Existen formas de demencias rápidamente progresivas que ocurren en la mediana edad, cuya aparición obliga a descartar una enfermedad por priones o enfermedades potencialmente tratables (hematoma subdural, hipotiroidismo, tumores, infecciones, hidrocéfalo del adulto).

Enfermedades desmielinizantes

La *esclerosis múltiple* es la más común de las enfermedades desmielinizantes; se caracteriza por ser autoinmune, inflamatoria, degenerativa e involucrar todo el SNC. Es más prevalente en las mujeres jóvenes. Otras enfermedades están involucradas dentro del espectro de la neuromielitis óptica.

Sexo

El sexo es otro elemento que debe tenerse en cuenta para realizar el diagnóstico de determinadas patologías. En el **cuadro 70-1** se detallan algunas enfermedades que son más susceptibles de aparecer en función del sexo del paciente.

Raza y origen familiar

Ante una enfermedad cerebrovascular, ser de raza negra es un factor de riesgo para algunas patologías, como las hemorragias intracraneales. Los trastornos hereditarios del metabolismo son prevalentes en los pacientes con ascendencia judía askenazí, como las gangliosidosis

CUADRO 70-1. Enfermedades de aparición frecuente según el sexo

Varones (por herencia recesiva ligada al X)	Varones	Mujeres
- Distrofias musculares de Duchenne y de Becker - Síndrome del X frágil (retraso madurativo, trastornos de conducta y facies estrecha y alargada con orejas de implantación baja) - Adrenoleucodistrofia de la infancia - Enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher	- Enfermedad de Parkinson - Miastenia grave de comienzo en adultos mayores - Esclerosis lateral amiotrófica - Amiloidosis	- Migraña - Miastenia grave de comienzo en la juventud - Esclerosis múltiple - Enfermedad de Alzheimer - Hemorragia subaracnoidea por rotura de aneurismas cerebrales congénitos

(trastornos de los lípidos). Asimismo, en algunas formas hereditarias de la enfermedad de Parkinson tiene valor la ascendencia española (vascos) o italiana.

Residencia y lugar de origen

El conocimiento del hábitat de los pacientes puede ser, en ciertos casos, de gran valor diagnóstico. La *esclerosis múltiple* es una enfermedad de mayor prevalencia en el hemisferio norte, especialmente entre los paralelos 45 y 65. En la Argentina la prevalencia es de 18/100.000 habitantes. Con respecto a las *neuropatías*, las infecciones crónicas como la lepra tienen mayor prevalencia en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires y en el conurbano (asentamientos humanos), seguida por las provincias del Nordeste, en orden de prevalencia: Formosa, Misiones, Chaco y Corrientes. En cuanto a las *infecciones*, las migraciones en busca de oportunidades laborales pueden tener valor en la aparición de enfermedades que son más frecuentes en otros medios, como la cisticercosis, proveniente de Ecuador y sobre todo Bolivia, y la enfermedad de Lyme, de excepción en la Argentina, pero prevalente en ciertas regiones de los Estados Unidos. También deben tenerse presentes los viajes de placer o laborales a países como la India, por la posibilidad de contraer enfermedades transmitidas por el agua (fasciolíosis), por los alimentos (cisticercosis) o por los mosquitos (paludismo), entre otras.

Profesión y ocupación habitual

La ocupación de un paciente puede adquirir relevancia diagnóstica, sobre todo en los individuos que trabajan en el sector industrial, ya que la exposición a determinadas sustancias muchas veces genera cuadros neurológicos de diversas características y gravedad. La intoxicación por plomo, utilizado por ejemplo en la fabricación de pilas o pintura, puede producir manifestaciones conductuales, neuropatía periférica y un síndrome similar a la esclerosis lateral amiotrófica. El mercurio, por su parte (antiguamente habitual en la fabricación de sombreros), provoca trastornos psiquiátricos. Son frecuentes también los cuadros parkinsonianos por exposición al manganeso, como en los trabajadores de rodocrosita o "rosa del inca", o posteriores a la intoxicación por monóxido de carbono (por combustión de gas domiciliario). Los encargados de desinfectar campos y plantaciones en el medio rural suelen utilizar insecticidas organofosforados, que afectan la placa neuromuscular con fasciculaciones, bradicardia, hipotensión arterial y convulsiones; la intoxicación crónica puede provocar parkinsonismo y déficit cognitivo.

ANTECEDENTES PERSONALES

Es importante obtener los datos previos de un paciente, ya que ayudan a la elaboración diagnóstica y a la planificación terapéutica. Ciertos antecedentes pueden ser de particular relevancia para la determinación de una u otra patología.

Algunos factores de riesgo cardiovascular, como hipertensión arterial, diabetes, obesidad, dislipidemia y tabaquismo, pueden contribuir al desarrollo de una **enfermedad cerebrovascular**, en especial la de origen trombótico. Determinadas arritmias cardíacas, como la fibrilación auricular, se asocian a menudo con la enfermedad cerebrovascular de tipo embólico. En su prevención primaria y secundaria está indicado el uso de anticoagulantes para alcanzar una RIN en rangos entre 2,5 y 3; debe sospecharse un ataque cerebrovascular isquémico o hemorrágico si los valores están descendidos o excedidos, respectivamente. Un infarto de miocardio reciente también puede ser fuente de embolias.

El consumo de alcohol o el antecedente de diabetes son factores asociados a las **neuropatías** más frecuentes. El síndrome de Guillain-Barré (**Epónimos**) (una neuropatía grave, aguda y con cierta mortalidad) suele tener como antecedente un cuadro gastrointestinal previo y la presencia de *Campylobacter jejuni*, poco específica, pero particularmente relevante.

La **sintomatología parkinsoniana** está asociada habitualmente al consumo de fármacos neurolépticos típicos (haloperidol, clorpromazina, levomepromazina). La risperidona, de uso como antipsicótico, también puede ocasionar síntomas similares.

Los **síndromes paraneoplásicos**, como el herpes zóster, la neuropatía sensitiva pura (de hecho es una neuronopatía que afecta las células bipolares en el ganglio de la raíz posterior) y la encefalitis límbica pueden asociarse a una neoplasia o precederla.

Las **endocrinopatías** pueden estar vinculadas a diversas manifestaciones neurológicas como el hipotiroidismo (bradipsiquia), los trastornos paratiroideos (tetania, calcificaciones cerebrales, alteraciones psiquiátricas) y la encefalopatía secundaria a la tiroiditis de Hashimoto (anticuerpos antiperoxidasa).

Con respecto a las **infecciones**, la sífilis puede presentar meningitis aguda, demencia progresiva y tabes dorsal como manifestaciones terciarias de la enfermedad –neurosífilis– (por inflamación meníngea, angitis y degeneración neuronal), así como la infección por HIV, que además produce manifestaciones centrales y periféricas, ya sea por sí misma, por las infecciones asociadas o por los antirretrovirales administrados. El virus HTLV-1 puede asociarse a mielopatías.

Un síntoma cerebral focal o paroxístico de reciente aparición, en pacientes con antecedentes de una **patología tumoral**, debe hacer pensar en metástasis como causantes de la nueva sintomatología.

Las manifestaciones cerebrales derivadas de la vasculitis y la afectación nerviosa periférica pueden indicar la presencia de **enfermedades reumáticas**, como el lupus eritematoso sistémico. La artritis reumatoide puede generar un síndrome del túnel carpiano (aunque la causa casi siempre es ocupacional o idiopática) u otras neuropatías por atrapamiento. El síndrome de Sjögren puede evolucionar hacia una neuropatía sensitiva similar a la paraneoplásica. Las polimiositis y la dermatomiositis se manifiestan como debilidad y dolor muscular con incremento de la creatina-fosfocinasa (CPK) muscular esquelética; en ocasiones son paraneoplásicas.

Los **antecedentes farmacológicos** también deben considerarse. Diversos medicamentos pueden producir polineuropatía (vincristina, antirretrovirales, nitrofurantoína, isoniazida), temblor (salbutamol, amiodarona, valproato), bloqueo neuromuscular (antibióticos aminoglucósidos), miopatía (estatinas), hipertensión intracraneal (hipervitaminosis A, especialmente en los niños, corticosteroides, anticonceptivos en la trombosis venosa cerebral), ataxia (fenobarbital, benzodiacepinas, fenitoína). Son frecuentes las discinesias coreicas o distónicas por levodopa en los pacientes parkinsonianos.

El antecedente de **cirugía bariátrica** para el tratamiento de la obesidad puede asociarse a complicaciones neurológicas como polineuropatía, degeneración combinada subaguda de la médula espinal, encefalopatía de Wernicke-Korsakoff, neuropatía óptica y plexopatía lumbar y sacra.

Hábitos

Es necesario interrogar sobre el *consumo de alcohol*, que está asociado a neuropatías y encefalopatías como el síndrome de Wernicke-Korsakoff; de *tabaco*, que constituye un factor de riesgo para enfermedad cerebrovascular y cardiovascular, y de *drogas ilícitas*, asociado a enfermedad cerebrovascular en los pacientes jóvenes. El síndrome de Wernicke-Korsakoff puede estar vinculado también a la hipovitaminosis B_1 (tiamina), en relación con la ingesta de alcohol y el déficit nutricional. Asimismo, el consumo diario y crónico de analgésicos contra la cefalea (migraña u otra) puede ser la causa de cefalea por abuso de fármacos.

Los *hábitos nutricionales* también deben evaluarse. El adelgazamiento, por ejemplo, suele asociarse a las enfermedades neoplásicas o a las demencias primarias (signos de mal pronóstico). En muchos casos el relato de los familiares ayuda a precisar la verdadera naturaleza y jerarquía del cuadro clínico.

Las alteraciones del tránsito intestinal, como el estreñimiento, pueden asociarse a los síntomas iniciales de la enfermedad de Parkinson, o bien constituir una manifestación de neuropatías con síntomas autonómicos (amiloidosis, diabetes). La disfunción eréctil también puede indicar disfunción autonómica. La incontinencia/retención urinaria puede estar indicando la presencia de una vejiga neurogénica, que puede ser de origen periférico (vejiga hipoactiva) o central, por demencia o mielopatía (vejiga hiperactiva).

ANTECEDENTES FAMILIARES

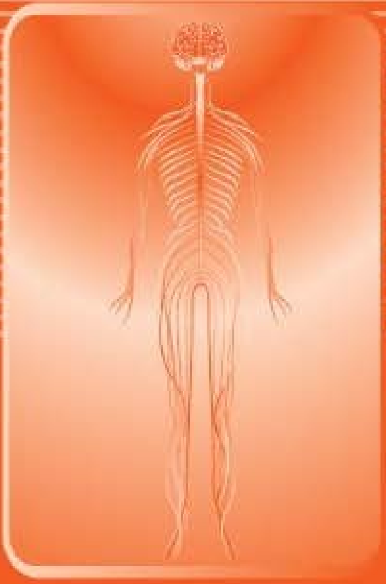
Los antecedentes familiares son especialmente característicos ante la sospecha de un cuadro genético. La confección de un familiograma con al menos tres generaciones puede revelar la naturaleza dominante, recesiva o ligada al sexo de una determinada afección. Existen diversas posibilidades de herencia.

- **Pacientes con padres sanos** (herencia autosómica recesiva o recesiva ligada al cromosoma X): enfermedad de Wilson y enfermedad de Parkinson hereditaria para la primera y distrofia muscular de Duchenne para la segunda.
- **Pacientes con padres afectados** (herencia autosómica dominante): enfermedad de Huntington, distrofia miotónica de Steinert.
- **Pacientes con antecedentes de familiares afectados en varias generaciones** (clara afectación familiar): migraña, epilepsia familiar, convulsiones febriles.

Véase **Bibliografía** cap. 70 *Antecedentes neurológicos.*

Véase **Autoevaluación** cap. 70 *Antecedentes neurológicos.*

SECCIÓN 3
Examen físico



71

Examen físico del sistema nervioso

Ignacio Casas Parera, Alejandra Báez, Alejandra Gonzalez Roffo, Jorge L. Ferreiro y Marta I. Pugliese

INTRODUCCIÓN

Nunca se insistirá lo suficiente sobre la necesidad de que sea completo, prolijo y armónico, pero ágil y adecuado a la situación y al caso particular. Los resultados obtenidos en el examen neurológico deben evaluarse de manera inteligente, evitando falsas interpretaciones y, en especial, aquellos errores derivados de la observación defectuosa o incompleta de los signos y síntomas, origen de frecuentes errores médicos. De la conjunción de los datos aportados por la anamnesis y el examen físico surgirá un diagnóstico de síndrome que orientará la solicitud de los exámenes complementarios pertinentes para precisar su fisiopatogenia y etiología.

El examen físico neurológico puede ser “orientado” (p. ej., ciatalgia); “básico” (p. ej., cefalea) y “completo” (p. ej., paciente en coma). Ahora bien, ¿cómo saber cuándo aplicar cada uno de ellos? Dependerá de la anamnesis directa e indirecta y la experiencia del observador; sin embargo, no es infrecuente terminar realizando un examen neurológico completo debido a los pequeños detalles o hallazgos que aparecen en un examen inicial. Por este motivo, a quienes se inician en su práctica médica se les recomienda jamás minimizar los datos recabados en la anamnesis al paciente o familiares y allegados, así como tampoco los “hallazgos” en el examen neurológico en el que, por ejemplo, se ponen en evidencia fasciculaciones y reflejos vivos en un paciente que consulta por astenia y son una manifestación inicial que orienta a una esclerosis lateral amiotrófica, enfermedad lenta, progresiva e invalidante sin tratamiento específico al día de hoy.

71-1

Examen general del paciente

Ignacio Casas Parera, Alejandra Báez y Alejandra González Roffo

INTRODUCCIÓN

La neurología forma parte de la medicina interna y las manifestaciones neurológicas aisladas pueden ser el síntoma o signo de presentación de enfermedades sistémicas o viceversa. El examen general del paciente se compone de una serie de ítems que pueden parecer arbitrarios o desconectados entre sí, pero que tienen por finalidad elaborar rápidamente una primera apreciación de su estado neurológico para luego proseguir con la sistemática del examen físico.

IMPRESIÓN GENERAL

La apariencia general del paciente es de crucial importancia. Se deben buscar manifestaciones inespecíficas de enfermedades agudas y crónicas, en especial fiebre, dolor o astenia. Además, se debe evaluar la presencia de signos de pérdida de peso, emaciación o caquexia; la apariencia de debilidad o disminución de la fuerza; y la posición y la forma del tronco, la cabeza y las extremidades. Es necesario registrar el grado de cooperación y, fundamentalmente, el estado de orientación y de conciencia para poder evaluar las respuestas del paciente (véase también **cap. 21** *Impresión general*).

ESTADO DE CONCIENCIA

Se define la **conciencia** como el correcto conocimiento que el sujeto posee de su realidad perceptiva y emocional actual y de su pasado, que le permite la proyección ponderada al futuro y que se caracteriza secundariamente por actos significativos de conducta. Implica el funcionamiento adecuado y armónico de la totalidad del sistema nervioso y, en particular, del tronco encefálico y de los hemisferios cerebrales.

Desde el punto de vista semiológico, se distinguen en la conciencia un aspecto cuantitativo o **nivel de conciencia** y otro cualitativo, dado por los **contenidos de la conciencia**. El primero, que corresponde al "estar consciente con", requiere el funcionamiento normal del tronco encefálico y, sobre todo, de la ***sustancia reticulada*** (***sistema activador reticular ascendente, SARA***), que condicionan al segundo, el que condice con el "estar consciente de" y que necesita la integridad de los ***hemisferios cerebrales***.

El **nivel de conciencia** se evalúa por la inspección; así, el nivel más alto se denomina **vigilia**, en el que el paciente se halla despierto; el segundo nivel es el paciente **somnoliento** (con tendencia al sueño); si hay mayor deterioro, el paciente está dormido, pero se despierta transitoriamente con estímulos vigorosos o nociceptivos, y se llama **estupor**; por último, cuando no se despierta, se denomina **coma**. Cada uno de estos niveles indica un deterioro progresivo rostrocaudal del SARA.

Para evaluar el **contenido de la conciencia** debe haber una conexión de diálogo con el paciente e implica la conservación de la *orientación autopsíquica y alopsíquica* del individuo. La primera se refiere al correcto conocimiento de quién es e incluye su historia personal: nombre, edad, estado civil, profesión, etc., mientras que la orientación alopsíquica hace referencia al reconocimiento de los demás, a la orientación espacial, es decir, del lugar donde se encuentra (dirección, ciudad, provincia, país) y a la temporal (hora del día, día de la semana, día del mes, estación, año).

La **lucidez** implica que el paciente se halla vigil, orientado autopsíquica y alopsíquicamente, y es el estado óptimo de nivel y contenido de la conciencia.

La **confusión o *delirium*** es una alteración de los contenidos de la conciencia. El nivel de conciencia es la **vigilia,** pero se caracteriza por un marcado déficit en la orientación autopsíquica y, en especial, alopsíquica, con acentuada desorientación temporoespacial. La atención está muy comprometida (hipoprosexia o aprosexia), con la consiguiente dificultad o incapacidad para la incorporación de nuevo material mnésico (amnesia de fijación). En este estado, es frecuente la aparición de falsos reconocimientos y la confabulación de relleno; por ejemplo, el paciente toma elementos de su vida anterior y los introduce en la memoria episódica comprometida. La sensopercepción está profundamente comprometida y es común que aparezcan alucinaciones, sobre todo visuales, pero también auditivas y cenestésicas (alteración en el funcionamiento de sus órganos, pero no sabe el motivo) de diferentes características. Las sensaciones pueden organizarse en un delirio, llamado delirio confusional, de mecanismo alucinatorio y poco estructurado, que condiciona la conducta del paciente subordinada a la producción delirante. El paciente se halla ansioso, rara vez indiferente, a menudo atemorizado e incluso agresivo, con la posibilidad de desarrollar conductas peligrosas para sí y para terceros.

La **obnubilación** es la reducción del contenido de la conciencia que se caracteriza por la disminución de la atención; la más vulnerable es la voluntaria y hay un discreto deterioro de la memoria tanto de la inmediata como de la reciente, que condiciona una hipomnesia de fijación. La somnolencia es el nivel habitual y la respuesta afectiva linda entre la indiferencia y la ansiedad. La orientación temporal se compromete de modo particular y la espacial, de forma algo más tardía, con compromiso leve o preservación de la autopsíquica. La sensopercepción es poco nítida, difusa y el curso del pensamiento se entorpece y lentifica.

Exploración

La valoración global de la conciencia se realiza de manera práctica mediante las escalas de Glasgow y FOUR (*Full Outline of UnResponsiveness*). La escala de Glasgow explora y cuantifica las respuestas motora, verbal y de apertura palpebral y otorga un puntaje a la mejor respuesta obtenida en cada ítem (**cuadro 71-1-1**). Esta escala, de fácil realización, permite no solo definir la situación inicial del paciente, sino también su evolución en el tiempo. Sin embargo, deben tenerse en cuenta algunas precauciones, como en el caso de los pacientes afásicos o intubados que, por carecer de respuesta verbal, pueden tener puntajes bajos sin presentar patologías muy graves; en estos casos, y por convención, se suma un punto (se asienta el valor obtenido + 1T (tubo endotraqueal), que se suma al resto (p. ej., 8 + 1 = 9T).). La escala FOUR evalúa cuatro elementos: ojos, sistema motor, tronco encefálico y respiración; como no contiene un elemento verbal, puede aplicarse con igual precisión en todos los pacientes, estén intubados o no (véase **cuadro 71-1-2** en *el sitio web*).

FACIES

La evaluación de la facies, o de la expresión facial, puede ayudar en el diagnóstico neurológico. Deben tenerse en cuenta las alteraciones que se pueden presentar en la configuración de la cara y que orientarían al diagnóstico, como en el caso de la acromegalia, el cretinismo, el hipertiroidismo y el síndrome de Down. Pueden notarse, también, cambios en la coloración, sudoración, *epífora* (lágrimas), alteraciones pupilares, temblor o manifestaciones de ansiedad o dolor (véase también **cap. 21** *Impresión general*).

CUADRO 71-1-1. Escala de Glasgow

Mejor respuesta motora	
El paciente obedece órdenes correctamente	6
Localiza un estímulo doloroso (p. ej., presión de una punta roma sobre el lecho ungular)	5
Al estímulo doloroso retira el miembro explorado	4
Responde con postura de decorticación	3
Responde con postura de descerebración	2
Ausencia de respuesta motora	1
Mejor respuesta verbal*	
El paciente se halla orientado y conversa	5
Conversación confusa	4
El paciente tiene un lenguaje inapropiado (p. ej., interjecciones)	3
El paciente tiene un lenguaje incomprensible (p. ej., gruñidos, suspiros, etc.)	2
Carencia de actividad verbal	1
Ojos	
Apertura ocular espontánea	4
Ante la orden verbal	3
Ante un estímulo doloroso	2
Ausencia de apertura ocular	1

*Paciente intubado o con traumatismo facial que imposibilita obtener una respuesta verbal, por convención se suma un punto y se aclara (p. ej., 8 + 1T = 9).

En las afecciones neurológicas es común observar ciertas características de los rasgos fisonómicos, que en ocasiones son suficientes para individualizar una patología dada, como las que se mencionan a continuación.

Facies parkinsoniana: también llamada *cara de jugador de póquer,* se caracteriza por poca o ninguna expresividad: disminución de la mímica, escaso parpadeo, mirada fija, piel lustrosa por la seborrea, boca entreabierta y, según el grado de la enfermedad, saliva que fluye por las comisuras labiales (*sialorrea*).

Facies asociada a la parálisis de alguno de los nervios craneales: *facies de Hutchinson* o *de astrónomo*, que se observa en la oftalmoplejía nuclear progresiva, aparece con el compromiso generalizado de los oculomotores, por lo que el paciente presenta ptosis palpebral bilateral y debe fruncir el ceño y elevar las cejas para poder ver a través del resquicio entre los párpados. Los ojos están inmóviles, con incapacidad para dirigir la mirada hacia algún lado.

En la ***parálisis facial periférica*** se observa asimetría facial, con aplanamiento de las arrugas frontales y descenso de la ceja homolateral, borramiento del surco nasogeniano de ese lado, desviación de la comisura bucal hacia el lado sano (véase **fig. 71-2-18**). La hendidura palpebral del lado enfermo es mayor que la del lado sano, lo que se denomina *lagoftalmos* y presenta *epífora* por el parpadeo disminuido o ausente.

En la ***diplejía facial*** se produce un aumento de las hendiduras palpebrales, con inmovilidad de los labios. El labio inferior puede encontrarse evertido y mostrar la mucosa labial.

Facies de la miastenia grave: aparece una facies similar a la descrita para la oftalmoplejía, pero en este caso se asocia a hiperextensión cefálica; se observan movimientos oculares lentos y estrabismo. Puede presentar ptosis palpebral unilateral o bilateral, por lo que el paciente eleva la cabeza o la lleva hacia atrás para poder ver a través de la hendidura palpebral (véase **fig. 21-9**).

Facies del síndrome de Claude Bernard-Horner: causado por el compromiso del simpático cervical, produce una disminución de la hendidura palpebral homolateral, miosis, enoftalmía y sequedad facial (véase **fig. 27-4D**).

Facies del síndrome seudobulbar: el paciente presenta una facies inexpresiva, con crisis de llanto o risa inmotivados. A menudo la boca se encuentra entreabierta y hay sialorrea.

Facies de las distrofias musculares: la *facies miopática*, con características variables de acuerdo con la distrofia muscular en cuestión, es también inexpresiva, con los surcos faciales borrados, los labios voluminosos y el labio superior que sobresale por encima del inferior (*labio de tapir*). Al reírse, las comisuras no se elevan, lo que da lugar a la *risa transversal o "forzada"*. El paciente no puede silbar ni pronunciar correctamente las letras labiales.

Facies en el ataque cerebrovascular: el enfermo suele estar en coma, con una hemiplejía asociada. La mejilla del lado paralizado se abulta ante cada movimiento espiratorio (*fumador de pipa*), a veces con desviación conjugada de la cabeza y de la mirada hacia el lado de la lesión cerebral. En el caso particular de la hemorragia talámica, puede haber dificultad para los movimientos oculares conjugados verticales –ojos descendidos–, espasmos de convergencia de ambos ojos con pupilas mióticas o anisocoria con miosis homolateral a la lesión (síndrome de Parinaud).

Facies en la enfermedad de Wilson: por la distonía de los músculos faciales y mandibulares se produce una facies rígida con la boca abierta y expresión sonriente (sonrisa "vacía"), además de sialorrea.

Facies tetánica: inicialmente, el paciente puede desarrollar una "*risa sardónica*" (endurecimiento de los músculos faciales que causa una facies característica de sonrisa) y "mordaza" o "trismo" (espasmo maseterino que impide la apertura normal de la boca).

ACTITUD O POSTURA

El hombre puede adquirir distintas actitudes o posturas (de pie, sentado, acostado), aunque como la estación de pie es la que depende de un mecanismo más complejo, será la que se estudiará en profundidad y, así, se podrán comprender las demás.

La **actitud o postura de pie** supone una actividad motora estática, dependiente de un sinnúmero de reflejos, particularmente tónicos. La postura erecta se consigue gracias a la contracción tónica de los músculos de la nuca, el tronco y los miembros inferiores (extensores). Los factores externos a los que el sujeto debe adaptarse provocan continuas rupturas de este equilibrio, que debe corregirse de manera permanente. El mantenimiento de la posición erecta depende de:

- Estímulos propioceptivos originados de la distensión pasiva de distinta magnitud que sufren los diferentes grupos musculares.
- Reflejos tónicos secundarios por los estímulos táctiles, de presión, que se producen al tomar contacto con el suelo, y estímulos propioceptivos de los músculos flexores de los dedos y del tobillo.
- Variaciones de la posición de la cabeza en el espacio, relacionadas con los estímulos propioceptivos que se originan en los músculos profundos del cuello y con los cambios producidos sobre los otolitos laberínticos.
- Estímulos visuales y acústicos, que modifican la posición de la cabeza.

En esta compleja función intervienen el sistema laberíntico, el cerebelo y los sistemas piramidal y extrapiramidal. En las distintas afecciones del sistema nervioso suelen observarse actitudes o posturas características, que el paciente puede adoptar tanto en decúbito como en la estación de pie.

En los **síndromes meníngeos**, el paciente suele encontrarse en decúbito lateral, con extensión del cuello y flexión de los muslos sobre la pelvis y de las piernas sobre los muslos, adquiriendo un perfil similar al del ***gatillo de fusil***.

El **opistótonos** se caracteriza por la hiperextensión de la cabeza, con extensión del tronco, que forma un arco con concavidad posterior por compromiso de los músculos extensores. Cuando están afectados los músculos flexores, se produce una actitud opuesta, el **emprostótonos**, con intensa flexión de la cabeza sobre el pecho, asociada con la flexión de los miembros inferiores, que llegan a tomar contacto con el tronco. Cuando estas actitudes patológicas predominan en una mitad del cuerpo se las denomina **pleurostótonos**, en las que el sujeto inclina la cabeza sobre un hombro, que está descendido, mientras que la cadera de ese lado se encuentra elevada (tronco con incurvación lateral). Estas dos últimas alteraciones se observan rara vez y se han notado en pacientes con tétanos. Cuando la rigidez afecta a todos los grupos musculares, el cuerpo adopta una postura rígida, rectilínea e inmóvil denominada **ortóstonos**.

En la **hemiplejía** hay asimetría facial por borramiento del surco nasogeniano homolateral, el miembro superior está pegado al tronco y el antebrazo, flexionado. Los dedos de la mano suelen encontrarse flexionados, a menudo con el pulgar aprisionado por los demás (pulgar incluido). El miembro inferior se encuentra extendido, con leve rotación interna del pie.

En las **paraplejías**, las masas musculares atónicas parecen aplastadas sobre el lecho y las puntas de los pies están caídas. Cuando aparece la espasticidad puede presentarse flexión en las caderas y las rodillas, así como del pie sobre la pierna.

En la **enfermedad de Parkinson** y en los parkinsonismos, el paciente tiene una actitud en flexión con inclinación de la cabeza y el tronco hacia adelante, los antebrazos en flexión y pronación y las rodillas semiflexionadas.

En las **ataxias** aumenta la base de sustentación (los miembros inferiores están más separados que lo habitual) y el cuerpo está oscilante.

En la **corea**, el paciente presenta movimientos excesivos, irregulares, sin propósito, impredecibles, no rítmicos, breves, bruscos, rápidos, no sostenidos, que fluyen de una parte del cuerpo a otra.

En las **miopatías** suelen observarse aumento de la base de sustentación, lordosis acentuada y abdomen prominente.

También puede haber una postura **antálgica,** que el paciente adopta en el caso de afecciones dolorosas radiculares, como en las lumbociatalgias, en las que el enfermo presenta una escoliosis hacia el lado opuesto al dolor, que permite una mínima, pero suficiente, apertura de los neuroforámenes intervertebrales y la disminución de la presión sobre la raíz.

MARCHA

La **marcha** corresponde al acto y a la manera de **caminar**. El caminar está influido por numerosos mecanismos corporales y es el resultado de la integridad de diferentes tipos de reflejos. Se trata de una realización motora compleja y aprendida que se torna automática y personal, en la que participan los sistemas nervioso central, periférico y musculoesquelético, así como las estructuras óseas, articulares y laberínticas. Durante la marcha, el peso del cuerpo es soportado por un miembro inferior, mientras que el otro ejecuta el movimiento de progresión. La pelvis rota levemente hacia el lado de la progresión. Además de los movimientos del tronco y los miembros inferiores, se asocia el balanceo de los miembros superiores: mientras un miembro inferior avanza, la extremidad superior contralateral se adelanta. Cuando existen alteraciones para caminar, se encuentra involucrado cualquier sector del sistema motor: la corteza motora y sus vías descendentes, el complejo extrapiramidal, el cerebelo, los nervios motores y sensitivos periféricos, la médula espinal y las vías cerebelosas aferentes.

Existen diferentes definiciones para deambulación, marcha y caminar:

- ***Deambular:*** andar, caminar sin dirección determinada.
- ***Marcha:*** ir o caminar con cierto orden y compás.
- ***Caminar:*** andar determinada distancia. Dirigirse a un lugar o meta, avanzar hacia él.

Se seguirá utilizando este último término por considerarlo más apropiado.

Exploración

El caminar, así como la estación de pie, se evalúan con los ojos abiertos y cerrados. El paciente debe caminar hacia adelante, hacia atrás y en forma lateral; también cuando se incorpora de una silla. Debe caminar en puntas de pie, sobre los talones, siguiendo una línea o en tándem, y subir y bajar escaleras. Se observan los cambios bruscos de dirección ante una orden. En la *prueba de Fournier* se le pide al paciente que se levante bruscamente de una silla, se pare erecto, camine, se detenga de repente y gire según el mandato.

Cuando el paciente comienza a caminar, se evalúan la posición del cuerpo, la libertad del movimiento, la posición de las extremidades y del muslo, los movimientos de las piernas y los pies, la amplitud y velocidad de los pasos y el balanceo de los brazos. También hay que observar si la marcha es inestable, si aumenta la base de sustentación, si el cuerpo se lateraliza, si arrastra o levanta excesivamente los pies. Debe tenerse en cuenta si necesita asistencia para caminar, ya sea el acompañamiento de un familiar o el uso de un bastón o andador. Como parte de la evaluación, se debe escuchar el caminar del paciente (arrastrado, taconeante) y mirar el calzado para evaluar el desgaste de las suelas.

Existen variaciones individuales en la forma de caminar que caracterizan a una persona y permiten reconocerla por su andar. Ciertos trastornos mecánicos, como las alteraciones en la piel o las callosidades, entre otros, pueden alterar el caminar y confundirse con trastornos neurológicos. El reconocimiento de algunas alteraciones para caminar es muy útil en el momento de la sospecha diagnóstica de enfermedades neurológicas; algunas de ellas se describen a continuación.

Caminar de la debilidad: cualquier enfermedad de cualquier duración, sobre todo si requirió períodos prolongados de reposo, puede provocar alteraciones de la marcha. Se caracteriza por inestabilidad y necesidad de apoyo por parte del paciente. Se asemeja a una marcha atáxica, en la que el paciente se balancea de un lado hacia el otro. Por lo general, el paciente se mueve lentamente, inseguro, con las piernas "flojas" y se encuentra ansioso por apoyarse en algo. Si la debilidad es muy marcada, puede provocar caídas.

Caminar atáxico: hay dos formas: una que resulta de una ataxia sensitiva y otra que deriva de alteraciones en los mecanismos de coordinación. El ***caminar de la ataxia sensitiva*** suele ser causado por la interrupción de las vías propioceptivas de la médula espinal. La ataxia se produce por una alteración en el sentido de la posición de las distintas partes del cuerpo (*estatoestesia* por afección de la sensibilidad propioceptiva de las articulaciones, músculos y tendones de las piernas y los pies). La locomoción puede ser normal con los ojos abiertos pero, si el compromiso es muy importante, el caminar es tembloroso, inseguro, irregular, con aumento de la base de sustentación. Al caminar, el paciente lanza el pie hacia adelante, apoyando primero el talón y luego los dedos, lo que produce un doble *clap* característico. Además, mira sus pies y el suelo y, con los ojos cerrados, este empeora drásticamente. Este tipo de trastorno para caminar puede observarse en patologías como la esclerosis múltiple, el tabes dorsal, la espondilosis cervical, las neuropatías periféricas y en las lesiones del tronco encefálico en las que se afecta la conducción de las sensaciones cinestésicas. El ***caminar de los trastornos cerebelosos*** se debe a alteraciones en los mecanismos de coordinación en el cerebelo y sus conexiones. Las lesiones pueden verse tanto en el vermis como en los hemisferios cerebelosos. Cuando hay una lesión en el vermis o en la línea media, la marcha es inestable, irregular, titubeante, con aumento de la base de sustentación y el paciente se balancea de un lado hacia el otro o de adelante hacia atrás. No puede realizar la marcha en tándem o seguir una línea en el piso. Pueden notarse movimientos oscilatorios o temblores en otras partes del cuerpo. Si la lesión se localiza en los hemisferios o en sus conexiones o a nivel vestibular unilateral, se lateraliza hacia el lado de la lesión. Cuando camina alrededor de una silla, en cualquiera de los sentidos, constantemente se lateralizará hacia el lado de la lesión. Cuando, con los ojos cerrados, se le solicita que camine tres pasos hacia adelante y hacia atrás en línea, se desvía, dibujando una estrella (***marcha en estrella***).

Apraxia para caminar de origen frontal o **apraxia de Bruns:** se caracteriza por la incapacidad para iniciar el proceso de caminar (se queda "pegado al piso"), a pesar de que la fuerza y la coordinación de las piernas son normales cuando se prueban en posición sentada o acostada (solicitarle que mueva los miembros inferiores como si estuviera andando en bicicleta). El paciente camina con base amplia, pasos cortos y con tendencia a caer hacia atrás; tiene dificultad para girar y, cuando lo hace, pivotea sobre el miembro más afectado. Originalmente, se describió en pacientes con tumores del lóbulo frontal, pero se observa con mayor frecuencia en los pacientes con enfermedad cerebrovascular –multiinfarto– e hidrocefalia crónica del adulto ("hidrocefalia normotensiva") (**caso clínico 71-1-1**).

Caminar con espasticidad: depende si el compromiso del haz corticoespinal es unilateral o bilateral. Caminar con una ***hemiparesia espástica*** surge por lesiones que interrumpen la inervación corticoespinal de un hemicuerpo. A menudo es causada por lesiones de origen cerebrovascular. La hemiparesia espástica se producirá del lado contralateral a la lesión, con aumento del tono muscular, hiperreflexia y debilidad. El paciente mantiene la extremidad superior cercana al cuerpo, rígida y en triple flexión si el compromiso motor es completo, mientras que el miembro inferior permanece rígido y en extensión. Por lo tanto, arrastra el miembro inferior al caminar y los dedos de los pies permanecen contracturados. A cada paso que da, levanta la cadera para poder elevar el pie y toda la extremidad inferior realiza un movimiento en semicírculo al avanzar (**marcha en segador**). En los pacientes con ***paraplejía incompleta espástica*** deben buscarse alteraciones de la médula espinal. El paciente presenta rigidez en ambos miembros inferiores con equinovaro en ambos pies. Generalmente camina arrastrando las extremidades inferiores, los muslos se encuentran en una posición de aducción, por lo que las rodillas suelen cruzarse a cada paso, lo que da lugar a una **marcha en tijeras**. Los pasos son cortos, torpes y lentos.

Caminar miopático: causado por debilidad de los músculos de la cadera, es característico de las miopatías u otras enfermedades que afectan la columna vertebral y comprometen los mismos grupos musculares. El paciente se para y camina con marcada lordosis. Su manera de caminar se denomina **marcha anadeante** o **de pato**, debido a que las caderas oscilan de un lado hacia el otro por la dificultad en fijarlas y por la debilidad de los glúteos. Presenta un aumento de la base de sustentación al caminar y dificultad para subir las escaleras. Tiene marcada dificultad para incorporarse de acostado a sentado o es incapaz de hacerlo, y para pasar de sentado a la posición de pie va "trepando por su propio cuerpo": apoya las manos primero en las rodillas y luego en las caderas (*signo de Gowers*).

CASO CLÍNICO 71-1-1

Lamberto, de 72 años, comienza con cambios en su conducta, apatía y desinterés por lo que lo rodea. Progresivamente, desarrolla un trastorno para caminar caracterizado por la incapacidad de "despegar" los pies del suelo y caídas frecuentes; no presenta alteraciones piramidales ni extrapiramidales. Cuando está acostado mueve los miembros inferiores sin mayores dificultades. Se asocia con urgencia miccional, aunque, en ocasiones, con incontinencia esfinteriana.

¿Qué tipo de trastorno para caminar presenta este paciente? ¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

Comentario

El cuadro descrito corresponde a una apraxia para caminar, ya que el paciente no muestra signos de compromiso piramidal ni extrapiramidal y las alteraciones solo se ponen de manifiesto cuando camina, estando ausentes los trastornos posturales. Este tipo de marcha se observa en la hidrocefalia crónica del adulto o hidrocefalia normotensiva (síndrome de Hakim-Adams), patología secundaria a alteraciones en la circulación o reabsorción del líquido cefalorraquídeo, de observación común en la tercera edad.

Caminar con estepaje (*steppage*): se debe a una debilidad o parálisis de los músculos dorsiflexores del pie y/o de los dedos. El paciente al caminar arrastra la punta del pie o, para compensar la caída del pie, lo eleva lo más alto posible para no tocar el piso, por lo que existe una flexión exagerada de la cadera y la rodilla. El pie cae bruscamente, golpea los dedos contra el piso y produce un sonido característico. El paciente es incapaz de pararse sobre sus talones. Casi siempre se asocia con alteraciones sensitivas y el caminar puede verse alterado por dolor, disestesias o parestesias. El caminar con estepaje puede ser unilateral o bilateral. En el primero, la causa más frecuente es una lesión del nervio peroneo común o de la raíz L5 que ocasiona paresia de los músculos dorsiflexores del pie y de los dedos. En los casos bilaterales de estepaje, se debe sospechar una polineuropatía grave, el síndrome de Guillain-Barré o neuropatías crónicas hereditarias.

Caminar del parkinsoniano: habitualmente presente en los síndromes extrapiramidales, en especial de la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos. El caminar es lento, con pasos cortos y arrastrados. Presenta una postura característica en flexión. Como esta postura genera una alteración en el centro de gravedad, el paciente tiende a caerse hacia adelante cuando camina y a incrementar la velocidad de los pasos (***festinación***). Además, tiene dificultades para incorporarse de una silla y para comenzar a caminar. El balanceo de los brazos que acompaña el caminar se encuentra alterado o falta. Las manifestaciones pueden ser unilaterales, pero finalmente serán bilaterales. Los síntomas asociados son rigidez, bradicinesia y pérdida de los reflejos posturales.

Marcha histérica: la persona marca el ritmo y la forma de caminar; presente en los pacientes con alteraciones de la esfera psíquica. La marcha es bizarra, indescriptible, puede haber componentes atáxicos y espásticos u otras alteraciones. Suele ser irregular y cambiante. El examen físico es normal.

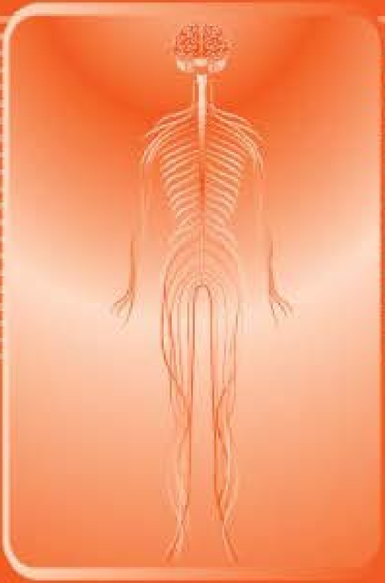
Véase **Bibliografía** cap. 71-1 *Examen general del paciente.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 71-1 *Examen general del paciente.*

Véase **Autoevaluación** cap. 71-1 *Examen general del paciente.*

Véase **Video 29** *Introducción a la semiología del sistema nervioso.*

71-2



Nervios craneales

Alejandra González Roffo e Ignacio Casas Parera

INTRODUCCIÓN

El examen neurológico de la cabeza y el cuello para la evaluación de los nervios craneales difiere del examen de los nervios periféricos del resto del cuerpo. En el primer caso se analizan estructuras anatómicas (nervios) que llevan distintos tipos de fibras (sensitivas, motoras o autonómicas), las cuales se exploran de modo independiente, de acuerdo con su función. En el segundo caso se analiza la función (motilidad, sensibilidad y autonómicas) en general y luego se procede a la identificación del nervio o la raíz involucrada. En ambos casos la finalidad es la misma: hacer el diagnóstico topográfico de la lesión.

Las ***vías eferentes motoras*** tienen una neurona cortical o primera neurona, cuya lesión produce paresia o parálisis con hipertonía e hiperreflexia (haz corticonuclear). La lesión de la segunda neurona, en el tronco o en su axón (nervio craneal) también produce paresia o parálisis, pero con hipotonía y arreflexia, atrofia y fasciculaciones.

Los músculos de la cabeza y del cuello tienen representación bilateral (reciben inervación de ambos hemisferios cerebrales). Por lo tanto, las manifestaciones neurológicas motoras de las lesiones nucleares y troncular (segunda neurona) son más ostensibles que las lesiones supranucleares (primera neurona). No así los músculos de la mitad inferior de la cara –rama cervicofacial– (VII nervio craneal), el esternocleidomastoideo y el trapecio (XI nervio craneal), ni la lengua (XII nervio craneal), que reciben fibras de un solo hemisferio, con la salvedad de que, en este último nervio, la inervación no es estrictamente unilateral y, por eso, la paresia lingual contralateral a la lesión supranuclear tiene buen pronóstico y recuperación.

Las ***vías aferentes sensitivas*** al ser lesionadas en el nervio producen la pérdida de toda la sensibilidad transportada por ese nervio. Las lesiones a nivel del tronco encefálico y hacia la corteza sensitiva suelen ser parciales porque no se compromete el total de las fibras.

Las ***vías eferentes motoras viscerales*** (parasimpáticas) que involucran los nervios craneales III, VII, IX y X difieren de las vías motoras somáticas por el hecho de que aquellas conforman una cadena de tres neuronas (tronco encefálico-ganglios-órgano blanco en la cabeza, tórax y abdomen). Las ***vías sensoriales*** del olfato y la visión son proyecciones de la corteza cerebral en forma de nervios craneales.

La evaluación de los nervios craneales debe realizarse de manera ordenada y sucesiva, desde el I al XII, a fin de no omitir involuntariamente maniobras semiológicas y poder arribar a un diagnóstico correcto de la patología que los compromete. Para lograr una correlación anatómica más precisa, es necesario conocer los orígenes reales y aparentes de cada nervio craneal (**fig. 71-2-1**).

NERVIO OLFATORIO (I NERVIO)

Las neuronas sensoriales que intervienen en la olfacción están ubicadas en la *mancha olfatoria* (mucosa pituitaria), situada en la parte superior de las cavidades nasales con una vertiente medial en el sector superior del tabique nasal y otra lateral en el cornete superior. Estas neuronas sensoriales bipolares (células de Schultze) residen en el epitelio nasal y sus prolongaciones periféricas (dendritas) tienen cilios con receptores que se extienden hacia la superficie de la mucosa olfatoria; sus prolongaciones centrales (axón) constituyen el *nervio olfatorio*. Estas se agrupan en haces de axones amielínicos que convergen para formar pequeños filetes nerviosos que, en número de 20 por lado, atraviesan la lámina cribosa del etmoides sobre la que descansa el *bulbo olfatorio*. Dentro de la sustancia gris del bulbo olfatorio hay distintos tipos de células nerviosas; las más grandes son las células mitrales y las más pequeñas, las células en penacho. Existen algunos grupos de células de tamaño intermedio que forman el *núcleo olfatorio anterior*. Desde allí, las fibras transcurren a lo largo de las *cintillas olfatorias* y arriban a la *corteza olfatoria primaria*, constituida por la corteza prepiriforme y el área periamigdalina cercanas al uncus del hipocampo. La corteza entorrinal se considera la segunda área olfatoria cortical.

Exploración

Se realiza para cada fosa nasal por separado. Con este fin, se le solicita al paciente que con un dedo ocluya la fosa contralateral mientras se expone la sustancia para identificar frente a la otra; se requiere que inhale profundamente tres o cuatro veces. Debe permanecer con los ojos cerrados. El paciente contestará si huele o no, si el olor es agradable o desagradable y, por último, si lo identifica. Las sustancias que se pueden utilizar para su evaluación son café, esencia de vainilla, perfume (con su vehículo de alcohol evaporado), tabaco, frutas cítricas, etc. Debe tenerse la precaución de no utilizar sustancias irritantes.

Alteraciones

Los trastornos del olfato u olfación pueden agruparse en:

1. ***Anomalías cuantitativas:*** pérdida o reducción de la agudeza olfatoria, ***anosmia***, ***hiposmia*** respectivamente o, rara vez, aumento de la agudeza olfativa: ***hiperosmia***.
2. ***Anomalías cualitativas:*** perversión del sentido de la olfación, ***disosmia*** o ***parosmia***.
3. ***Alucinaciones olfatorias:*** son siempre de origen central y son originadas por la persona, pero sin presencia de moléculas olorosas en el cuerpo o en el ambiente; de observación en crisis epilépticas de inicio focal, consciente, no motora y de tipo sensorial, con origen en el lóbulo temporal o en enfermedades psiquiátricas.
4. ***Agnosia olfativa***: es la imposibilidad de identificar y nombrar una fragancia percibida (conocida anteriormente). Es una característica del síndrome alcohólico de Korsakoff.

Los pacientes con hiposmia o anosmia refieren, erróneamente, que sufren una alteración en la percepción del gusto (disgeusia) cuando lo que está afectado, en realidad, es el sabor, ya que tanto el olfato como el gusto son necesarios para la percepción del ***sabor***.

Las causas más frecuentes de compromiso del I par son las afecciones inflamatorias nasales y sinusales, las infecciones de las vías aéreas superiores, los traumatismos craneales o secuelas quirúrgicas, los tumores primarios o secundarios (meningiomas, metástasis, adenomas hipofisarios), las enfermedades de las fosas nasales, el envejecimiento, las enfermedades de Parkinson y de Alzheimer, como consecuencia de la utilización de algunos fármacos o drogas (corticosteroides, quimioterapia, cocaína, anfetaminas), infecciosas (HIV, coronavirus), deficiencia de B_1, o psicogénica (**caso clínico 71-2-1**). En las crisis epilépticas de inicio focal de tipo sensorial con origen en el uncus del hipocampo (***crisis uncinadas***), se presentan con alucinaciones olfatorias. En un 45% de los casos de hiposmia o anosmia no se llega a determinar la causa del trastorno del olfato.

NERVIO ÓPTICO (II NERVIO)

Los *axones de las neuronas ganglionares de la retina*, en número de 1.200.000 aproximadamente, convergen en la papila para formar el *nervio óptico*, de 4 cm de largo. Al emerger del globo ocular, las fibras son recubiertas por una vaina de mielina central y penetran en la cavidad craneal a través de los agujeros ópticos. Ambos nervios ópticos se unen para formar el *quiasma óptico*, dentro del cual se produce un entrecruzamiento parcial de las fibras: las nasales se dirigen hacia el lado opuesto, mientras que las temporales presentan un curso homolateral. Es decir que, al salir del quiasma, las fibras temporales homolateral y las nasales contralaterales van a transcurrir juntas para formar los *tractos ópticos*. A causa de esta disposición, las fibras del tracto óptico izquierdo representan el campo visual derecho en su totalidad y viceversa. El tracto óptico de cada lado se dirige hacia afuera y atrás, en torno al hipotálamo y a la parte rostral del pie de los pedúnculos cerebrales, y la mayoría de sus fibras terminan en el *cuerpo geniculado lateral*, última estación de relevo de la vía y que da origen a las *radiaciones ópticas* hacia la *corteza visual*. Terminan en la corteza de la cara interna del lóbulo occipital (área 17) en ambos lados del surco calcarino (**fig. 71-2-2**). Esta disposición de la vía óptica condiciona que las alteraciones del sector superior de las fibras provoquen un trastorno campimétrico inferior y viceversa, así como la lesión de las fibras nasales se traduce en un defecto campimétrico temporal y el temporal, en nasal.

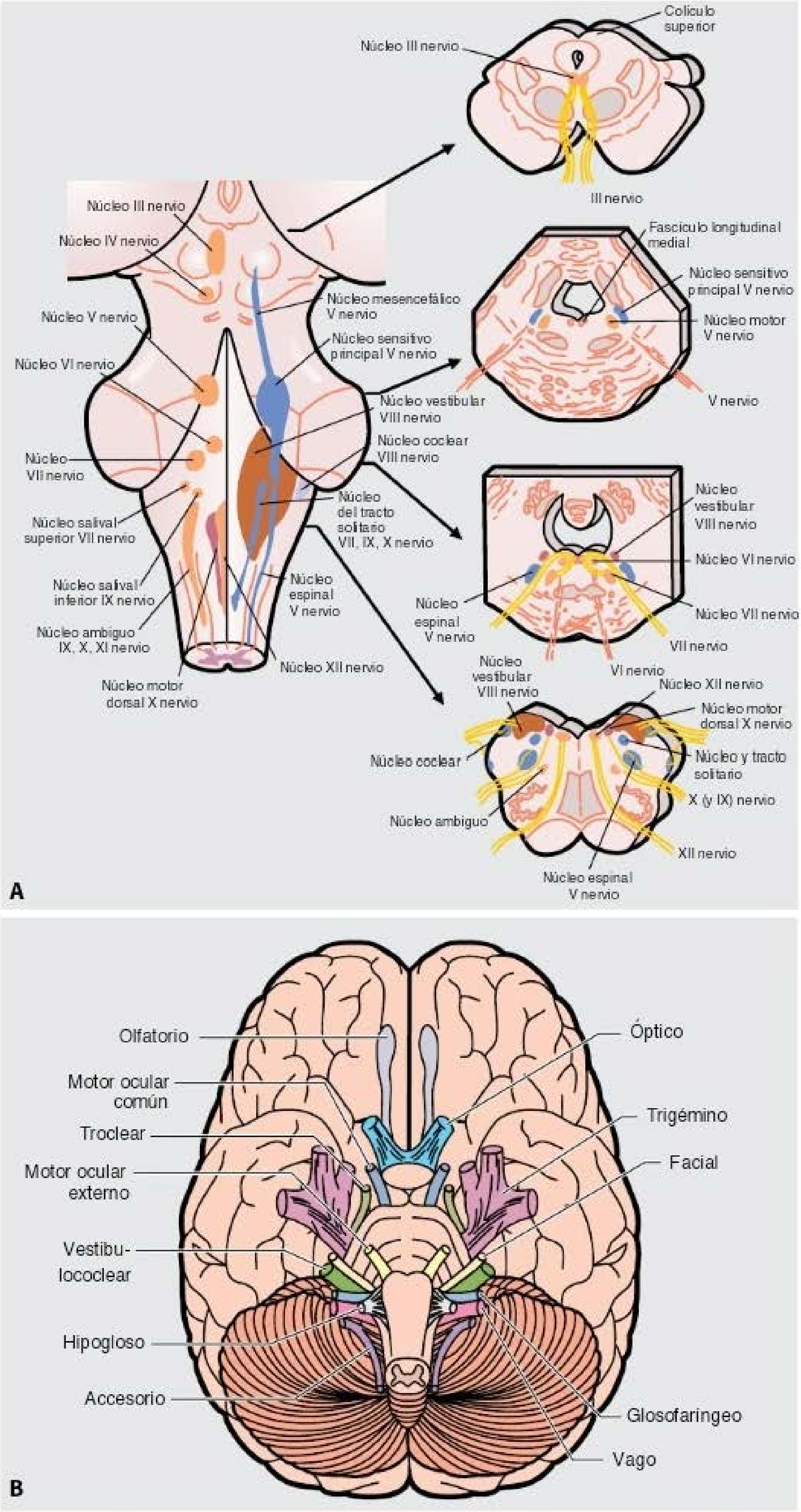

Colículo superior
Núcleo III nervio
III nervio
Fascículo longitudinal medial
Núcleo sensitivo principal V nervio
Núcleo motor V nervio
V nervio
Núcleo III nervio
Núcleo IV nervio
Núcleo V nervio
Núcleo VI nervio
Núcleo VII nervio
Núcleo salival superior VII nervio
Núcleo salival inferior IX nervio
Núcleo ambiguo IX, X, XI nervio
Núcleo motor dorsal X nervio
Núcleo mesencefálico V nervio
Núcleo sensitivo principal V nervio
Núcleo vestibular VIII nervio
Núcleo coclear VIII nervio
Núcleo del tracto solitario VII, IX, X nervio
Núcleo espinal V nervio
Núcleo XII nervio
Núcleo vestibular VIII nervio
Núcleo VI nervio
Núcleo VII nervio
Núcleo espinal V nervio
VII nervio
VI nervio
Núcleo vestibular VIII nervio
Núcleo XII nervio
Núcleo motor dorsal X nervio
Núcleo coclear
Núcleo y tracto solitario
X (y IX) nervio
Núcleo ambiguo
XII nervio
Núcleo espinal V nervio
A
Olfatorio
Óptico
Motor ocular común
Troclear
Trigémino
Facial
Motor ocular externo
Vestibulococlear
Hipogloso
Accesorio
Glosofaringeo
Vago
B

Fig. 71-2-1. Orígenes reales (**A**) y aparentes (**B**) de los nervios craneales. Modificada de Waxman SG. Clinical neuroanatomy. 26th ed. New York: McGraw-Hill; 2009.

CASO CLÍNICO 71-2-1

Minerva, de 45 años, consulta por presentar, desde hace 36 horas, pérdida repentina del olfato y del gusto. No tiene antecedentes médicos de importancia, es empleada bancaria y convive con su pareja y sus dos hijos. Minerva se encuentra en buen estado general, no evidenciándose hallazgos de interés en el examen físico.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?
¿Qué nervios craneales intervienen en la percepción de las sensaciones gustativas y olfatorias?
¿Cómo confirmaría su diagnóstico presuntivo?
¿Qué conducta clínica llevaría a cabo con la paciente y su grupo familiar?

Comentario

La pérdida repentina del gusto o del olfato, en un contexto epidemiológico acorde y sin otra causa que la justifique, debe hacer sospechar fuertemente infección por SARS-CoV-2 (COVID-19). El primer nervio craneal (nervio olfatorio) interviene en la olfacción mientras que los nervios VII (facial) y IX (glosofaríngeo) en la percepción de las sensaciones gustativas. No es infrecuente que las personas con alteraciones en el olfato manifiesten trastornos del gusto debidas exclusivamente al compromiso olfatorio. Para confirmar el diagnóstico de compromiso del primer nervio craneal por coronavirus se debe detectar genoma viral de SARS-CoV-2 mediante pruebas de biología molecular por reacción en cadena de la polimerasa (RT-PCR) en una muestra de secreciones respiratorias obtenida a través de un hisopado nasofaríngeo. Debe indicarse aislamiento inmediato de la paciente y su grupo familiar, llevando a cabo una evaluación clínica periódica para determinar la presencia de signos de alarma.

Exploración

Comprende el examen de la agudeza visual, la visión de los colores, el campo visual y el fondo de ojo, siempre evaluando cada ojo por separado.

Examen de la agudeza visual

Es expresión de la función macular, allí se encuentran el 50% de los axones que forman el nervio óptico. Se evalúa mediante optotipos constituidos por letras de imprenta o símbolos de tamaño decreciente de arriba hacia abajo, acompañadas por una escala. Las tablas que se emplean con mayor frecuencia son las de Snellen para la visión a distancia y las de Jaeger para la visión de cerca (**fig. 71-2-3**). Se examina cada ojo por separado, con el paciente colocado a una distancia predeterminada de la tabla, para evaluar la visión de lejos. Cuando el paciente es capaz de leer las letras o símbolos de todas las líneas, se considera ***agudeza visual normal***. Si presenta una alteración visual que le impide leer estas tablas, se le muestran los dedos de la mano a corta distancia para evaluar si puede contarlos. Si es así, a esta alteración se la denomina ***visión cuenta dedos***. Si solo es capaz de ver los dedos, pero no logra discriminar cuántos se le están mostrando, se habla de ***visión bulto***. Cuando el paciente únicamente puede percibir la proyección de un haz luminoso sobre la pupila, esto se denomina ***visión luz***. En la evaluación de la visión a corta distancia se utiliza la cartilla o tabla de Jaeger, para lo cual se coloca la lámina a 30 cm y se evalúa cada ojo por separado. La prueba de Jaeger, de cada vez menor uso, dio paso a la tabla, cartilla o panel de Snellen, que es un formato estandarizado en todo el mundo.

Alteraciones

La disminución de la agudeza visual se denomina ***ambliopía***; se puede deber a vicios de refracción (miopía), opacidad del cristalino (catarata) o alteraciones en la retina (retinitis pigmentaria). La ceguera o pérdida de la visión se denomina ***amaurosis***; puede estar originada por lesión del nervio óptico, de las vías o de la corteza visual (causas vasculares, metabólicas, traumáticas, neoplásicas, degenerativas, infecciosas, inflamatorias, tóxicas y nutricionales). Se denomina ***amaurosis fugaz*** o, con el término más específico ***pérdida visual monocular transitoria***, a la pérdida transitoria y unilateral de la visión producida por una ateroembolia que impacta en la arteria oftálmica originada por enfermedad carotídea homolateral (placa carotídea). Ocurre en adultos mayores y suele preceder a un ataque cerebrovascular isquémico.

Examen de la visión de los colores

Las alteraciones en la visión de los colores pueden detectarse mediante la utilización de las tablas de Ishihara (**fig. 71-2-4**). Se le solicita al paciente que lea un número compuesto por puntos de distintos colores distribuidos sobre un fondo también de puntos de diferente color. Habitualmente, los enfermos que presentan alguna ***discromatopsia*** (así se denominan las alteraciones de la visión de los colores) leen un número, mientras que los sujetos con visión cromática normal leen otro. También se puede explorar mostrándole al paciente papeles de diferentes colores y tonos, y solicitándole que identifique los del mismo color, aunque sean de distinto tono.

Alteraciones

Los trastornos en la percepción de los colores pueden ser congénitos como el ***daltonismo*** o adquiridos por lesiones de la parte posterior de la vía visual (región occipital inferomedial), con compromiso particular para la visión del color rojo. Cuando existe un trastorno en la percepción del color azul es probable un daño de los fotorreceptores de la retina. El daltonismo afecta al 8% de los varones y al 0,4% de las mujeres. La alteración cromática siempre afecta subjetivamente la visión de dos colores: el eje rojo-verde y el eje azul-amarillo; el primero se altera con mayor frecuencia.

Se denomina ***acromatopsia*** cuando se visualizan los objetos en blanco y negro; el ***monocromatismo*** es una forma incompleta de acromatopsia (p. ej., de conos azules) y en la ***metacromatopsia*** los objetos se ven de color diferente del real. La ***agnosia cromática*** se caracteriza por un trastorno en la identificación de los colores (lesión del lóbulo occipital subdominante). El trastorno en la nominación de los colores es causado por un compromiso occipital del hemisferio dominante.

Examen del campo visual

Para evaluarlo con exactitud debe efectuarse la *campimetría* mediante el campo visual computarizado. Este y otros exámenes suelen estar a cargo de un oftalmólogo.

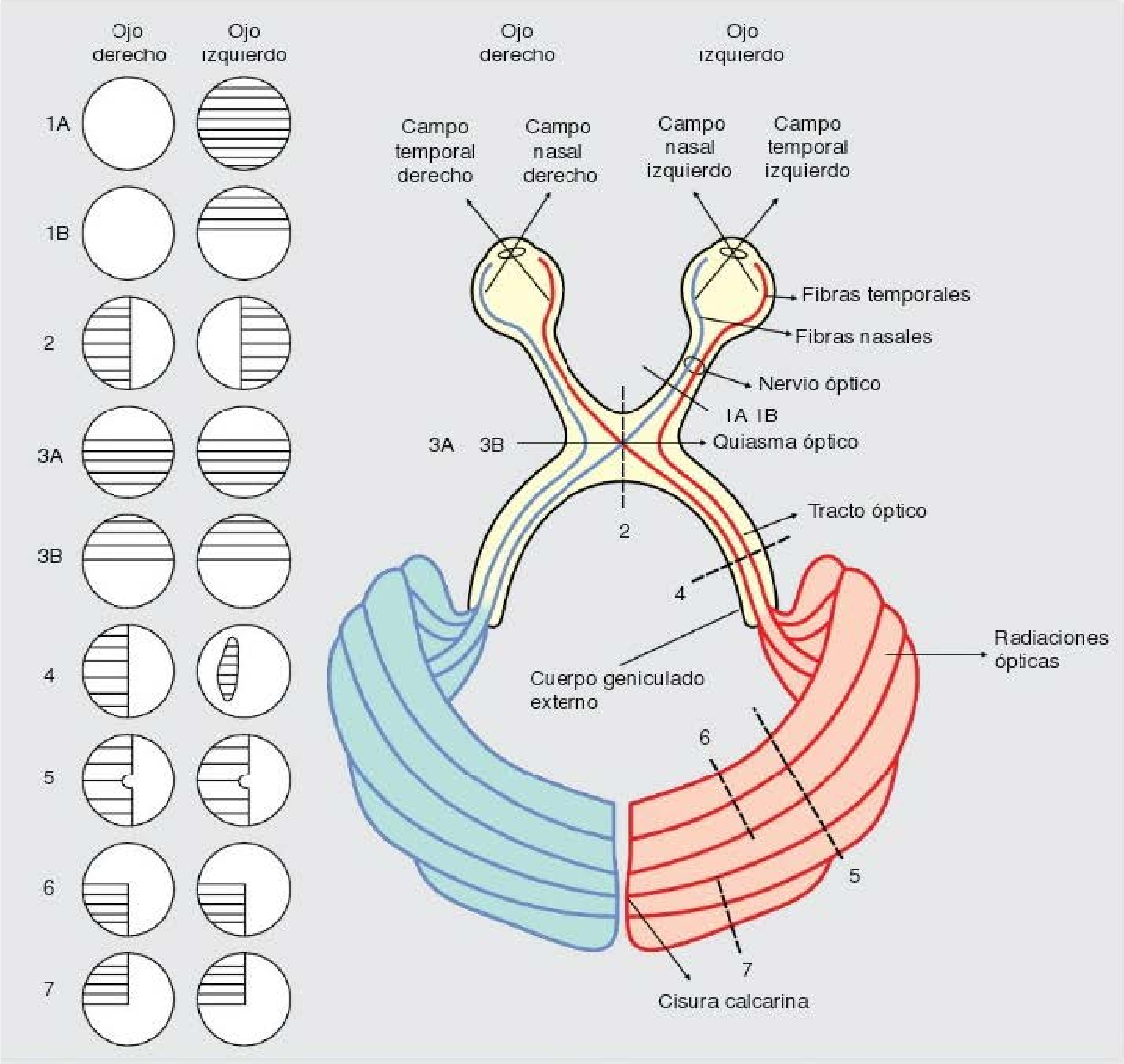

Ojo derecho
Ojo izquierdo
1A
1B
2
3A
3B
4
5
6
7
Ojo derecho
Ojo izquierdo
Campo temporal derecho
Campo nasal derecho
Campo nasal izquierdo
Campo temporal izquierdo
Fibras temporales
Fibras nasales
Nervio óptico
IA IB
3A 3B
Quiasma óptico
2
Tracto óptico
4
Radiaciones ópticas
Cuerpo geniculado externo
6
5
7
Cisura calcarina

Fig. 71-2-2. Vía óptica y alteraciones del campo visual. Las fibras nasales miran el campo temporal, las temporales el nasal, las superiores hacia abajo y las inferiores hacia arriba. 1A. Amaurosis izquierda. 1B. Hemianopsia altitudinal monocular. 2. Hemianopsia heterónima bitemporal. 3A. Hemianopsia altitucinal inferior (compromiso de todas las fibras superiores). 3B. Hemianopsia altitudinal superior (compromiso de todas las fibras inferiores). 4. Hemianopsia homónima derecha (no congruente). 5. Hemianopsia homónima derecha (congruente, pueden respetarse las fibras maculares). 6. Cuadrantopsia homónima inferior derecha (compromiso de las fibras superiores). 7. Cuadrantopsia homónima superior derecha (compromiso de las fibras inferiores). Las lesiones calcarinas determinan trastornos semejantes a las de las radiaciones ópticas.

En el consultorio se puede realizar el *campo visual por confrontación*, mediante el cual se compara el campo visual del paciente con el del examinador, supuestamente sano. Para ello, el paciente y el médico se sientan enfrentados a una distancia de 50 cm, manteniendo los ojos a la misma altura. Se le solicita al paciente que, con una mano, se tape un ojo, mientras el médico hace lo propio con su ojo opuesto (p. ej., oclusión del ojo derecho del paciente e izquierdo del examinador). Luego, el examinador desplaza la mano con el dedo índice extendido, desde afuera hacia el centro del campo visual, pidiéndole al paciente que indique cuándo comienza a verlo (**fig. 71-2-5**).

Alteraciones

Las alteraciones campimétricas pueden clasificarse en los siguientes tipos.

Hemianopsias: el defecto compromete la mitad del campo visual. Cuando corresponde a lados homólogos (ambos lados izquierdos o ambos derechos) se la denomina ***homónima***. Cuando involucra lados distintos (una mitad izquierda y una derecha) se la llama ***heterónima***.

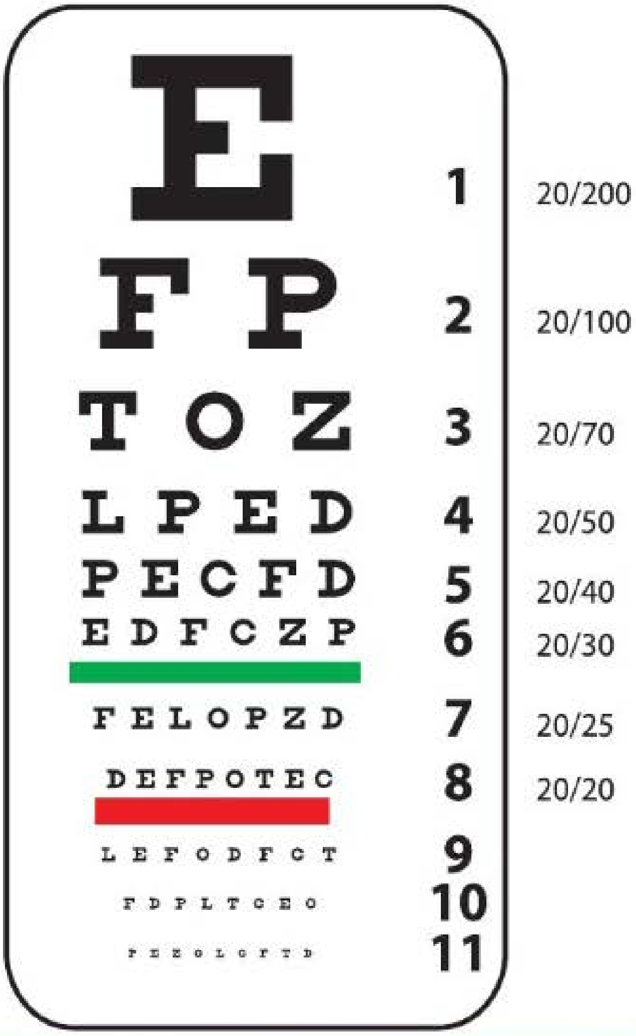


Fig. 71-2-3. Tabla de Snellen para la evaluación de la agudeza visual.

A su vez, cuando las hemianopsias se sitúan por encima o por debajo del meridiano horizontal del campo visual, se las llama ***altitudinales***.

Cuadrantopsias: cuando comprometen un cuadrante del campo visual, por ejemplo, cuadrantopsia temporal superior.

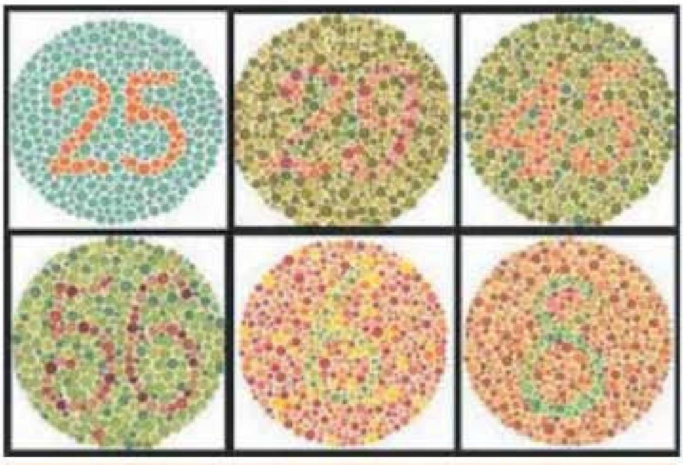


Fig. 71-2-4. Cartas de Ishihara para el examen de la visión en colores.

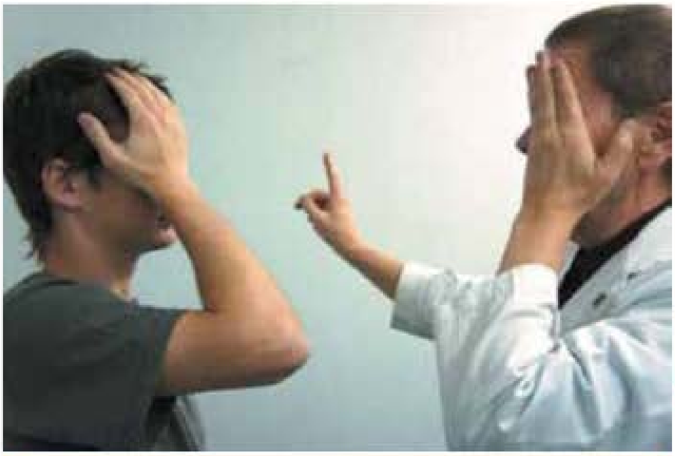


Fig. 71-2-5. Examen del campo visual por confrontación.

Los defectos campimétricos se denominan ***congruentes*** cuando existe una correspondencia punto por punto del defecto en cada campo. Cuando no se observa esta correspondencia, los campos visuales defectuosos son ***incongruentes*** o ***no congruentes***.

La estricta topografía de la vía óptica permite, según el trastorno campimétrico que presente el paciente, determinar el sector de esa vía que se encuentra lesionado (véase **fig. 71-2-2**).

La lesión de un **nervio óptico** tendrá como consecuencia una ***ceguera*** o ***amaurosis homolateral***. La **neuropatía óptica anterior isquémica** es un infarto de la cabeza del nervio óptico por obstrucción de las arterias ciliares posteriores. Produce pérdida visual aguda, no dolorosa y generalmente sectorial del campo visual. De manera típica, el paciente refiere ***pérdida altitudinal*** (superior o inferior) del campo visual monocular.

Cuando se produce una lesión en el sector medial del **quiasma óptico**, se constituye una ***hemianopsia bitemporal (heterónima)*** debido al compromiso de las fibras nasales provenientes de ambos nervios ópticos (tumores de hipófisis). Cuando hay lesiones separadas y simétricas, en las partes externas del quiasma, se constituye la ***hemianopsia binasal***, que es infrecuente y en general se debe a malformaciones vasculares o tumores hipofisarios de crecimiento lateral. La lesión del **tracto óptico** da lugar a una ***hemianopsia homónima contralateral***, casi siempre incongruente. No es raro que solo estén afectadas las fibras superiores o inferiores, configurando ***cuadrantopsias***. Las causas más comunes son vasculares y tumorales. La lesión de las **radiaciones ópticas** provoca una ***hemianopsia homónima contralateral***, debido al compromiso de las fibras temporales homolaterales y nasales contralaterales. A este nivel, las hemianopsias o cuadrantopsias suelen ser congruentes y respetan la visión central o macular. Cuando sobreviene una lesión en un **lóbulo occipital**, la hemianopsia es congruente, con respeto o no de la visión macular. Cuando sucede un infarto que compromete ambos lóbulos occipitales y, por ende, **ambas cisuras calcarinas** se establece una ***hemianopsia doble***, con respeto macular y visión en "caño de escopeta" o ***ceguera cortical***, sin respeto macular, que se diferencia clínicamente de las de causa quiasmática y prequiasmática porque en la cortical no están afectados los reflejos pupilares y no existen, con la evolución, alteraciones de la papila.

Examen del fondo de ojo

Para realizar el fondo de ojo es fundamental que haya poca luz en el lugar, con el objeto de que la pupila se encuentre dilatada; se recomienda no recurrir a los colirios iridodilatadores (se debe descartar primero la existencia de glaucoma). Se le indica al paciente que se retire las gafas en caso de que las tuviera (también el examinador) y mire un punto fijo durante todo el examen. Luego el médico, colocándose a unos 10 cm del paciente, utiliza un oftalmoscopio que toma con su mano derecha cuando evalúa el ojo derecho y con su mano libre apoyada sobre la cabeza del paciente y utilizando el pulgar mantiene elevado el párpado superior y viceversa cuando examina el ojo contrario (fig. 71-2-6); luego se comienza a observar y reconocer las diferentes estructuras normales (fig. 71-2-7A). Se observa en primer lugar, en dirección medial, la **papila** o **disco óptico**, que es una estructura circular, plana, de color amarillo-rojizo, con bordes bien definidos, a partir de la cual emergen y divergen las **arterias retinianas** de color rojo brillante y con reflejo luminoso, y las **venas retinianas** de mayor tamaño y con color más oscuro. La relación arteria/vena es 2/3. En el centro de la papila suele observarse una depresión: la **excavación fisiológica**. A continuación se examina la retina, comprobándose la presencia de una zona central redondeada y avascular: la **mácula**.

Alteraciones

Se debe identificar los vasos y evidenciar el pulso venoso, las alteraciones vasculares (oclusión, microaneurismas) y las lesiones retinianas (exudados y hemorragias) (fig. 71-2-7B). El **edema de papila** se observa de manera característica como una elevación tumefacta de la papila, con borramiento de su contorno, ausencia de pulso venoso (como signo temprano) y arterias adelgazadas. Existe una importante desproporción entre arterias y venas, con marcado afinamiento de las primeras y gran dilatación de las segundas. En los estadios avanzados pueden observarse **hemorragias en llama**, alargadas y perivenosas. Las causas más frecuentes de edema de papila son la hipertensión endocraneal debida a lesiones expansivas (tumores primarios y secundarios, hematomas, abscesos, granulomas) o por bloqueo de la circulación del líquido cefalorraquídeo (hidrocefalia, edema por traumatismos), anoxia, encefalitis y seudotumor cerebral.

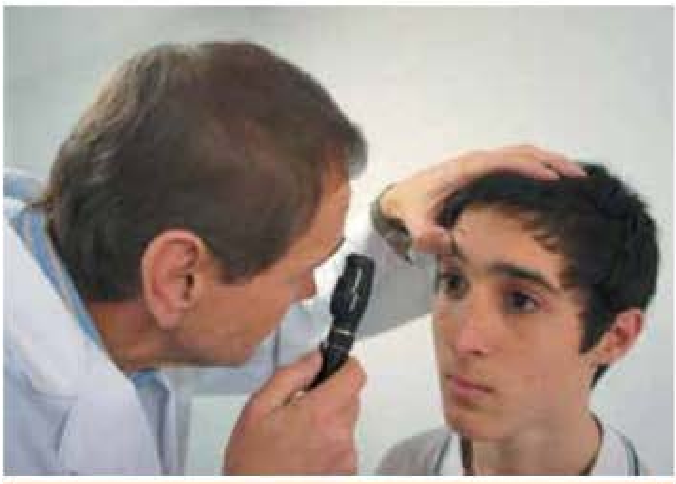


Fig. 71-2-6. Técnica para el examen del fondo de ojo.

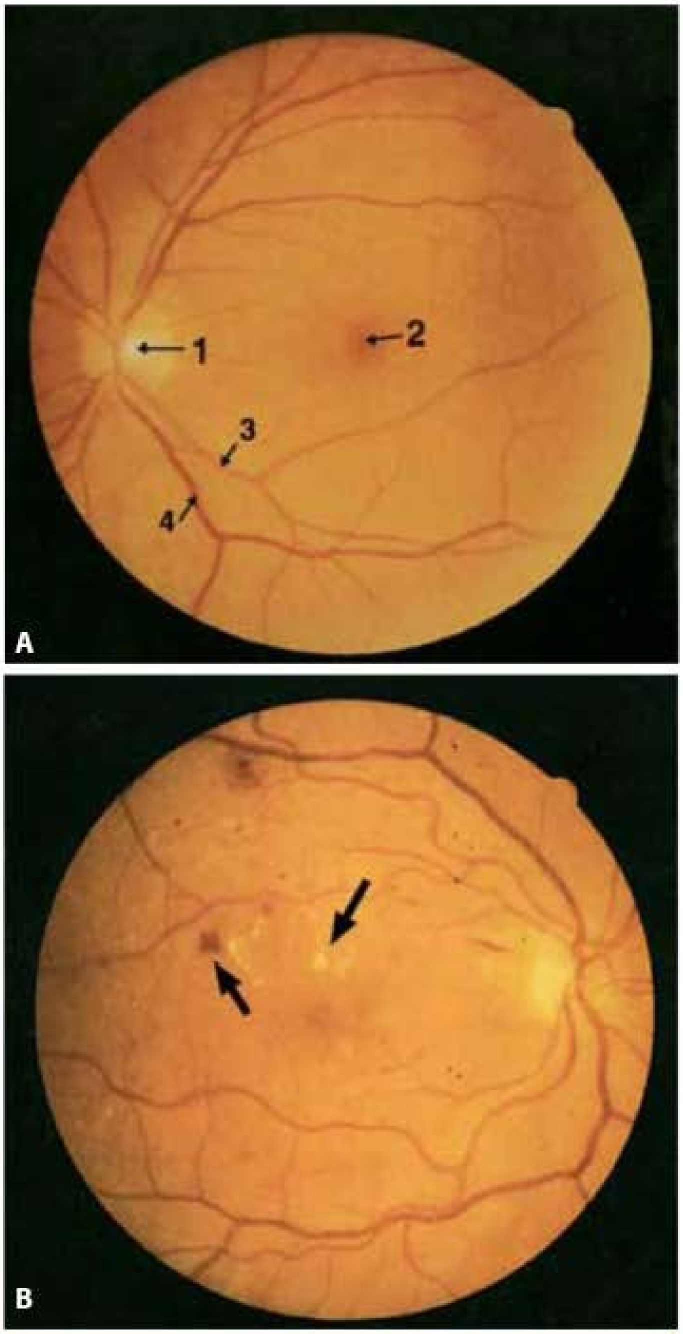


Fig. 71-2-7. A. Componentes del fondo de ojo normal. (ojo izquierdo) 1: papila óptica; 2: mácula; 3: arteria; 4: vena. B. Retinopatía diabética con hemorragias y exudados perimaculares (*flechas*) que alteran la agudeza visual.

Cuando existe **atrofia de papila**, esta se observa decolorada, pálida global o sectorialmente, con afinamientos vasculares. La atrofia puede ser simple o primaria cuando no hay cambios previos en la papila, caso en el cual los bordes son nítidos y de color blanco nacarado (enfermedades desmielinizantes, compromiso del nervio o quiasma óptico) o secundaria, por lo general, a edema de papila (neuritis óptica, hipertensión endocraneal) con bordes borrosos, color blanco sucio y velamiento vascular.

La **neuritis óptica**, más frecuente en las mujeres de entre 20 y 40 años, se caracteriza por una disminución rápidamente progresiva de la agudeza visual, con dolor que empeora con los movimientos oculares, escotoma central, alteración de la visión de los colores, más pronunciada para el rojo, asociada con un defecto pupilar aferente y, si la neuritis se produce en la cabeza del nervio óptico, se denomina ***papilitis***. Suele ser la forma de comienzo de una enfermedad desmielinizante (esclerosis múltiple). El **defecto pupilar aferente** aparece cuando existe una lesión en un nervio óptico, un estímulo luminoso en el ojo afectado no ejerce efecto en la pupila de ninguno de los ojos, aunque la pupila homolateral se contraerá de manera cruzada en respuesta a un estímulo luminoso en el ojo normal. Si la fuente de luz se va alternando de un ojo a otro, 4 segundos en cada uno, paradójicamente, la pupila afectada puede acabar dilatándose (pupila de Marcus-Gunn) (véase **video** *Pupila de Marcus-Gunn*). La prueba de la iluminación alterna constituye un indicador sensible de la lesión del nervio óptico. En la **neuritis óptica retrobulbar**, la apariencia del disco óptico es normal en el fondo de ojo porque justamente la inflamación es retrobulbar (**caso clínico 71-2-2**) (véase también **cap. 69-8** *Trastornos de la visión*).

NERVIO MOTOR OCULAR COMÚN (III NERVIO), NERVIO PATÉTICO O TROCLEAR (IV NERVIO) Y NERVIO MOTOR OCULAR EXTERNO O *ABDUCENS* (VI NERVIO)

Estos nervios craneales se evalúan en conjunto, ya que sus funciones se complementan.

CASO CLÍNICO 71-2-2

Dafne, de 26 años, estudiante universitaria, asistía a una clase cuando comenzó a tener visión borrosa en el ojo derecho. Lo atribuyó al cansancio por las prolongadas horas de estudio. Su visión empeoró en el transcurso del día y a la mañana siguiente era muy borrosa; además, tenía un dolor en ese ojo que aumentaba al moverlo. Había sufrido un episodio similar, pero más leve, en el ojo izquierdo hacía un año durante las vacaciones, con mejoría espontánea en una semana. En la consulta presentaba disminución de la agudeza visual en el ojo derecho y también menor discriminación de los colores. Los reflejos fotomotor y consensual se encontraban muy comprometidos al estimular el ojo derecho. El fondo de ojo era normal.

¿Por qué tiene visión borrosa la paciente?
¿Por qué están alterados los reflejos fotomotor y consensual?
¿Cuál es el diagnóstico?

Comentario

La afectación de la vía aferente al estímulo lumínico en el ojo derecho por la inflamación del nervio óptico genera una respuesta pupilar disminuida en ambos ojos. La neuritis óptica retrobulbar (no hay compromiso de la papila) es más común en las mujeres jóvenes; la pérdida visual, en especial de la visión macular (campo visual con defecto centrocecal), es típicamente monocular y progresiva en horas o días, y se asocia con dolor ocular. Si bien se recupera en pocas semanas, esta presentación de la neuritis óptica suele ser la forma de comienzo de la esclerosis múltiple.

El **III nervio craneal** o **nervio motor ocular común** tiene como función la inervación de todos los músculos extrínsecos del ojo menos el oblicuo mayor y el recto externo, que están inervados por el IV y el VI nervios craneales, respectivamente. También inerva el elevador del párpado superior y, por medio de las fibras parasimpáticas que salen del ganglio ciliar, se encarga de la constricción pupilar (**fig. 71-2-8**). El *núcleo motor del III nervio craneal* se ubica en la sustancia gris periacueductal del mesencéfalo a la altura de los colículos superiores y, adyacente a él, se encuentra el núcleo motor visceral o *núcleo de Edinger-Westphal* (parasimpático). Ambos núcleos unen sus fibras para dirigirse luego hacia la fosita interpeduncular donde se encuentra su origen aparente y también dan origen a las fibras parasimpáticas preganglionares directas, las cuales, al llegar al *ganglio ciliar*, establecen sinapsis con las fibras posganglionares y originan los nervios ciliares cortos. Estas fibras inervan el músculo ciliar, relacionado con el mecanismo de la acomodación, y el músculo del iris (reflejo fotomotor). Las fibras radiculares que nacen del núcleo del III nervio craneal salen por la fosa interpeduncular, sobre la cara anterior del mesencéfalo. Se dirigen hacia adelante, para penetrar en el espesor de la pared externa del seno cavernoso, junto con el IV nervio craneal y la rama oftálmica del trigémino. Por último, llegan a la órbita, a la cual ingresan atravesando la hendidura esfenoidal. Se dividen en dos ramas: una superior, que va a inervar los músculos recto superior y elevador del párpado superior, y otra inferior, que hace lo propio con los músculos recto interno, recto inferior y oblicuo inferior.

El **núcleo del IV nervio craneal** o **nervio patético** está situado en el mesencéfalo a la altura del colículo inferior en la parte ventral de la sustancia gris central, que parece formar una impronta sobre la superficie dorsal del fascículo longitudinal medial. Es el único nervio craneal cuyas fibras radiculares emergen a nivel de la superficie dorsal del tronco encefálico, se cruzan y, rodeando los pedúnculos cerebrales, penetran en el seno cavernoso. Este nervio craneal inerva el músculo oblicuo superior, cuya función es desplazar el globo ocular hacia abajo y adentro.

El **núcleo del VI nervio craneal** o **motor ocular externo** se encuentra en la protuberancia, en la parte lateral o externa y forma la eminencia media en el piso del cuarto ventrículo. Intraaxialmente lo circundan las fibras del nervio facial. Las fibras radiculares pasan ventralmente a través de la calota protuberancial por fuera del haz corticoespinal. Salen del tronco en el límite caudal de la protuberancia, en el surco entre la protuberancia y la médula oblongada, se dirigen a la punta del peñasco y perforan la duramadre para penetrar en el interior del seno cavernoso. Atraviesan la órbita por la hendidura esfenoidal junto con los otros dos nervios oculomotores y llegan al músculo recto externo.

Interconexiones nerviosas

El complejo nuclear del III nervio recibe impulsos desde la corteza cerebral, el cerebelo, los núcleos vestibulares, el tubérculo cuadrigémino superior, la formación reticular y algunos núcleos accesorios del motor ocular común. Las fibras corticorreticulares llevan los impulsos

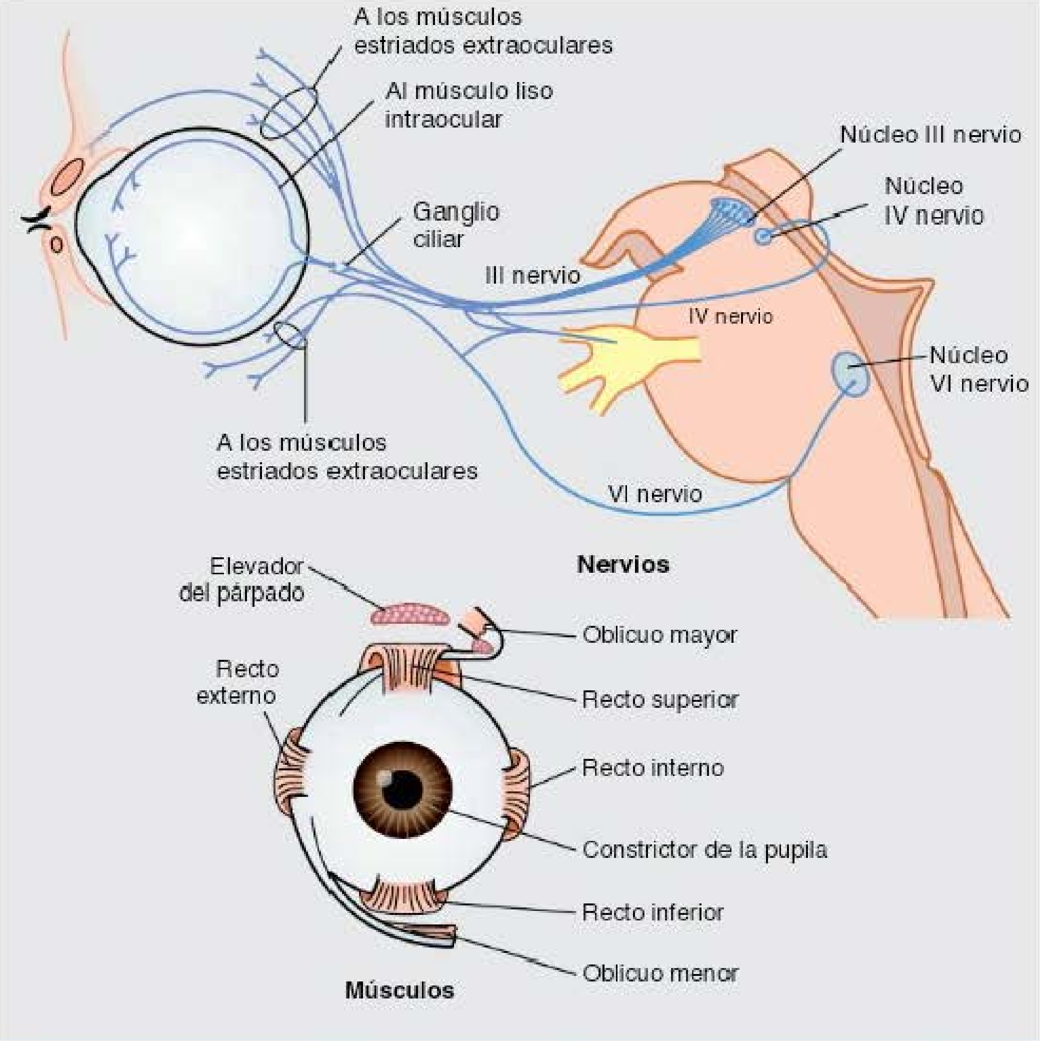

A los músculos estriados extraoculares
Al músculo liso intraocular
Núcleo III nervio
Núcleo IV nervio
Ganglio ciliar
III nervio
IV nervio
Núcleo VI nervio
A los músculos estriados extraoculares
VI nervio
Nervios
Elevador del párpado
Oblicuo mayor
Recto externo
Recto superior
Recto interno
Constrictor de la pupila
Recto inferior
Oblicuo menor
Músculos

Fig. 71-2-8. Orígenes de los nervios craneales III, IV y VI y su inervación muscular.

provenientes de la corteza cerebral. Los núcleos vestibulares originan una gran cantidad de fibras; el tracto vestibuloespinal medial proviene del núcleo vestibular medial, que envía fibras descendentes hasta la médula espinal de los niveles cervicales, donde se encuentra la inervación de los músculos que mueven la cabeza; las fibras mesencefálicas del núcleo vestibular medial que ascienden por el fascículo longitudinal medial se distribuyen en los núcleos oculomotores, en este caso, del III nervio craneal. Las fibras vestíbulo-oculomotoras son las encargadas de establecer la correlación entre la posición de la cabeza y la de los ojos, mientras que las del fascículo longitudinal medial integran las funciones del motor ocular externo y el motor ocular común e intervienen en los movimientos conjugados horizontales de los ojos.

Funciones de los músculos extraoculares

El **recto interno** lleva el globo ocular hacia adentro (aducción), mientras que el **recto externo** lo lleva hacia afuera (abducción). El **recto superior** conduce el globo ocular hacia arriba cuando está en abducción, pero cuando se halla en aducción, solo lo hace rotar hacia adentro (intorsión). El **recto inferior** dirige hacia abajo el globo ocular abducido, pero lo hace rotar hacia afuera (extorsión) cuando se encuentra en aducción. El **oblicuo mayor** produce descenso y rotación interna; el **oblicuo menor**, elevación y rotación externa del globo ocular (**fig. 71-2-9**).

Exploración de la motilidad ocular extrínseca

Durante la inspección se pueden detectar anomalías en la posición de la cabeza, ptosis palpebral, alteraciones en la posición primaria de los ojos o de la mirada, nistagmo y exoftalmos.

La exteriorización sintomática de la alteración de alguno de los músculos oculomotores produce **diplopía** o visión doble, que se hace más evidente al intentar movilizar los ojos en el plano del músculo parético o paralizado. En este caso, se debe interrogar respecto de la ubicación relativa de las imágenes (real y doble), en qué campo de la mirada aparece o aumenta (horizontal o vertical) y también su ritmo horario, en este último caso para descartar miastenia grave (a la mañana ve bien y con el transcurso del día, especialmente en horario vespertino, comienza la diplopía).

El **estrabismo** (desviación de uno o de ambos globos oculares, con la cabeza hacia el frente) que se observa en estas situaciones se debe a la ruptura del paralelismo de los ejes ópticos, que puede ser divergente o convergente,

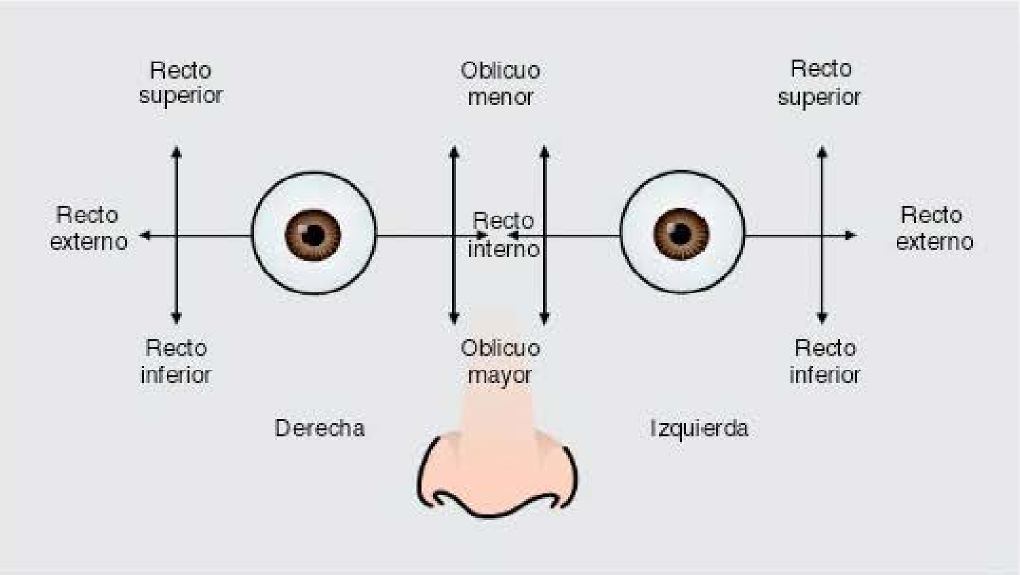


Fig. 71-2-9. Función de los músculos extrínsecos del ojo.

y que ocasiona que las imágenes no se proyecten en puntos simétricos de la retina. La visión binocular requiere esta proyección de las imágenes sobre puntos simétricos de la retina para obtener su fusión, e implica el funcionamiento sincrónico y ajustado de los músculos extraoculares para alcanzar el alineamiento ocular. Como resultado de estos movimientos coordinados y armónicos, se logra la mirada. Esta función se cumple debido a la existencia de dispositivos supranucleares, nucleares (III, IV y VI nervios craneales) y conexiones internucleares, y a la ausencia de afecciones de los nervios craneales en su trayecto hasta los efectores y los músculos mismos.

Siempre que se examina a un paciente con diplopía se lo debe hacer cubriendo un ojo por vez para establecer si esta desaparece ante la visión monocular y, entonces, se tratará de una alteración de origen neurológico; de persistir la diplopía, en este caso monoocular, se debe buscar una causa oftalmológica (desprendimiento de retina, luxación del cristalino, etc.).

Para explorar la motilidad de los músculos extraoculares se le solicita al paciente que siga con la mirada el dedo índice de la mano derecha del examinador, que se desplazará en sentido vertical, horizontal y oblicuo, de izquierda a derecha, hacia arriba y abajo, para terminar describiendo una H (**fig. 71-2-10**).

Se denomina **nistagmo** al movimiento oscilatorio de ida y vuelta, rítmico y repetitivo de los ojos. Puede ser fisiológico, en respuesta a estímulos ambientales o a cambios posturales, pero en general expresa una patología del sistema nervioso central, del sistema vestibular periférico, o bien de la visión.

Los movimientos oculares pueden ser de distinta naturaleza: voluntarios, reflejos por estímulos visuales o auditivos, por cambios posturales (el movimiento de la cabeza origina un movimiento ocular en sentido opuesto a este, pero de igual amplitud: reflejo oculocefálico).

Alteraciones

El **nistagmo patológico**, vinculado a alteraciones neurológicas, puede ser manifestación de asimetrías en el tono vestibular o de diferencias en los estímulos responsables de la fijación. Las parálisis oculares se denominan **oftalmoplejías**; pueden ser internas, cuando solo está afectada la pupila; externas, cuando únicamente lo están los músculos extraoculares, y completas cuando coexisten ambas alteraciones.

Nistagmo patológico

Se lo debe explorar observando al paciente con luz adecuada, en la mirada de frente, en la mirada extrema a izquierda y a derecha, así como en el eje vertical, hacia arriba y abajo. En el nistagmo se deben analizar:

1. ***Sentido del movimiento:*** es simétrico cuando la dirección del movimiento es igual en ambos ojos; en caso contrario, es asimétrico.
2. ***Fase:*** es *rítmico* o *en resorte* cuando existe una fase lenta seguida de otra rápida sacudida correctora en sentido opuesto; pendular, cuando ambas fases tienen la misma duración.

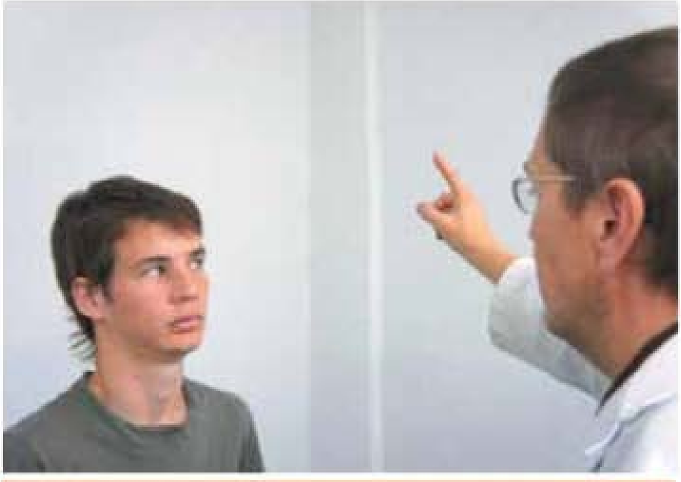


Fig. 71-2-10. Exploración de la motilidad ocular extrínseca.

3. ***Dirección:*** por convención se lo denomina de acuerdo con la dirección de la fase rápida. Puede ser *horizontal* (hacia izquierda o derecha), *vertical* (hacia arriba o abajo), *rotatorio*, si los globos oculares oscilan alrededor de su eje anteroposterior y, de acuerdo con el desplazamiento de la hora 12, se denomina *horario* o *antihorario*. Este último también puede ser circular y elíptico, según se combinen en oscilaciones horizontales y verticales. Es *conjugado* cuando ambos ojos oscilan en la misma dirección al mismo tiempo y *desconjugado* cuando lo hacen en dirección diferente.
4. ***Amplitud:*** describe el rango de excursión de los globos oculares y se mide en grados.
5. ***Frecuencia:*** se determina de acuerdo con el número de sacudidas por minuto; se lo denomina *lento* cuando el número de batidas por minuto es menor de 40; *mediano*, entre 40 y 100 y *rápido* cuando superan las 100) (se utiliza la videonistagmografía).
6. ***Intensidad:*** se lo designa de *grado I* cuando el nistagmo solo se manifiesta al dirigir la mirada en el sentido de la fase rápida, de *grado II* en la mirada al frente y de *grado III* cuando también aparece al mirar en el sentido de la fase lenta.

El nistagmo también puede ser espontáneo o provocado por posiciones o movimientos de la cabeza, por estímulos térmicos, aceleraciones y desaceleraciones.

El **nistagmo congénito** es bilateral, horizontal y pendular. Su intensidad aumenta cuando se intenta la fijación ocular y disminuye con la oclusión palpebral y con la convergencia. Se observa desde el nacimiento y no está relacionado con deterioro de la función visual.

El **nistagmo optocinético** consiste en una respuesta normal provocada, al solicitarle al paciente que mire un tambor con barras claras y oscuras alternadas, que se desplaza en un sentido a una velocidad uniforme. La fijación ocular acompaña a las barras en su desplazamiento pero, al llegar al final del tambor, los ojos realizan un rápido movimiento de refijación sobre la barra más periférica y se produce el nistagmo. Para observar esta respuesta se requiere una función visual adecuada, con correcto funcionamiento de los sistemas de persecución y sacádicos.

El **nistagmo vestibular** es en resorte tanto cuando se debe a una lesión periférica como a una lesión central. Es unidireccional, horizontal o rotatorio.

El **nistagmo cerebeloso** es bidireccional y se incrementa cuando se dirige la mirada hacia el lado del hemisferio cerebeloso dañado.

El **opsoclono** se caracteriza por la presencia de movimientos oculares conjugados multidireccionales sin intervalo intersacádico, casi siempre espontáneos, que se asocian a mioclonías cefálicas o de las extremidades, y está presente en lesiones del tronco encefálico y cerebelosas (encefalitis; intoxicación por litio, talio y amitriptilina; hemorragia talámica; manifestación de síndromes paraneoplásicos: neuroblastoma).

El ***flutter* o aleteo ocular** es un movimiento de observación infrecuente, brusco en el plano horizontal de ida y vuelta, sin espacio intersacádico; suele observarse asociado a síntomas cerebelosos.

El ***bobbing* ocular** es una serie de movimientos intermitentes, bruscos y de descenso de los globos oculares, que retornan a la posición primaria mediante un movimiento más lento, asociados a parálisis de los movimientos horizontales espontáneos y reflejos. Se observa en lesiones de la protuberancia, encefalopatías metabólicas, entre otras. El ***dipping* ocular** se caracteriza por un movimiento lento de ambos ojos hacia abajo, seguido de otro rápido, hacia arriba, asociado a movimientos horizontales errantes espontáneos. Este trastorno no tiene significado localizador; se lo observó, entre otros, en la encefalopatía hipóxico-isquémica, el ataque cerebrovascular protuberancial, la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (**Epónimos** ☞), la hernia transtentorial y la encefalitis anti-NMDA.

Parálisis del III nervio

Puede ser ***completa*** o ***incompleta***. En el primer caso se observan ptosis palpebral, desviación del globo ocular hacia abajo y afuera, dilatación o midriasis pupilar y ausencia del reflejo pupilar directo y consensual de ese ojo (**fig. 71-2-11**). El paciente presenta estrabismo y diplopía, así como posturas anormales de la cabeza para compensar esta última.

Las ***lesiones supranucleares*** afectan músculos sinérgicos o asociados de ambos ojos, producen parálisis de la mirada, pero no paralizan músculos aislados, por lo que se observan desviaciones conjugadas en las que se mantiene el paralelismo de los ejes oculares. La parálisis nunca afecta un solo ojo, no hay diplopía. En cambio, en las ***lesiones nucleares e infranucleares***, se producen parálisis de los músculos extraoculares, que condicionan estrabismo y diplopía, y compromiso pupilar. Pueden ser el resultado de causas congénitas o adquiridas (tumores, traumatismos, isquemias, hemorragias, infecciones).

La ***oftalmoplejía internuclear*** se debe al compromiso del fascículo longitudinal medial y se caracteriza por un impedimento en la aducción del ojo homolateral con nistagmo del ojo abductor; hay preservación de la convergencia. Este fascículo es la vía común final para los

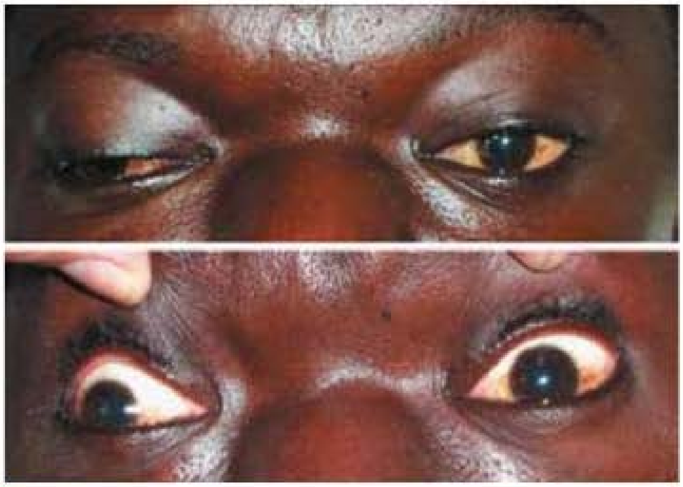


Fig. 71-2-11. Parálisis del III nervio derecho en un paciente con infección por HIV y criptococosis meníngea. Obsérvense la ptosis palpebral (*foto superior*) y la midriasis y desviación del ojo hacia afuera y abajo al abrirlo.

diferentes tipos de movimientos oculares conjugados, como los movimientos de persecución lentos o el reflejo vestibulococlear, y es la comunicación entre todos los núcleos motores oculares (**fig. 71-2-12**). Es signo de compromiso del tronco encefálico y esta alteración puede ser unilateral o bilateral; se observa con relativa frecuencia en afecciones desmielinizantes como la esclerosis múltiple.

Los procesos que lo involucran en su trayecto por el ***espacio subaracnoideo*** (aneurisma de la arteria comunicante posterior, meningitis basal, metástasis leptomeníngea, hernia transtentorial del uncus temporal, tumores y traumatismos) pueden producir parálisis del III nervio craneal con compromiso pupilar.

Cuando el III nervio se lesiona a nivel del ***seno cavernoso*** o de la ***hendidura esfenoidal***, por lo general se encuentra asociado a una lesión de los nervios craneales IV y VI, así como de la rama oftálmica –sensitiva– del V nervio craneal (**fig. 71-2-13A y B** y **caso clínico 71-2-3**). En estos casos, las causas pueden ser tumores hipofisarios, aneurisma carotídeo intracavernoso, tumor (meningioma), metástasis, carcinoma nasofaríngeo, fístulas carotídeo-cavernosas, síndrome de Tolosa-Hunt o tromboflebitis del seno cavernoso. Cuando se observa el compromiso aislado de uno o dos músculos extraoculares, asociado a proptosis, la causa de la parálisis suele ser ***orbitaria***.

El **síndrome de Parinaud** o parálisis de la mirada vertical se caracteriza por ojos descendidos, convergencia y miosis, e imposibilidad de la elevación de la mirada. Es causado por un daño en el mesencéfalo rostral (comisura posterior). Se observa como consecuencia de lesiones vasculares talámicas (hemorragias), parálisis supranuclear progresiva y tumores.

Parálisis del IV nervio craneal

La afección de este nervio craneal es la causa más común de *estrabismo vertical adquirido* en la población general. En el examen se observa imposibilidad de descender el ojo aducido y tendencia a la aducción

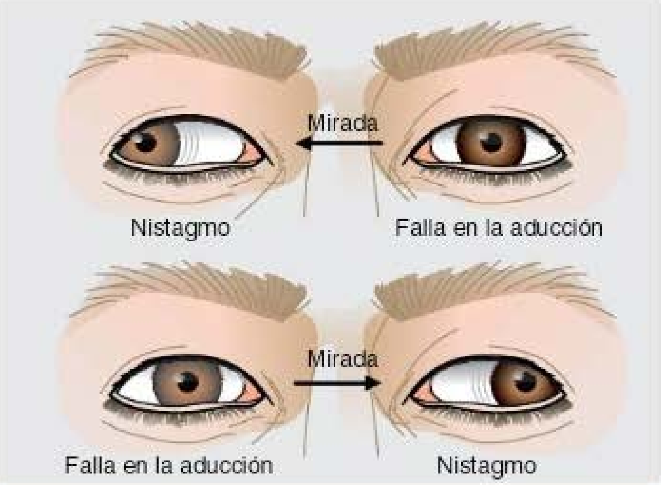
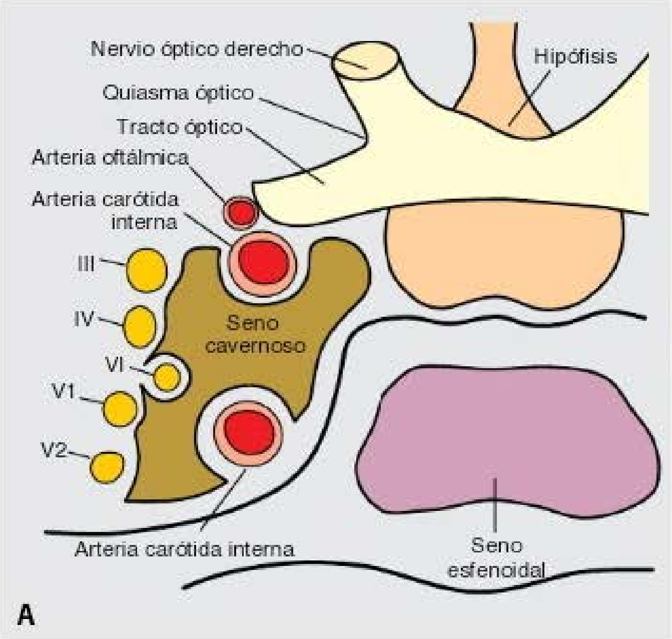


Fig. 71-2-12. Hallazgos semiológicos en la oftalmoplejía internuclear bilateral. Modificada de Simon RP, Greenberg DA, Aminoff MJ. Clinical neurology. 7th ed. New York: McGraw-Hill; 2009.



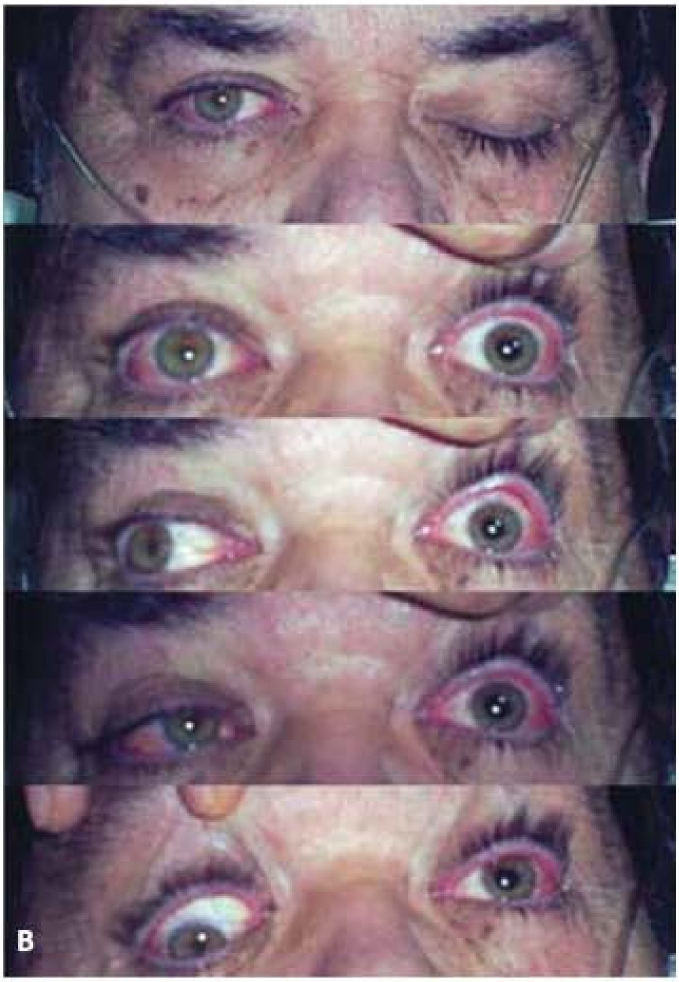


Fig. 71-2-13. A. Seno cavernoso derecho, vista coronal anterior. **B.** Síndrome del seno cavernoso izquierdo en un paciente con un macroadenoma hipofisario. Obsérvense la caída del párpado, la leve proptosis, la midriasis y la incapacidad de aducción del ojo izquierdo por lesión del III nervio; la imposibilidad de llevar el ojo hacia afuera por lesión del VI nervio; y hacia abajo y hacia adentro por lesión del IV nervio.

CASO CLÍNICO 71-2-3

Corina, de 36 años, sin antecedentes de importancia, presentó hace 3 meses hemorragias nasales intermitentes (tres episodios), que se resolvieron espontáneamente. Hace 2 meses notó que veía doble cuando miraba hacia la izquierda. Hace un mes sintió la frente homolateral "entumecida", sin sensibilidad. Consultó porque la visión doble le impedía realizar su tarea laboral habitual, que es cobrar el peaje en una cabina de autopista. El examen neurológico mostró las pupilas sin alteraciones, ausencia de caída del párpado superior, ojo derecho sin alteraciones; ojo izquierdo: imposibilidad de abducirlo y diplopía al intentar hacerlo. Sensibilidad alterada (hipoestesia) en la hemicara superior izquierda. Los demás nervios craneales sin alteraciones.

¿Qué nervios craneales se hallan comprometidos?
¿Dónde se localiza la lesión?
¿Cuál es el diagnóstico presuntivo?
¿Qué estudio complementario solicitaría?

Comentario

La diplopía evidencia compromiso del VI nervio izquierdo y el trastorno sensitivo, lesión de las ramas oftálmicas, pero no de las ramas maxilar y mandibular del trigémino. La lesión se localiza en el seno cavernoso izquierdo, único lugar donde se hallan juntos el VI nervio y la rama oftálmica –V_1– del trigémino (las ramas maxilar y mandibular van por fuera del seno cavernoso). Teniendo en cuenta las hemorragias nasales, el diagnóstico probable es un tumor del techo de la faringe en la nasofaringe (*cavum*), que invade el seno cavernoso. Se indicó una TC de cerebro, que mostró una masa que desde la faringe infiltraba el seno cavernoso, compatible con este diagnóstico.

del ojo afectado en la mirada al frente. El paciente tiene dificultad para bajar escaleras, ya que para ello necesita descender el ojo aducido. En la *parálisis congénita* del IV nervio, por afección del oblicuo superior asociada a hiperfunción del oblicuo inferior, los pacientes presentan seudotortícolis o desviación cefálica compensadora desde los primeros años de vida.

Parálisis del VI nervio craneal

La parálisis del VI nervio es la más común de las parálisis oculomotoras. El ojo presenta un estrabismo convergente por predominio del recto interno e impedimento de la abducción. El paciente tiene diplopía horizontal cuando intenta mirar hacia el lado del músculo paralizado (**fig. 71-2-14**). Puede ser provocada por una neuropatía (diabetes) u obedecer a causas tumorales y vasculares –oclusión de las arterias mediana y paramediana pontinas– (síndrome alterno de Millard-Gubler).

Exploración de la motilidad ocular intrínseca

La pupila es un orificio que representa la apertura del iris y está inervada por fibras simpáticas y parasimpáticas. La contracción o **miosis** está controlada por vías parasimpáticas que nacen en los núcleos oculomotores mesencefálicos (Edinger-Westphal), hacen sinapsis en el ganglio ciliar y, de ahí, a través de los nervios ciliares cortos llegan al iris. La dilatación o **midriasis**, mediada por vías simpáticas, se origina en el hipotálamo posterior. De allí desciende hacia el centro cilioespinal de Budge, ubicado en la columna intermediolateral de la médula espinal, en el segmento C8-T1. Desde ahí parten entonces las fibras que van a ascender por intermedio de la cadena simpática cervical hasta llegar al ganglio cervical superior. Luego acompañan a la carótida, la arteria oftálmica y la rama oftálmica del trigémino, la cual, a través de su rama nasociliar, inerva el músculo dilatador de la pupila y el retractor del párpado superior.

En la evaluación de las pupilas se deben tener en cuenta su tamaño y simetría, su forma y las respuestas reflejas.

Tamaño y simetría

Si la pupila tiene más de 4 mm de diámetro, se dice que se encuentra dilatada o **midriática**. Si tiene menos de 2 mm, está contraída o **miótica**. Se debe comparar el tamaño pupilar de un ojo con el del otro. Cuando existe desigualdad, esta situación se denomina **anisocoria**. Siempre es importante interrogar a los pacientes sobre la posibilidad de instilación de colirios que puedan alterar el tamaño pupilar, así como descartar causas oftalmológicas o alteraciones del nervio óptico que pudieran ser su causa. Eliminadas estas posibilidades, la anisocoria por midriasis se observa en las hernias del uncus temporal y en la parálisis completa del III nervio. La pupila normal presenta pequeñas contracciones y dilataciones fásicas que, cuando son visibles, se denominan ***hippus***.

La **miosis** suele observarse en encefalopatías, como efecto secundario de los opiáceos o los antipsicóticos, y en el tratamiento de la miastenia grave con bromuro de piridostigmina. Es bilateral y puntiforme en los cuadros vasculares agudos protuberanciales. Es unilateral en las afecciones del simpático cervical o torácico por tumores, adenomegalias o procesos de vecindad (p. ej., carcinoma

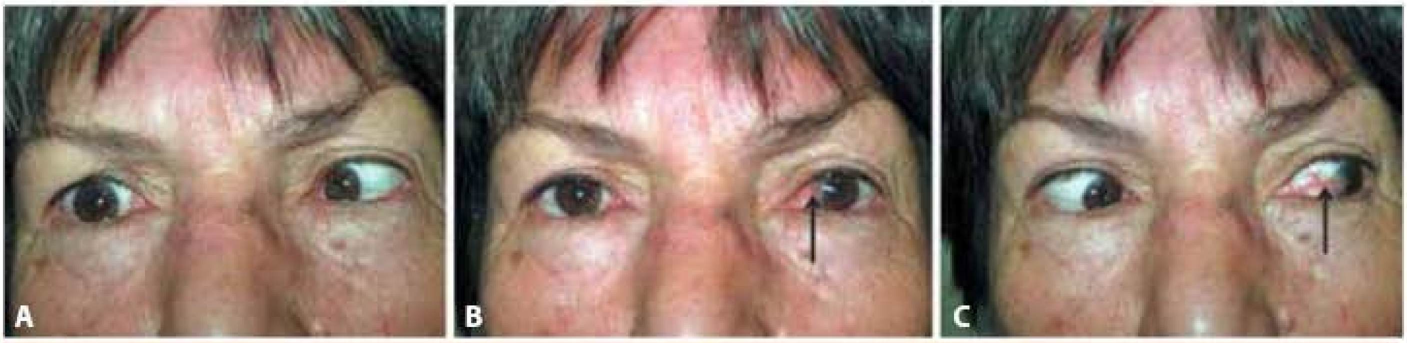
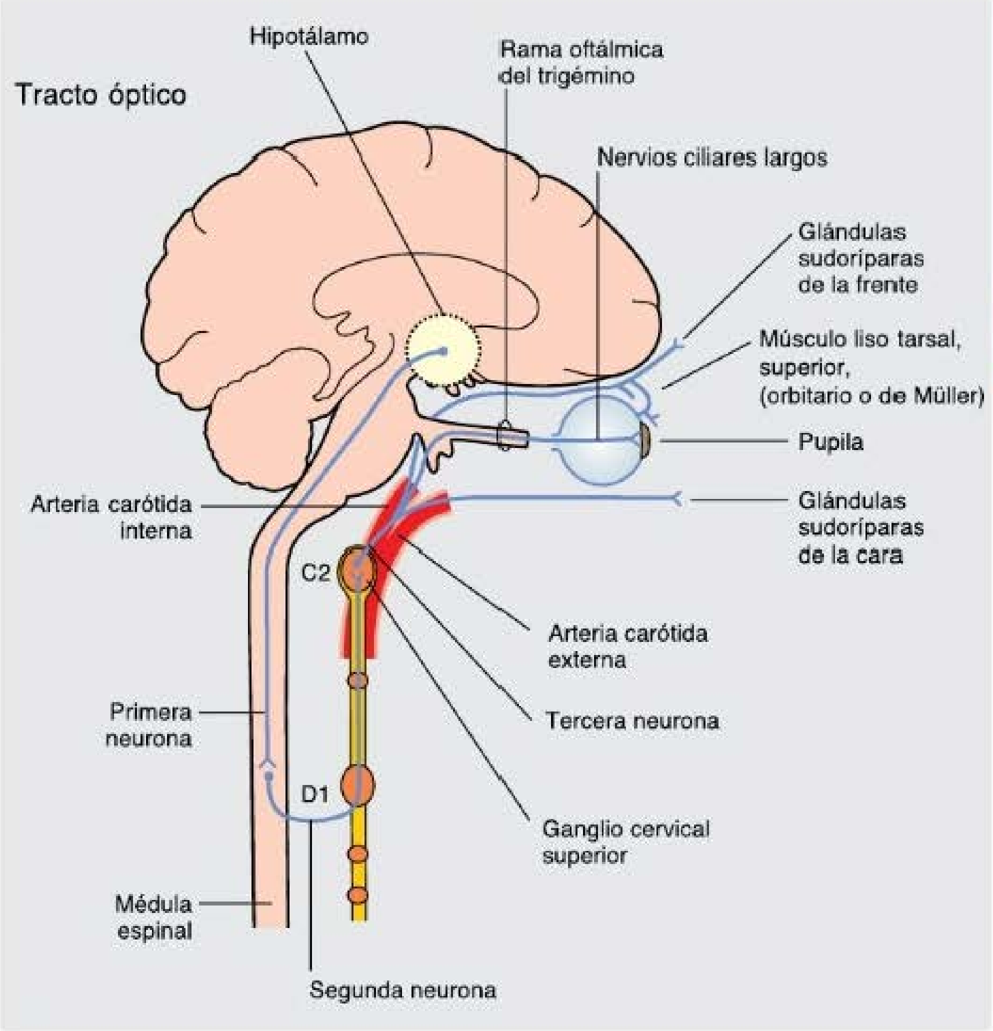


Fig. 71-2-14. Parálisis del VI nervio derecho en una paciente con antecedentes de hiperlipidemia y tabaquismo. **A.** Limitación de la abducción del ojo derecho. **B.** En la posición primaria de la mirada no se observa desviación. **C.** La aducción del ojo derecho es normal. También obsérvese en B. y C. el pterigión en el ojo izquierdo (*flechas*).

Fig. 71-2-15. Vía simpática iridodilatadora. Véase su relación durante su recorrido con la médula espinal (T1) y la carótida. Modificada de McPhee SJ, Hammer GD. Pathophysiology of disease: an introduction to clinical medicine. 6th ed. New York: McGraw-Hill; 2009.


Tracto óptico
Hipotálamo
Rama oftálmica del trigémino
Nervios ciliares largos
Glándulas sudoríparas de la frente
Músculo liso tarsal, superior, (orbitario o de Müller)
Pupila
Arteria carótida interna
Glándulas sudoríparas de la cara
C2
Arteria carótida externa
Primera neurona
Tercera neurona
D1
Ganglio cervical superior
Médula espinal
Segunda neurona

del vértice pulmonar o ***síndrome de Pancoast-Tobías***); también por lesión del centro o vías hipotalámicas (vascular o tumoral) o de la médula espinal (traumatismos, hemorragias, tumores cervicotorácicos, siringomielia) (**fig. 71-2-15**). El ***síndrome de Claude Bernard-Horner*** (**Epónimos**), producido por una lesión del simpático a cualquier nivel, se caracteriza por: *miosis*: la anisocoria con respecto a la otra pupila se hace más evidente en la oscuridad; *disminución de la hendidura palpebral*: por paresia del músculo liso de Müller, inervado por el simpático, del cual depende parcialmente la elevación del párpado superior; *alteraciones homolaterales de la sudoración* de la frente, la cara y el cuello; y *enoftalmía* (**caso clínico 71-2-4**).

El ***síndrome de Pourfour du Petit*** (**Epónimos**), de muy rara observación, se produce por hiperactividad del simpático ocular y se caracteriza por midriasis unilateral con exoftalmía, aumento de la hendidura palpebral (por retracción del párpado) e hiperhidrosis. Se lo describió en lesiones de la cadena simpática cervical y el plexo braquial, siringomielia postraumática, malformación aórtica, carcinoma torácico, esofágico y pulmonar, y en la cirugía maxilofacial. Algunos autores lo consideran el estadio previo al síndrome de Claude Bernard-Horner (**véase fig. 27-4**).

Forma

Se denomina **discoria** a la irregularidad del contorno pupilar. Suele deberse a causas oftalmológicas, como la cirugía de cataratas, los traumatismos oculares y las enfermedades del iris (sífilis).

Reflejos

Reflejo fotomotor: para evaluarlo, el examinador se coloca delante del paciente, aunque algo lateralizado

CASO CLÍNICO 71-2-4

Graciano, de 60 años y antecedente de tabaquismo severo, consultó por presentar desde hace 2 meses pérdida de peso, tos, disnea, omalgia y braquialgia derechas asociadas con trastornos de la visión. En el examen físico se observaron: ptosis palpebral derecha incompleta, enoftalmía, miosis, inyección conjuntival y anhidrosis facial del mismo lado.

¿Cuál es su diagnóstico?

¿Qué estudios solicitaría en primera instancia?

Comentario

El diagnóstico más probable en este paciente, por los antecedentes y los hallazgos al examen físico, es el de síndrome de Claude Bernard-Horner en el contexto de un síndrome de Pancoast-Tobías secundario a un cáncer en el vértice pulmonar derecho. Si se recuerda la anatomía de la vía simpática, su recorrido y su función, se entenderá por qué la afectación del ganglio cervicotorácico (ganglio estrellado) a ese nivel produce estos hallazgos. El primer estudio que se debe solicitar es una radiografía de tórax de frente y perfil o una TC de tórax.

para evitar desencadenar el reflejo de acomodación. Se evalúa cada pupila por separado, estimulándola con una luz más intensa que la del medioambiente (linterna o simplemente mirar a la luz artificial o ventana del ambiente de forma directa) y entonces se observa miosis. A los pacientes con ojos claros o mióticos se les puede solicitar que se tapen el ojo no evaluado.

Reflejo consensual: se estimula con luz un ojo y se observa la respuesta pupilar en el opuesto (miosis). Para ello, el examinador coloca su mano en la línea media de la cara del paciente a fin de evitar que la luz aplicada de un lado se perciba por el otro.

Reflejo de acomodación y convergencia: se le solicita al paciente que mire hacia un punto lejano, para luego dirigir la mirada hacia el dedo índice del examinador colocado a 30 cm; se observará entonces miosis y convergencia de los globos oculares.

Ausencia del reflejo fotomotor

Se observa en la ***neuritis óptica*** u otra patología del nervio óptico, así como en la ***parálisis completa del III nervio***. Se debe recordar que este reflejo involucra dos nervios craneales: el óptico (vía aferente) y el III nervio craneal (vía eferente). En la ***pupila de Argyll-Robertson*** existe ausencia del reflejo fotomotor con conservación de la acomodación, miosis y sin compromiso de la agudeza visual. Se debe a una lesión en la región pretectal del mesencéfalo o en el ganglio ciliar. La sífilis es la primera causa, seguida por la diabetes, la encefalitis y la enfermedad de Dejerine-Sottas.

El reflejo fotomotor se utiliza para evaluar la función e indemnidad del tronco encefálico en el paciente en coma. La **midriasis paralítica** es bilateral en el botulismo y en las lesiones vasculares, traumáticas o tumorales adyacentes al acueducto de Silvio. También suele verse **midriasis bilateral** en el coma por intoxicación con cocaína, anticolinérgicos y anfetaminas. Suele ser **unilateral**, por lesión del III nervio craneal como consecuencia de una hernia del uncus, o bien por compresión de ese nervio por malformaciones vasculares (los aneurismas intracraneales localizados en la unión de las arterias carótida interna y comunicante posterior y en la arteria basilar son la causa más común) **(caso clínico 71-2-5)**.

CASO CLÍNICO 71-2-5

Juan, de 26 años, sin antecedentes patológicos, sufrió un traumatismo de cráneo con pérdida de la conciencia, por lo que fue evaluado en un servicio de urgencias, donde no se evidenciaron signos de foco neurológico en el momento de su ingreso. Mientras se encontraba en observación, evolucionó con deterioro del sensorio que progresó al estado de coma asociado a anisocoria con midriasis paralítica del ojo derecho.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

¿Qué estudio complementario solicitaría inicialmente?

Comentario

El diagnóstico más probable es el compromiso del III nervio derecho debido a una hernia del uncus del lóbulo temporal por un hematoma extradural (síndrome de enclavamiento supratentorial). El estudio inicial que se debe solicitar, con urgencia, es una TC de cerebro. A todo paciente que sufre un trauma craneoencefálico con pérdida de la conciencia se le debe realizar, al ingresar, una TC de cerebro sin contraste y con ventana ósea (fracturas).

Pupila tónica, perezosa o de Adie

Suele ser unilateral y la pupila afectada está levemente midriática (anisocoria). Los reflejos fotomotor y de acomodación tienen respuesta positiva muy lenta. Es un hallazgo casual durante el examen (frecuente en los pacientes con ojos claros) y puede deberse a la lesión del ganglio ciliar o de los nervios ciliares cortos (traumatismos infecciones, polineuropatías). Puede aparecer asociada a hiporreflexia/arreflexia osteotendinosa y constituir el ***síndrome de Adie*** o de ***Holmes-Adie***.

Ausencia del reflejo consensual

Cuando el reflejo fotomotor está ausente en forma bilateral, ocurre lo mismo con el consensual. También este reflejo puede estar ausente (ausencia de contracción pupilar en el ojo sano) al estimular el ojo contralateral con atrofia de papila o con una embolia de la arteria central de la retina. Lo inverso sucede en la lesión del nervio motor ocular común; cuando se estimula el ojo sano no se observa respuesta en el enfermo.

V NERVIO CRANEAL - NERVIO TRIGÉMINO

Este nervio cumple funciones motoras, sensitivas y autonómicas. Desde el punto de vista **motor**, inerva los músculos de la masticación: temporales, maseteros, pterigoideos externo e interno; otros: músculo del martillo, vientre anterior del digástrico, periestafilino y omohioideo. El núcleo motor se encuentra en la protuberancia por debajo del piso del cuarto ventrículo. Las ***fibras motoras*** que emergen junto con las sensitivas se ubican debajo del ganglio del trigémino (ganglio semilunar o de Gasser), no penetran en este y se prolongan en el nervio mandibular para su distribución a los músculos dependientes.

Desde el punto de vista **sensitivo,** la ***raíz sensitiva*** se separa en abanico y se ensancha por la presencia del ganglio del nervio trigémino desde donde emite sus ramos terminales oftálmico, maxilar y mandibular, o V1, V2 y V3, respectivamente. El territorio inervado por estos se observa en la **figura 71-2-16A**. En su territorio también se incluyen la córnea, los dientes, las encías, los dos tercios anteriores de la lengua, el paladar blando, las mucosas yugal y nasal y el meato auditivo externo. Las ***fibras sensitivas*** que llevan impulsos dolorosos, táctiles, térmicos y propioceptivos se dirigen hacia atrás a través de las tres ramas, hacen sinapsis en el ganglio de Gasser, situado en una celda de la duramadre, el *cavum* trigeminal (de Meckel), y siguen hacia atrás para penetrar en la protuberancia, en su parte media, a nivel de su unión con el pedúnculo cerebeloso medio. Las ***fibras propioceptivas*** (musculares), a través de la rama mandibular y sin hacer sinapsis en el ganglio de Gasser, llegan a la porción mesencefálica del núcleo trigeminal. Las ***fibras táctiles*** pasan hacia el núcleo sensitivo principal que yace en la parte media de la protuberancia. Las fibras que conducen la ***sensibilidad termoalgésica*** entran en el núcleo espinal del trigémino, que se extiende hasta el tercero o cuarto segmento medular cervical. A medida que las fibras transcurren ingresan en el tronco encefálico en sentido cefalocaudal y hacen sinapsis en este núcleo extenso y descendente del trigémino, van sufriendo

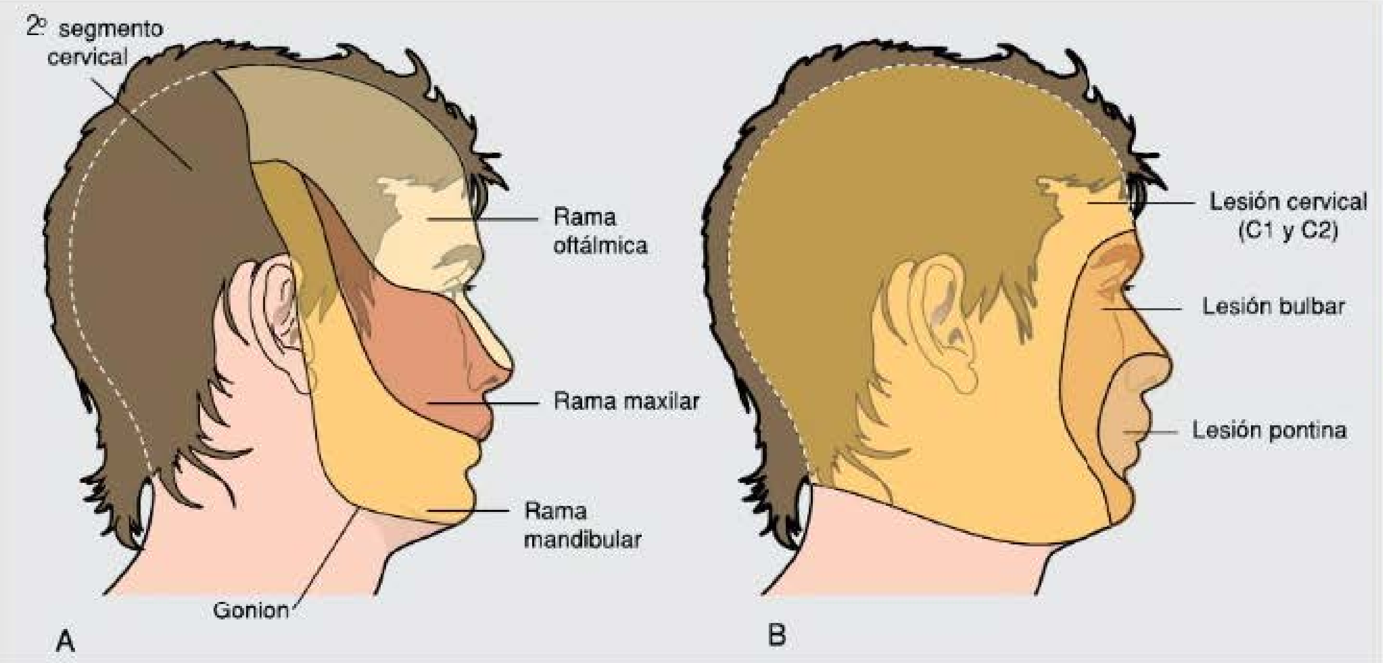


Fig. 71-2-16. Territorios cutáneos inervados por el V nervio. **A.** Distribución troncular: oftálmica (V_1), maxilar (V_2) y mandibular (V_3). **B.** Áreas de distribución segmentaria o central, se explora exclusivamente la termoalgesia. Nótese que el territorio del gonion no depende del trigémino; corresponde a ramas superficiales del plexo cervical.

una segmentación, de modo que las fibras que llevan la temperatura y el dolor de alrededor de la boca entran en el núcleo del trigémino a niveles protuberanciales; las que llevan estas cualidades sensitivas más afuera en la cara entran en el núcleo a niveles progresivamente más bajos, hasta que el haz de fibras trigeminales termina a nivel del tercero o cuarto segmento medular cervical. Esta disposición concéntrica de las fibras para la sensibilidad de la cara, el dolor y la temperatura se describe como en **"catáfilas de cebolla"** y tiene un valor localizador en las lesiones del tronco cerebral y medulares altas (**fig. 71-2-16B**).

El nervio trigémino también suministra ***fibras simpáticas y parasimpáticas*** secretoras a nivel del ganglio esfenopalatino por el nervio petroso superficial mayor, rama del nervio facial, y llegan a la mucosa nasal, el paladar, la amígdala, la úvula y la glándula lagrimal; del ganglio ótico, que suministra fibras secretoras a la glándula parótida, y del ganglio submaxilar, que lleva fibras secretoras a las glándulas sublingual y submaxilar.

Exploración sensitiva

Se investiga el tacto mediante un pincel o simplemente rozando la cara del paciente con los dedos del examinador. Se debe realizar de forma simétrica, a ambos lados y en sentido descendente, desde el vértex hacia el mentón. De igual manera, pero con una aguja, se examina la sensibilidad dolorosa en el mismo territorio y también de forma circular desde los labios hacia atrás. La sensibilidad térmica se puede evaluar con dos tubos de ensayo, uno que contenga agua fría y el otro, agua caliente, que deberán apoyarse de forma alternante sobre la cara del paciente. Se le pregunta a este si percibe los estímulos con igual intensidad de un lado y otro de la cara, siempre con los ojos cerrados.

Exploración motora

Se evalúan los músculos de la masticación por inspección y palpación (tono y trofismo). La **motilidad activa voluntaria** se evalúa pidiéndole al paciente que cierre la mandíbula al mismo tiempo que se palpan los músculos maseteros y temporales, los cuales deben contraerse de manera bilateral. Para evaluar los pterigoideos laterales se le debe solicitar que realice movimientos de lateralización (diducción) de la mandíbula. Se puede mejorar el análisis oponiéndose a los movimientos del paciente.

El **reflejo corneal o corneopalpebral** tiene como vía aferente el trigémino y como vía eferente, el facial. El reflejo se produce al tocar levemente la córnea (preferentemente el limbo esclerocorneal) con un hisopo de algodón. Se le solicita al paciente que mire hacia arriba y el examinador se acerca al ojo desde afuera. Como resultado normal, se produce un parpadeo rápido bilateral (consensual).

La exploración del reflejo corneal es de utilidad en el paciente con lesiones del seno cavernoso, de la base de cráneo y, especialmente, en coma, ya que en este último evalúa la indemnidad del tronco cerebral.

El **reflejo superciliar** se obtiene percutiendo la arcada superciliar, con lo que se produce la oclusión palpebral homolateral. El **reflejo glabelar** o **nasopalpebral** se explora percutiendo a nivel frontal sobre la línea media y se observa la oclusión palpebral bilateral. En los dos reflejos participa la vía trigémino-facial.

El **reflejo maseterino** está integrado por una vía trigémino-trigeminal. Se le solicita al paciente que entreabra la boca, luego el examinador coloca horizontalmente su dedo índice sobre el mentón y percute sobre él con el martillo de reflejos de arriba hacia abajo; se observa entonces un movimiento mandibular de ascenso rápido.

La importancia del reflejo maseterino radica en que, si se encuentra exaltado (hiperreflexia) frente a una lesión motora (paresia), sugiere compromiso suprapontino (en general, por lesiones isquémicas supratentoriales bilaterales: multiinfarto).

Alteraciones

Cuando ocurre una lesión completa del trigémino, el paciente presenta anestesia homolateral de la mitad de la cara y de las mucosas yugal y nasal, así como compromiso de los músculos de la masticación, caracterizado por la disminución del relieve de los músculos temporal y masetero de ese lado. Al ordenarle al paciente que abra la boca, la mandíbula se desvía lateralmente hacia el lado enfermo por acción de los pterigoideos del lado opuesto. La apertura bucal presenta entonces un aspecto oblicuooval. De acuerdo con su localización, las lesiones del trigémino pueden clasificarse en supranucleares, nucleares e infranucleares.

Supranucleares: el control motor trigeminal supranuclear es bilateral, aunque de predominio contralateral. Las lesiones de las fibras corticobulbares producen un compromiso trigeminal motor contralateral. Las alteraciones bilaterales, como en los síndromes seudobulbares, provocan un compromiso motor e hiperreflexia maseterina. Se observan como resultado de infartos, hemorragias, hidrocefalia, esclerosis múltiple y parálisis seudobulbar.

Nucleares: se caracterizan por parálisis unilateral o bilateral (mandíbula caída con imposibilidad para su oclusión), atrofia de los músculos temporal y masetero, con hiporreflexia o arreflexia maseterina. Suele observarse en la esclerosis lateral amiotrófica, los síndromes bulbares y la siringopontia. Cuando están afectados los núcleos sensitivos, se producen trastornos sensitivos de una hemicara de tipo disociado, sean táctiles (núcleo sensitivo principal) o termoalgésicos (alteración de la raíz descendente o del núcleo espinal del trigémino). Como estas lesiones suelen afectar también las estructuras adyacentes del tronco, se asocian a diversos síntomas concomitantes.

Infranucleares: se caracterizan porque afectan la sensibilidad en todas sus formas en el territorio de una, dos o las tres ramas periféricas, asociadas a la disminución o abolición de los reflejos correspondientes. Se observan como consecuencia de tumores del ángulo pontocerebeloso con abolición temprana del reflejo corneal, tumores adyacentes al ganglio trigeminal de Gasser (meningioma), fracturas de la fosa media y lesiones del seno cavernoso y de la punta del peñasco (véase **caso clínico 71-2-3**).

La **neuralgia del trigémino** se caracteriza por un dolor lancinante paroxístico, que se presenta en el territorio de una o más de sus ramas sensitivas, casi siempre desencadenado por los movimientos de masticación, al hablar o con el roce de la piel de la cara; la segunda rama, o maxilar, es la afectada con mayor frecuencia. Si la neuralgia es causada por un cruce o compresión neurovascular con desplazamiento del V nervio o cambios morfológicos de la raíz trigeminal será clásica y esta es la causa más frecuente de la neuralgia del trigémino. Se denomina secundaria (10-15% de los casos) cuando existe evidencia de otra enfermedad (p. ej., tumores del ángulo pontocerebeloso como schwannoma y meningioma, esclerosis múltiple). En caso de no demostrarse causa alguna será idiopática (11%). En general, en la neuralgia del trigémino clásica no se detectan alteraciones sensitivas; si así fuera, se debe pensar en una neuralgia del trigémino secundaria.

VII NERVIO CRANEAL - NERVIO FACIAL

Este nervio craneal cumple funciones motoras, autonómicas, sensoriales y sensitivas (**fig. 71-2-17**).

Las **fibras motoras** inervan los músculos de la mímica facial, galea, platisma, buccinador, estapedio, estilohioideo y del vientre posterior del digástrico. El núcleo motor se encuentra en la porción inferior de la protuberancia, por dentro del núcleo y del haz descendente del trigémino. Las fibras, entonces, se dirigen hacia atrás y adentro por debajo del núcleo del VI nervio, rodeándolo casi por completo y salen por el surco medulopontino. Deja el tronco por dentro del VIII nervio a nivel del ángulo pontocerebeloso y entra en el conducto auditivo interno junto con el nervio auditivo y la arteria auditiva interna, dirigiéndose al ganglio geniculado. A ese nivel, sale del facial el nervio petroso superficial mayor y se une al ganglio esfenopalatino. El resto del facial penetra en el conducto del facial, donde da dos ramas: la cuerda del tímpano y el nervio del músculo del estribo. Abandona el hueso temporal por el foramen estilomastoideo y se divide en múltiples ramas principalmente agrupadas en temporofaciales y cervicofaciales, que van a inervar los distintos músculos de la mímica.

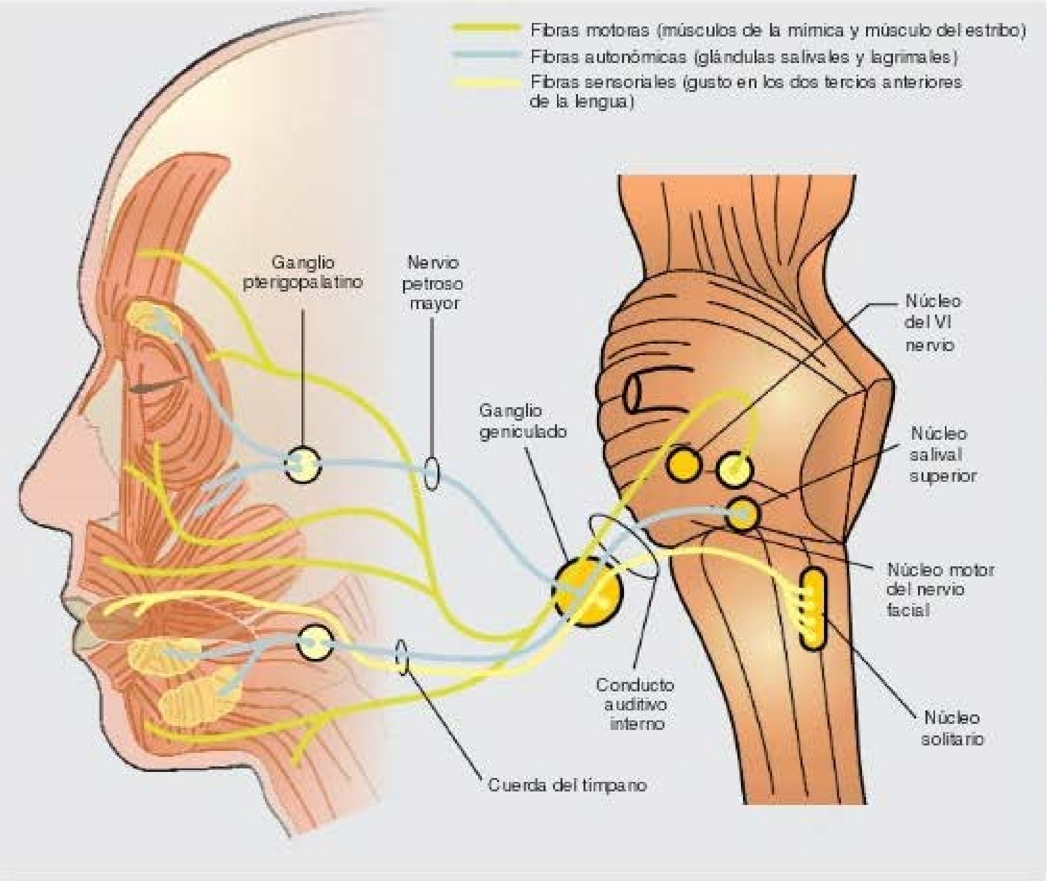
Las **fibras neurovegetativas** (secretoras) que salen del ganglio esfenopalatino se dirigen a las glándulas lagrimales, la mucosa nasal, la rinofaringe, el paladar y la faringe. Otras pasan a la cuerda del tímpano y, por intermedio del nervio lingual, llegan a las glándulas submaxilar y sublingual.

Las **fibras sensoriales** (del gusto) se originan a partir de las papilas gustativas de los dos tercios anteriores de la lengua y pasan por el nervio lingual y la cuerda del tímpano hacia el nervio intermedio (de Wrisberg) facial.

Las **fibras sensitivas** son aportadas por el nervio intermedio (de Wrisberg), cuyo núcleo de origen se halla en la parte superior del fascículo solitario y del ala gris y se dirige hacia adelante y hacia afuera emergiendo del neuroeje entre el nervio facial y el VIII nervio craneal para terminar en el ganglio geniculado. Proporciona sensibilidad al dorso de la oreja, el conducto auditivo externo y la membrana timpánica.

A **nivel supranuclear** (primera neurona), las fibras se originan en el pie de la circunvolución frontal ascendente (área 4 de Brodmann). Allí, las fibras corticonucleares forman parte de la corona radiada y llegan hasta la rodilla de la cápsula interna, arribando a la protuberancia a través de la región media del pedúnculo cerebral. La mayor parte de las fibras se decusan a nivel de la protuberancia y se dirigen hacia el núcleo facial contralateral. Los núcleos faciales también reciben fibras de los núcleos oculomotores a través del fascículo longitudinal medial.

Fig. 71-2-17. Anatomía del VII nervio craneal, con sus diferentes fibras y funcionalidad.


Fibras motoras (músculos de la mímica y músculo del estribo)
Fibras autonómicas (glándulas salivales y lagrimales)
Fibras sensoriales (gusto en los dos tercios anteriores de la lengua)
Ganglio pterigopalatino
Nervio petroso mayor
Núcleo del VI nervio
Ganglio geniculado
Núcleo salival superior
Núcleo motor del nervio facial
Conducto auditivo interno
Núcleo solitario
Cuerda del tímpano

La inervación supranuclear del núcleo del nervio facial es bilateral para los músculos temporofaciales y solo contralateral para los músculos cervicofaciales. Este es un dato fundamental para diferenciar las parálisis faciales periféricas –en las que siempre están afectadas tanto la porción superior como inferior de la hemicara homolateral a la lesión– de las centrales en las que, aun en los casos más graves, siempre están preservados los movimientos de la hemicara superior (párpados y frente) contralateral a la lesión. Las vías supranucleares que gobiernan los movimientos involuntarios emocionales son diferentes, por lo que es posible que se observe una corrección de la paresia facial inferior central ante la risa o el llanto del paciente.

Exploración de la motilidad

Con la inspección se aprecian los rasgos fisonómicos, evaluando si existen o no asimetrías de las arrugas frontales, alteraciones de la oclusión palpebral, borramiento del surco nasogeniano o desviaciones de la comisura bucal. Luego, se le solicita al paciente que realice determinados movimientos que puedan poner en evidencia déficits motores: arrugar la frente, elevar las cejas, fruncir el ceño, ocluir fuertemente los párpados, abrir la boca mostrando los dientes, silbar, soplar, etc. Para objetivar la fuerza del músculo platisma (cutáneo del cuello), se le pide que realice la expresión de tristeza, decepción o sorpresa. No tiene una acción efectiva en los movimientos cefálicos.

Alteraciones

Existen dos tipos de parálisis facial.

Parálisis facial central: se produce por la lesión del haz corticobulbar. En este caso se observa parálisis de la mitad inferior de la cara, con relativa integridad de la mitad superior. El paciente presenta borramiento del surco nasogeniano homolateral, con desviación de la comisura bucal hacia el lado opuesto. A pesar de que la fuerza de los músculos de la mitad superior de la hemicara está conservada debido a la doble inervación, es frecuente que los pacientes no puedan ocluir aisladamente el ojo del lado enfermo sin hacerlo en conjunto con el sano (*signo de Revilliod*). Los movimientos mímicos emocionales (risa o llanto) en la hemicara inferior suelen estar preservados.

La **parálisis facial central**, debido a la decusación de las fibras antes mencionadas, siempre es contralateral a la lesión. Suele observarse como consecuencia de lesiones vasculares (isquémicas, hemorrágicas), tumores primarios o secundarios, infecciones (abscesos) y, en general, en cualquier proceso que afecte las vías corticobulbares. En estos casos, igualmente está acompañada por la parálisis braquiocrural correspondiente.

Parálisis facial periférica: es producida por la lesión del núcleo o de cualquier parte de su trayecto periférico (**cuadro 71-2-1**).

La **parálisis facial periférica** es siempre homolateral con respecto a la lesión y compromete los músculos tanto del sector facial superior como del inferior con igual intensidad. Su causa más común es la estacional, viral, *a frigore* o de Bell (**Epónimos**); la causa más frecuente de esta parálisis facial periférica unilateral es una reactivación de los virus del herpes simple de tipo I o de la varicela zóster (**caso clínico 71-2-6**).

El paciente presenta aplanamiento de las arrugas frontales, descenso de la ceja, imposibilidad de ocluir el párpado, con epífora o lagrimeo. Cuando se le pide que cierre los ojos, el globo ocular del lado paralizado se di-

CUADRO 71-2-1. Trayecto del nervio facial y sus lesiones

A partir del agujero estilomastoideo	Parálisis facial del mismo lado de la lesión con indemnidad de las funciones secretorias, del músculo del estribo y del gusto
En el conducto antes de su unión con la cuerda del tímpano	Parálisis facial homolateral y alteraciones del gusto en los dos tercios anteriores de la lengua
Previo al origen del nervio del músculo del estribo	Parálisis facial asociada con alteraciones gustativas de los dos tercios anteriores de la lengua e hiperacusia
Previo al ganglio geniculado	Parálisis facial homolateral con alteraciones gustativas, hiperacusia y falta de lagrimeo de ese lado
Lesión protuberancial	Suele asociarse con el compromiso del VI nervio craneal

rige hacia arriba y queda a la vista la esclerótica (*signo de Bell*) (véase **video** *Signo de Bell*). Si se le solicita que dirija la mirada hacia arriba, el ojo del lado paralizado excursiona más que el contralateral (*signo de Negro*) (**fig. 71-2-18**). El surco nasogeniano se encuentra borrado, con desviación de la comisura bucal hacia el lado opuesto. Puede verse también una pequeña área de hipoestesia alrededor del conducto auditivo externo, así como alteraciones de la sudoración (trastornos vasomotores).

La parálisis facial periférica puede formar parte de los *síndromes de Millard-Gubler* y de *Foville inferior* por lesiones de la protuberancia con parálisis facial periférica homolateral y hemiplejía contralateral, en ocasiones asociada con parálisis del VI nervio (síndrome alterno). Puede ser de origen metabólico (diabetes), observarse en la lepra, el síndrome de Guillain-Barré (en este caso puede ser bilateral y se denomina diplejía facial), las meningitis basales (tuberculosis, lúes), las leucemias y los linfomas (por infiltración), los tumores del ángulo pontocerebeloso (con compromiso agregado del VIII nervio), el herpes zóster (*síndrome de Ramsay-Hunt*: vesículas a nivel del conducto auditivo externo y neuralgia geniculada), las otitis agudas o crónicas, los traumatismos con fracturas del peñasco, las intervenciones en el oído o las parótidas y la parálisis de Bell o *a frígore*, ya mencionada.

Espasmo hemifacial

Se caracteriza por paroxismos de contracción tónica y clónica, irregulares, de los músculos inervados por el

CASO CLÍNICO 71-2-6

Jerry, de 50 años, un actor en la cúspide de su popularidad, notó al desayunar que el café se le caía por la comisura derecha de la boca; al mirarse en el espejo observó que el lado derecho de la cara estaba caído y no podía elevar la ceja ni cerrar el ojo derecho, que lagrimeaba mucho. Lo atribuyó a la falta de descanso por los compromisos laborales y los excesos en las fiestas. A llegar al teatro, el médico laboral le diagnosticó un ataque cerebrovascular (ACV) e indicó su internación urgente.

¿Qué tipo de parálisis facial tiene el paciente?
¿Por qué el médico hizo diagnóstico de ACV?
¿Cómo se completa el cuadro?
¿Qué importancia tiene el lagrimeo?
¿Qué va a pasar con la profesión del paciente?

Comentario

El paciente presenta una parálisis facial periférica (facial superior e inferior). Por desconocimiento de la semiología, el médico laboral interpretó el cuadro como central. La parálisis facial periférica de Bell es una entidad que afecta por igual a hombres y mujeres y puede involucrar los componentes motor, secretorio y sensitivo. El síntoma inicial es el compromiso motor homolateral que llega a la parálisis total en 24-48 horas. Puede aparecer deterioro del gusto –gusto "metálico"– (cuerda del tímpano) e hiperacusia (nervio estapedio) y el compromiso parasimpático produce reducción de la función glandular secretoria (boca seca). El lagrimeo excesivo se debe a la parálisis del músculo orbicular de los párpados, que al estar caído no dirige las secreciones al canal lacrimonasal. Su exceso indica, además, que la lesión se halla distal al ganglio geniculado, ya que una lesión proximal disminuye el lagrimeo (sequedad ocular). El 90% de los pacientes se recuperan por completo dentro de los 3-6 meses del inicio de los síntomas; un 5% tendrán una recuperación parcial y el resto no la tendrá (daño axonal).

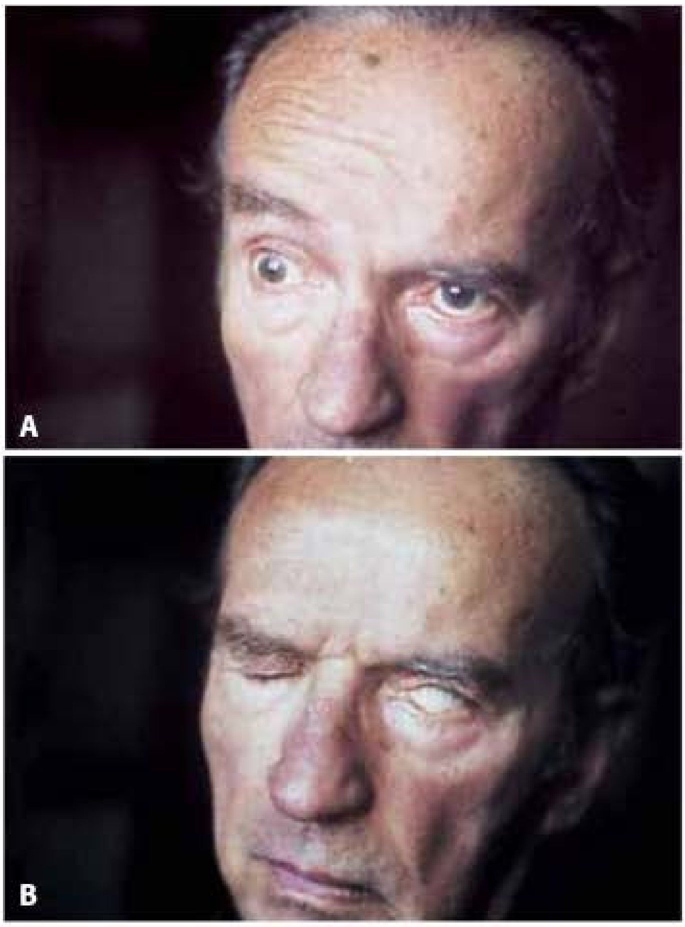


Fig. 71-2-18. A. Parálisis facial periférica izquierda. Al solicitar la elevación de las cejas, se observa la falta de contracción de los músculos superciliar y frontal izquierdos. **B.** Al solicitar que cierre los ojos, se observa la parálisis del orbicular izquierdo y el globo ocular rota hacia arriba (signo de Bell).

nervio facial. Las causas son múltiples, aunque la más frecuente es el cruce vascular en el origen aparente del nervio facial por la arteria cerebelosa anteroinferior o una dolicoectasia vertebrobasilar. Con el tiempo, puede aparecer paresia facial, en general de los músculos faciales inferiores. También es frecuente como complicación tardía de una parálisis facial periférica.

VIII NERVIO CRANEAL - NERVIO AUDITIVO O VESTIBULOCOCLEAR

Tiene dos ramas: la **coclear**, relacionada con la audición y la **vestibular**, con el equilibrio y la orientación en el espacio tridimensional.

Rama coclear

Los estímulos sonoros son conducidos a través del conducto auditivo externo y la membrana timpánica hacia el laberinto, que tiene una porción ósea y otra membranosa, en cuyo interior circula la endolinfa. El conducto coclear contiene el **órgano de Corti**, órgano receptor compuesto por una hilera de células ciliadas internas y tres hileras de células ciliadas externas. También en la cóclea se encuentra el **ganglio espiral**, primera neurona de la vía auditiva. Las prolongaciones de las células bipolares que lo conforman constituyen el **nervio coclear**. Este, unido a la **rama vestibular**, penetra en el conducto auditivo interno. Al salir del peñasco, junto con los nervios facial e intermediario de Wrisberg, se separa de la rama vestibular, ingresa en el tronco encefálico por la fosita lateral del bulbo raquídeo o médula oblongada y termina en los **núcleos dorsal y ventral**, situados debajo del piso del cuarto ventrículo. Las fibras del núcleo ventral van a formar el **cuerpo trapezoide**, dirigiéndose hacia la oliva superior contralateral y homolateral. Hacen sinapsis en el colículo inferior y vía brazo del colículo inferior con el cuerpo geniculado medial, a partir del cual nacen las **fibras geniculotemporales** que van a proyectarse hacia la **corteza auditiva primaria** (área 41: porción posterior de la cara superior de la primera circunvolución temporal) y hacia la corteza auditiva asociativa (área 42) (**fig. 71-2-19**). A partir de las fibras cortas que nacen del colículo inferior, estas hacen conexión en dirección a centros inferiores y constituyen una vía refleja a través del fascículo longitudinal medial (con centros oculomotores y vestibulares).

Rama vestibular

Está formada por las prolongaciones axonales del **ganglio de Scarpa**, situado en el conducto auditivo interno. El aparato vestibular se halla constituido por tres conductos semicirculares (lateral, anterior y posterior), el **utrículo** y el **sáculo**. El desplazamiento de la endolinfa por los conductos semicirculares estimula las crestas ampulares, lo que permite detectar aceleraciones angulares. En las máculas del utrículo y del sáculo existen sensores que captan los movimientos de la cabeza en el espacio. Por lo tanto, se puede concluir que los conductos semicirculares intervienen en el equilibrio durante los movimientos, mientras que el utrículo y el sáculo lo hacen en la adaptación estática. La rama vestibular

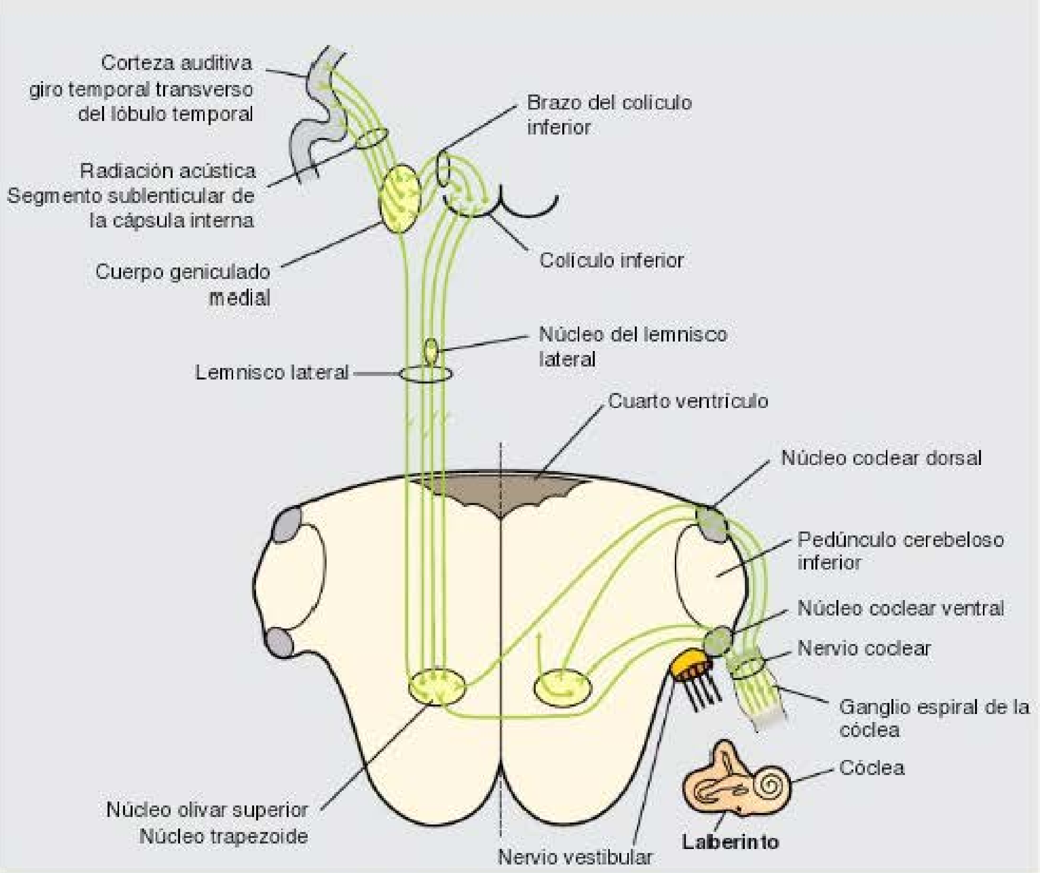

Corteza auditiva
giro temporal transverso
del lóbulo temporal
Brazo del colículo
inferior
Radiación acústica
Segmento sublenticular de
la cápsula interna
Cuerpo geniculado
medial
Colículo inferior
Núcleo del lemnisco
lateral
Lemnisco lateral
Cuarto ventrículo
Núcleo coclear dorsal
Pedúnculo cerebeloso
inferior
Núcleo coclear ventral
Nervio coclear
Ganglio espiral de la
cóclea
Cóclea
Núcleo olivar superior
Núcleo trapezoide
Nervio vestibular
Laberinto

Fig. 71-2-19. Esquema de la vía auditiva.

transcurre junto con la coclear por el conducto auditivo interno y el ángulo pontocerebeloso, para arribar al tronco y terminar en los núcleos **vestibulares superior** (Bechterew), **lateral** (Deiters), **medial** (Schwalbe) e **inferior** (Roller). Los núcleos vestibulares presentan múltiples interconexiones con otras estructuras del sistema nervioso central, como:

- La *cintilla longitudinal medial* (realiza la conexión con los oculomotores, el nervio XI o accesorio y los cervicales superiores, y ejerce su influencia sobre los movimientos de los ojos, la cabeza y el cuello).
- El *cerebelo a través del haz vestibulocerebeloso*.
- El *haz vestibuloespinal medial*, con influencia excitatoria o inhibitoria en las regiones cervical y dorsal alta de la médula espinal.
- El *haz vestibuloespinal lateral*, que nace del núcleo vestibular lateral y se dirige hacia la médula espinal homolateral. Su acción consiste en la modulación del tono y de los músculos antigravitacionales, vehiculizando los impulsos provenientes del utrículo.

Las áreas vestibulares corticales están localizadas en la circunvolución poscentral adyacente a las áreas 2 y 5 (de Brodmann) de la corteza cerebral. Existen también zonas receptivas en el área frontal 6 y la circunvolución temporal superior.

Exploración de la rama coclear

En la anamnesis, el paciente con alteraciones de la rama coclear referirá reducción de la audición o **hipoacusia**, así como ausencia de ella, denominada **anacusia** o **sordera**. Se denomina **hipoacusia de conducción** a la producida por el compromiso del oído externo o medio. Las de **percepción** se deben a la alteración del oído interno o del nervio coclear (**cuadro 71-2-2**).

Para evaluar la **agudeza auditiva** se pronuncian tres letras o números en voz baja, permaneciendo unos 60 cm por detrás del paciente mientras este, con su dedo meñique, ocluye el conducto auditivo externo contralateral. Si 50% o más de los fonemas de varios tripletes son incorrectos, el paciente tiene pérdida de la audición (sensibilidad 90-99%; especificidad 80-87%). Si se detecta hipoacusia, en la práctica se utiliza un diapasón de 256 Hz, con el que puede determinarse si la reducción de la audición es de conducción o de percepción a través de las pruebas de Weber, Rinne y Schwabach. Los trastornos de la rama coclear pueden ser unilaterales o bilaterales, permanentes o transitorios. Estas alteraciones deben confirmarse mediante la ejecución de una audiometría, una logoaudiometría, pruebas de reclutamiento y potenciales evocados auditivos, todos ellos llevados a cabo por el especialista. Es de buena práctica, antes de iniciar las pruebas, realizar una otoscopia para descartar la presencia de un tapón de cera o cerumen.

CUADRO 71-2-2. Etiologías de las hipoacusias

Hipoacusias de conducción
- Otitis externa
- Perforación timpánica
- Otitis media
- Obstrucción de la trompa de Eustaquio
- Otoesclerosis
- Enfermedad de Paget
- Fractura de peñasco

Hipoacusias de percepción
- Congénita: en caso de rubéola durante el embarazo
- Traumática: fracturas del peñasco, trauma acústico
- Tumoral: colesteatoma, schwannoma del VIII nervio (bilateral en la neurofibromatosis de tipo 2), otros tumores del ángulo pontocerebeloso, tumores del tronco
- Enfermedad de Ménière
- Tóxica: fármacos que producen ototoxicidad (p. ej., aminoglucósidos, ácido acetilsalicílico)
- Presbiacusia
- Infecciosa: meningitis purulenta, parotiditis
- Vascular: infarto por oclusión de la arteria cerebelosa anteroinferior

La **presbiacusia** o pérdida auditiva relacionada con la edad en los adultos mayores genera aislamiento, afecta los vínculos sociales y acelera la progresión del deterioro cognitivo en afecciones como la enfermedad de Alzheimer.

Prueba de Weber

Se coloca el diapasón vibrando en el vértex craneal y se le pregunta al paciente si la vibración se desvía lateralmente hacia la derecha o hacia la izquierda (**fig. 71-2-20A**). Cuando este refiere la desviación de la vibración hacia algún lado, se habla de Weber lateralizado. En las hipoacusias de conducción, por alteraciones del conducto auditivo externo, timpánicas u óseas, la conducción ósea es más eficaz que la aérea, por lo que suele estar lateralizado hacia el lado del oído afectado, mientras que en las de percepción ocurre lo contrario. Esta prueba es más útil para detectar el déficit auditivo de percepción unilateral (Weber lateralizado hacia el oído sano), con una sensibilidad del 58%, una especificidad del 79%, un cociente de probabilidad (CP) positivo de 2,7 y un CP negativo no significativo, que un déficit de conducción (Weber lateralizado hacia el oído enfermo) (sensibilidad 54%, especificidad 92%, CP positivo no significativo y CP negativo 0,5).

Prueba de Rinne

Se coloca el diapasón vibrando sobre la apófisis mastoides hasta que el paciente diga que ha dejado de percibir la vibración sonora, momento en el cual se lo coloca rápidamente delante del conducto auditivo externo del mismo lado (**fig. 71-2-20B y C**). En condiciones normales, se debe percibir el sonido cuando se coloca el diapasón frente al conducto auditivo externo, el doble de tiempo de la vibración sonora percibida sobre la mastoides (Rinne positiva). Cuando esto no ocurre (Rinne negativa) se debe a que la transmisión ósea es mejor que la aérea. En la hipoacusia de conducción se obtendrá una prueba de Rinne negativa (anormal) y este hallazgo tiene una sensibilidad del 60-90%, una especificidad del 95-98%, un CP positivo de 16,8 y un CP negativo de 0,2.

Prueba de Schwabach

Se coloca el diapasón vibrando sobre la apófisis mastoides para medir los segundos durante los cuales el pa-

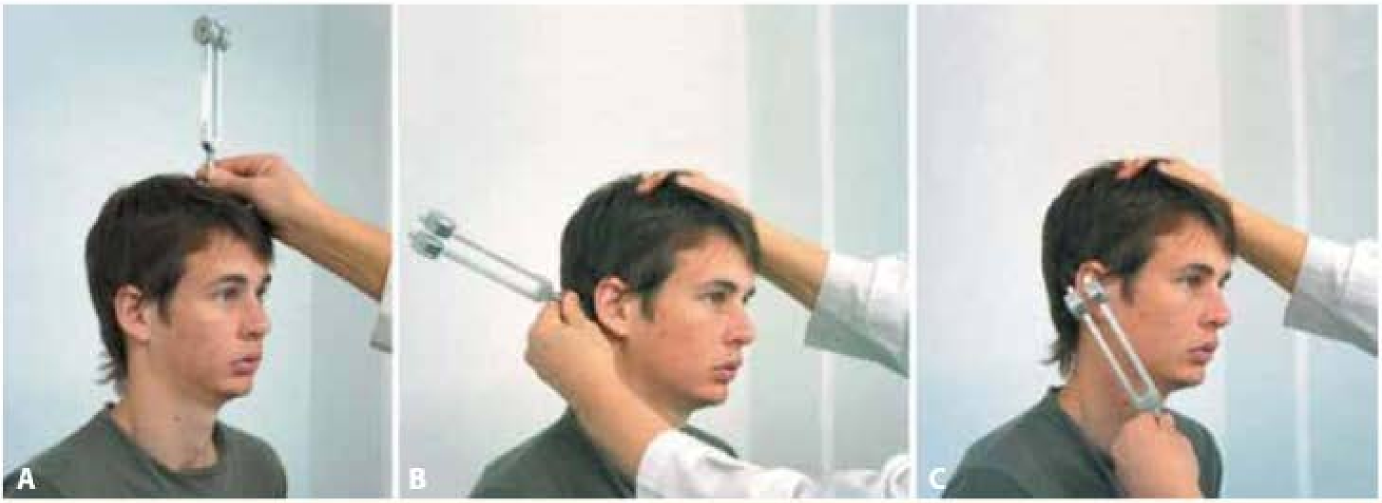


Fig. 71-2-20. Exploración del VIII nervio (rama coclear). **A.** Prueba de Weber. **B** y **C.** Prueba de Rinne.

ciente percibe el sonido. Si la percepción dura más de 20 segundos, se dice que la prueba está alargada y, si dura menos de 16 segundos, que está acortada. En la hipoacusia de conducción, la prueba de Schwabach estará alargada del lado afectado. Si es de percepción, estará acortada (**cuadro 71-2-3**).

Audiometría

Con este método pueden evaluarse todas las intensidades y frecuencias de sonidos que pueden ser percibidos. Por lo general, en la hipoacusia de conducción suele objetivarse pérdida de la audición para los tonos bajos, entre 128 y 1.024 Hz. En la de percepción hay pérdida auditiva especialmente para los tonos altos, más allá de la frecuencia 1.024 Hz. Es habitual que a este examen se le agregue la logoaudiometría, mediante la cual se evalúa la capacidad de discriminación y comprensión de la palabra para cada intensidad.

Potenciales evocados auditivos

Es una prueba objetiva que permite determinar a qué nivel está comprometida la vía auditiva. Con los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral se obtienen siete ondas (cinco son de utilidad clínica): la I corresponde al órgano de Corti; la II, al nervio coclear; y de la III a la V, al trayecto central en el tronco desde los núcleos auditivos hasta los colículos inferiores. Este método documenta lesiones de la vía auditiva tanto periférica como central y permite el diagnóstico topográfico de la lesión.

CUADRO 71-2-3. Diagnóstico diferencial de las hipoacusias

	Hipoacusia de conducción	Hipoacusia de percepción
Weber	Lateralizado hacia el lado de la lesión	Lateralizado hacia el lado sano
Rinne	Rinne negativo	Rinne positivo
Schwabach	Prolongado	Acortado

Exploración de la rama vestibular

El interrogatorio debe estar dirigido a descartar el vértigo y los mareos. Se puede definir el **vértigo** como una sensación de movimiento rotatorio. Cuando el paciente percibe que los objetos giran a su alrededor, se denomina vértigo objetivo, y cuando es el sujeto el que percibe su movimiento respecto del medio, vértigo subjetivo.

El término **mareo** es una sensación en general subjetiva, inespecífica, de movimiento no rotatorio, de malestar y aturdimiento similar a la producida en la navegación marítima tanto postural como en la marcha, en oportunidades acompañada de oscilopsias u oscilaciones de los objetos vistos (véase **cap. 69-4** *Mareos, vértigo y trastornos del equilibrio*).

El compromiso del sistema vestibular puede estar acompañado por **alteraciones posturales** y de la **marcha** y por **nistagmo**. Este último suele ser en resorte, es decir que consta de una fase lenta y una segunda fase correctora rápida. Si bien la fase que tiene relevancia patológica es la lenta, como la correctora es la más evidente designa, por convención, la dirección del nistagmo.

Las lesiones que comprometen el sistema vestibular pueden ser de carácter irritativo o destructivo. En ambas situaciones, hay un incremento de la función de uno de los laberintos. En los ***procesos irritativos***, el nistagmo se produce al llevar la mirada hacia el mismo lado de la lesión y, en los ***destructivos***, al dirigirla hacia el lado sano. También se pueden llevar a cabo pruebas para provocar el nistagmo creando un desequilibrio entre ambos laberintos que, si se encuentran sometidos a estas pruebas, harán que el paciente experimente vértigo y alteraciones posturales.

Los ***reflejos vestibuloocular*** y ***vestibuloespinal*** son los encargados de mantener la postura del cuerpo con respecto al medio circundante. El reflejo vestibuloocular se vincula a la estabilización de los ojos en relación con el espacio. El vestibuloespinal interviene en la posición de la cabeza con respecto al medio.

La **prueba de los índices** es útil para evaluar este último reflejo. Se le solicita al paciente que, con los miembros superiores e índices extendidos hacia adelante, toque con la punta de sus índices los del examinador. Debe repetir esta maniobra subiendo y bajando los miembros superiores con los ojos cerrados. Por lo general, cuando existe compromiso laberíntico (laberinto hipovalente), los índices tienden a desviarse hacia el lado afectado. También, al mantenerlos en posición de entre 30-60º, se observará una desviación hacia el laberinto enfermo. Estos hallazgos no son patognomónicos de la patología vestibular, ya que pueden observarse asimismo en las lesiones cerebelosas (**fig. 71-2-21**).

Las pruebas índice-nariz y talón-rodilla pueden evidenciar dismetría del lado afectado, con reflejos pendulares e hipotonía homolaterales.

Otra manera de evidenciar las alteraciones vestibulares es la **prueba de Romberg**, que consiste en solicitarle al paciente que permanezca de pie, en posición de firme, con los ojos cerrados. Habitualmente, cuando existe una perturbación vestibular, el sujeto tiende a inclinarse hacia un lado (***lateropulsión***) e incluso, aunque infrecuente, puede caerse. A este signo se lo denomina ***Romberg laberíntico***, aunque se prefiere utilizar el epónimo Romberg solo para las afecciones que comprometen la sensibilidad propioceptiva profunda consciente.

Al explorar el **caminar**, los enfermos con patología vestibular suelen presentar un caminar o marcha en zigzag comúnmente lateralizada hacia el lado hipovalente. Se acompaña de aumento de la base de sustentación y dificultad pronunciada o imposibilidad de efectuar la marcha en tándem (un pie inmediatamente delante del otro “pan y queso”). Si se la explora con los ojos cerrados, aparece la marcha en estrella de Babinski-Weil.

Mediante la **prueba de Unterberger**, con el paciente de pie y los ojos cerrados, se le solicita que, en el mismo lugar, “marque el paso” 30 veces; en caso de un trastorno vestibular, se observa una rotación del cuerpo en el sentido del laberinto afectado.

Pruebas calóricas

Después de haber constatado que el paciente no presenta una patología timpánica, se inyecta en el oído, mediante una cánula, agua fría (28 °C) o caliente (44 °C) durante 40 segundos. De esta manera se estimula el conducto semicircular lateral, para lo cual la cabeza del paciente debe estar colocada a 30º por encima de la línea horizontal de apoyo. Al estimular con agua caliente se obtiene un nistagmo con su componente rápido dirigido hacia el oído irrigado (corriente ampulípeta); cuando se estimula con agua fría ocurre lo opuesto (alejándose del oído irrigado) (corriente ampulífuga). Si el reflejo no existe o está muy disminuido en uno de los oídos irrigados, se conoce como *signo de Bárány* (**Epónimos**) e indica compromiso del laberinto de ese lado. Se evalúan, además, la duración del componente lento y la frecuencia de las batidas nistágmicas, así como la duración total de la respuesta.

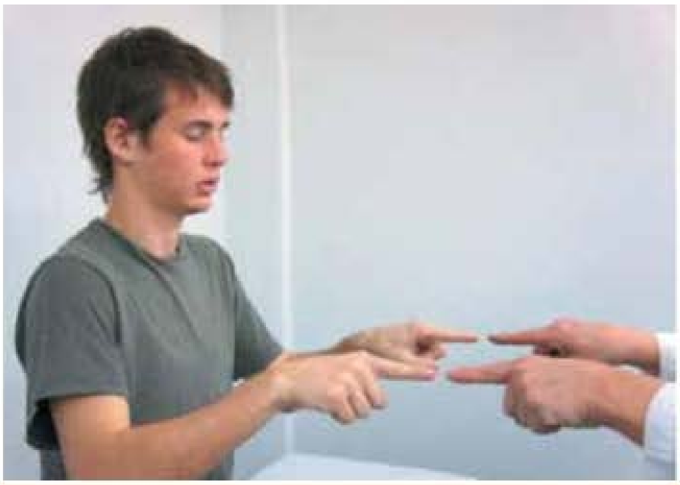


Fig. 71-2-21. Prueba de los índices.

Prueba del impulso cefálico

Consiste en pedirle al paciente que mire la nariz del examinador y se le desvía la cabeza en el plano horizontal solo 10-15º y, luego, se la vuelve rápidamente hacia el centro. En condiciones normales los ojos permanecen estables “sobre la nariz del examinador”. Cuando hay una lesión, estos quedan retrasados con respecto al movimiento cefálico y deben hacer un movimiento sacádico para refijarse (los movimientos sacádicos son movimientos balísticos y rápidos de los ojos que cambian bruscamente el punto de fijación). Por ejemplo, en la prueba de impulso cefálico anormal por lesión vestibular periférica derecha, los ojos no pueden permanecer sobre la nariz del examinador y deben refijarse. Una prueba de impulso cefálico anormal ofrece dos datos importantes:

- Que la lesión es casi siempre de origen vestibular periférico del lado que está alterado.
- Que esta lesión se ha producido recientemente o tiene una magnitud tal que no pudo ser compensada por el sistema nervioso central.

Electronistagmografía

Este estudio permite analizar las características del nistagmo espontáneo o provocado y, así, poner de manifiesto trastornos vestibulares y determinar si son centrales o periféricos.

Alteraciones de la rama vestibular

Pueden resumirse en dos grandes síndromes: el **síndrome vestibular periférico**, en el que el nistagmo es horizontal, al paciente se le dificulta el caminar, con lateropulsión, se acompaña de aumento de la base de sustentación y dificultad pronunciada o imposibilidad de efectuar la marcha en tándem; el vértigo suele acompañarse de náuseas, vómitos y otros síntomas autonómicos (diaforesis, variaciones en la tensión arterial, etc.). Puede ser causado por traumatismos, laberintitis, síndrome de Ménière (**Epónimos**), otitis media crónica y colesteatomas. En el **síndrome vestibular central** el nistagmo, de dirección puramente vertical hacia abajo (más frecuente), hacia arriba o puramente rotatorio (menos frecuente), se presenta con escasa o ninguna latencia y hay una percepción mucho menos pronunciada del vértigo. La fatiga es poco habitual y el nistagmo puede observarse durante varios minutos o de forma inagotable. Las causas son los trastornos vasculares de tipo isquémico transitorio, por disfunción vertebrobasilar, por infartos o hemorragias cerebelosos; puede preceder o acompa-

CUADRO 71-2-4. Diagnóstico diferencial de los síndromes vestibulares

Signos y síntomas	Periférico	Central
Nistagmo	Unidireccional con fase rápida en sentido opuesto a la lesión Combinado: horizontal, rotatorio La fijación visual lo inhibe	Bidireccional o unidireccional Puro: horizontal, rotatorio o vertical La fijación visual no lo inhibe
Vértigo	Intenso	Variable
Alteración del equilibrio	Leve	Intensa
Pruebas vestibulares	Armónicas (todas hacia el mismo lado)	Disarmónicas
Otras alteraciones neurológicas	Raras	Comunes
Hipoacusia	Común	Rara
Duración del cuadro	Limitada, puede ser recurrente	Puede ser crónica

ñar a los ataques migrañosos y aparecer en la esclerosis múltiple y en los tumores del tronco encefálico (**cuadro 71-2-4** y **caso clínico 71-2-7**).

IX NERVIO CRANEAL - NERVIO GLOSOFARÍNGEO

Es un nervio que tiene fibras aferentes y eferentes, somáticas y viscerales, generales y especiales, y que está estrechamente ligado al neumogástrico.

Las ***fibras aferentes somáticas generales*** provienen de la piel del área retroauricular y se proyectan a través de la rama auricular del nervio vago. Las fibras ***aferentes viscerales especiales*** conducen las sensaciones gustativas del tercio posterior de la lengua. Están integradas por una rama sensorial especial, el nervio del seno carotídeo, que interviene en la regulación de la tensión arterial. Las ***fibras aferentes viscerales generales***

CASO CLÍNICO 71-2-7

Livio, de 54 años, zurdo, notó dificultad de la audición en el oído izquierdo al hablar por teléfono en los últimos meses. El día anterior, mientras corría por entrenamiento, sufrió una brusca sensación giratoria de los objetos a su alrededor e inestabilidad, e instintivamente se dejó caer buscando seguridad en el piso. Consultó en el servicio de urgencias por dolor en la rodilla derecha. El médico que lo atendió, al escuchar su relato y comprobar que presentaba nistagmo horizontal, inició una serie de pruebas.

¿Qué pruebas realizó el médico?
¿Qué estudio complementario solicitó el médico al finalizar las pruebas?

Comentario

Frente al hallazgo de una hipoacusia izquierda, el médico realizó la prueba de los diapasones y encontró que el Weber lateralizaba hacia la derecha, el Rinne era positivo y el Schwabach estaba acortado, lo que indicaba una hipoacusia de percepción. Al hacer las pruebas laberínticas el paciente lateralizaba hacia la izquierda. El resto de los nervios craneales no tenían alteraciones. Solicitó una resonancia magnética de cerebro, que mostró un tumor con forma de "cucurucho de helado; el vértice del cono se encontraba dentro del conducto auditivo interno (intracanalicular) y su porción más gruesa, en el ángulo pontocerebeloso (extracanalicular) izquierdo, hallazgo patognomónico de un schwannoma vestibular. Es el tumor más frecuente del ángulo pontocerebeloso (80-90%) y se lo suele llamar neurinoma del acústico (**fig. 1**).

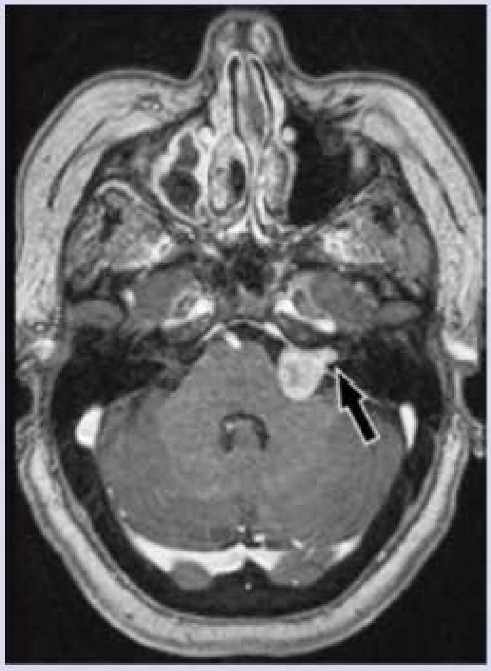


Fig. 1. Resonancia magnética de cerebro en secuencia T1 con gadolinio. Expansión en el ángulo pontocerebeloso izquierdo que se refuerza homogéneamente con el contraste. Tiene una porción intracanalicular (conducto auditivo interno) –*flecha*– y otra mayor extracanalicular. El diagnóstico es el de schwannoma vestibular.

conducen los impulsos táctiles, térmicos y dolorosos de la mucosa del tercio posterior de la lengua, las amígdalas, la pared posterosuperior de la faringe y la trompa de Eustaquio. Las fibras aferentes viscerales penetran en la parte posteroexterna de la médula oblongada y se distribuyen hasta los segmentos rostrales del fascículo solitario y su núcleo. Las ***fibras eferentes viscerales generales*** están destinadas a la glándula parótida y se originan en el núcleo salival inferior. Las ***fibras eferentes motoras*** salen del núcleo ambiguo y van a inervar el músculo estilofaríngeo y partes del constrictor superior de la faringe.

Los ***núcleos sensitivos*** proyectan fibras que se entrecruzan con las del lado opuesto en la línea media, uniéndose con las fibras del lemnisco medio y ascendiendo con él hacia el tálamo y sus proyecciones a la corteza cerebral. El ***núcleo motor*** o ***ambiguo*** tiene inervación bilateral desde la corteza cerebral a través del haz geniculado; a este núcleo llegan también colaterales de los núcleos sensitivos relacionados con ciertos reflejos como la tos, la deglución o el vómito.

Exploración

La **función motora** se explora pidiéndole al paciente que diga la letra A y observando la contracción de los músculos faríngeos. Es difícil evaluar de forma individual la función del músculo estilofaríngeo, ya que su parálisis no produce alteraciones demasiado notorias debido a que comparte la motricidad de la faringe con el músculo palatofaríngeo, inervado por el neumogástrico o vago. En ocasiones, el paladar blando homolateral al glosofaríngeo lesionado puede estar ligeramente descendido.

El **reflejo faríngeo** se explora estimulando con un bajalenguas la pared posterior de la faringe, observando su contracción y si hay náuseas. Intervienen en el arco reflejo el glosofaríngeo y el vago.

El **reflejo velopalatino** se obtiene estimulando el borde libre del paladar blando con un bajalenguas, observándose una elevación de aquel sin desviación de la úvula. En él también intervienen los nervios glosofaríngeo y vago.

La evaluación de las **sensaciones gustativas** se basa en el reconocimiento de los cinco sabores primarios: dulce, amargo, ácido, salado y umami (palabra procedente del japonés que significa sabroso o delicioso), para lo cual se utilizan soluciones (para dar lugar a una sensación sápida, la sustancia debe ser hidrosoluble) con azúcar, quinina, vinagre y sal de mesa; el umami está relacionado con el sabor del glutamato, del aspartato y de ciertos ribonucleótidos. Se embebe un hisopo con alguna de estas sustancias, dejando para el final la evaluación de los sabores ácido y amargo por la persistencia gustativa que producen. Se confeccionan carteles con la denominación de los sabores que el paciente debe identificar y se los coloca frente a él. El examinador toma con una mano la lengua del paciente y la mantiene fuera de la arcada dentaria. Con la otra mano, toca con el hisopo embebido en alguna de las soluciones la región del tercio posterior de la lengua. Cuando el paciente percibe la sensación gustativa, debe levantar la mano y tomar el cartel con la inscripción del correspondiente sabor, "sin hablar". La finalidad de esta última conducta es evitar la dispersión de la solución hacia otras áreas de la lengua cuya inervación gustativa no se está explorando. El mismo procedimiento se utiliza para evaluar el gusto en los dos tercios anteriores de la lengua, a cargo del nervio facial.

Como resultado de esta investigación puede comprobarse la disminución del gusto o **hipogeusia**, su pérdida total o **ageusia**, o la percepción de sabores distintos del que debería percibirse o **parageusia**.

Alteraciones

Las ***lesiones supranucleares*** unilaterales no producen déficit neurológico debido a la inervación corticobulbar bilateral del núcleo ambiguo. Las lesiones corticobulbares bilaterales provocan disfagia grave, risa y llanto inmotivados y disartria (**síndrome seudobulbar**).

Las ***lesiones nucleares***, por lo general de etiología vascular, desmielinizante, tumoral, por enfermedad de la motoneurona y en la siringobulbia, suelen comprometer también los nervios craneales vecinos como el accesorio y el hipogloso, y condicionar trastornos de la deglución (disfagia), disartria y atrofia de la lengua.

Las ***lesiones infranucleares*** o periféricas también suelen asociarse al compromiso de los nervios X y XII, secundarias a alteraciones del foramen yugular (tumores, traumatismos, exudados inflamatorios meníngeos).

Neuralgia del glosofaríngeo

De observación infrecuente, se caracteriza por un dolor lancinante y paroxístico en la región amigdalina, con irradiación hacia la cara lateral del cuello y al oído. En general, el dolor es desencadenado por la deglución. Con frecuencia es idiopática, aunque siempre deben descartarse lesiones estructurales de la base del cráneo (p. ej., cruces vasculares, neurinoma del IX nervio y colesteatoma) (**caso clínico 71-2-8**).

X Nervio craneal - vago

El vago o neumogástrico provee ***fibras motoras preganglionares*** (eferentes viscerales generales), ***fibras motoras*** (eferentes viscerales especiales) para el músculo cricotiroideo y los músculos intrínsecos de la laringe, ***fibras sensoriales*** (aferentes viscerales generales) que provienen de las vísceras torácicas y abdominales, y fibras sensoriales (aferentes somáticas generales) desde el oído externo, función que comparte con el glosofaríngeo y el facial.

Las fibras motoras, originadas en el núcleo ambiguo, inervan los músculos constrictores medio e inferior de la faringe y del velo del paladar, el músculo cricotiroideo (por medio del laríngeo superior) y los músculos intrínsecos de la laringe (a través del recurrente).

Las fibras parasimpáticas preganglionares, que nacen en el núcleo dorsal del vago, proveen la inervación de la faringe, el esófago, el estómago, el intestino delgado, el colon ascendente y el transverso, el páncreas, las vías biliares y la vesícula, la tráquea, los bronquios, los pulmones y el corazón.

Las neuronas del ganglio inferior se proyectan hacia el núcleo del fascículo solitario y dan origen a las fibras que

CASO CLÍNICO 71-2-8

Felipe, de 40 años, comenzó una noche mientras cenaba con un dolor en el lado izquierdo de la garganta. Era breve, punzante y solo aparecía cuando tragaba. No entendía lo que sucedía y lo atribuyó a una lesión provocada por los componentes del guisado que comía. Una semana después, ante la persistencia del dolor, fue examinado por un médico, que no detectó hallazgos físicos anormales. Un mes más tarde el dolor había aumentado y no solo aparecía al tragar, sino también al toser y hablar y se irradiaba al oído. En una oportunidad, al levantarse de la mesa cuando cenaba, se desmayó pero recuperó rápidamente la conciencia. Un médico que se hallaba en el restaurante comprobó un pulso arterial lento y la TA de 90/60 mm Hg. Las evaluaciones neurológica y otorrinolaringológica posteriores fueron normales.
¿Cuál es la causa del dolor?
¿Por qué tuvo un síncope?
¿Cuál es el pronóstico?

Comentario

El cuadro de dolor paroxístico intenso y punzante al tragar, localizado en la región de la amígdala y que se irradia al oído, que se hace crónico, sin hallazgos anormales, sugiere el diagnóstico de neuralgia del glosofaríngeo. El intenso dolor provocó un reflejo vasovagal que se puso de manifiesto al levantarse; otra alternativa es que los impulsos sensitivos generados en la faringe estimulen el núcleo del tracto solitario que, por su parte, estimula los núcleos del vago. La neuralgia del glosofaríngeo es idiopática y responde favorablemente al tratamiento con carbamacepina.

llevan la sensibilidad visceral de la faringe, la laringe y las vísceras abdominales y torácicas. Las fibras que se originan en el ganglio superior son las encargadas de la sensibilidad exteroceptiva de parte del pabellón auricular y el conducto auditivo externo. Existe un grupo de fibras que también parten del ganglio inferior y terminan en el núcleo del fascículo solitario, vinculadas a las aferencias gustativas de las papilas de la epiglotis, el paladar blando y el duro y la faringe. El origen aparente del vago se encuentra en el surco lateral del bulbo espinal o médula oblongada.

Exploración

La exploración motora comienza con la evaluación de la **calidad** y la **articulación de la voz**. En las lesiones del vago que ocasionan una parálisis del velo del paladar, la voz se torna nasal, lo cual es más evidente cuando las lesiones son bilaterales. La parálisis de las cuerdas vocales da lugar a una ***voz bitonal*** (disfonía).

Para evaluar el **velo del paladar** se le solicita al paciente que abra la boca y el examinador observa si existen asimetrías o descenso unilateral o bilateral. Cuando el paciente pronuncia la letra "A" de forma sostenida, se observa cómo se eleva el velo. En el caso de una parálisis unilateral, además de la ausencia o insuficiencia en la elevación del velo de ese lado, hay una desviación de la úvula hacia el lado indemne. Si el compromiso es bilateral, se observan caída bilateral del paladar, ausencia del reflejo palatino, disfagia con regurgitación de los alimentos por la nariz y voz nasal.

La **exploración sensitiva** es difícil de evaluar debido a la superposición del territorio con los de otros nervios craneales y a que algunas estructuras son, clínicamente, de difícil acceso.

Para explorar la **función laríngea** es necesario realizar una laringoscopia; la parálisis unilateral se pone de manifiesto por la pérdida de tensión y separación de la cuerda vocal homolateral. Cuando la parálisis es bilateral, las cuerdas vocales se hallan en posición intermedia entre la abducción y la aducción. Clínicamente, se traduce en afonía y disnea con tiraje y cornaje.

Las causas que generan la alteración de este nervio craneal son similares a las que afectan al glosofaríngeo, aunque además se deberá descartar una patología cervical o torácica (**caso clínico 71-2-9**).

XI NERVIO CRANEAL - NERVIO ACCESORIO

También llamado accesorio del vago, es exclusivamente motor. Se divide en dos ramas: una **interna** o **craneal**, que se origina en el bulbo raquídeo y se la considera parte integrante del vago, y otra **externa** o **espinal**, que nace en el núcleo accesorio del asta ventral de los primeros cuatro segmentos de la médula cervical. Las fibras espinales entran en el cráneo por el foramen magno y luego lo abandonan por el foramen yugular. Más tarde se separan las ramas craneal y espinal, y esta última se dirige hacia el músculo esternocleidomastoideo, cruzando luego el triángulo cervical posterior para inervar el músculo trapecio. La inervación supranuclear se origina en la circunvolución precentral inferior y termina en las astas anteriores homolaterales C1 y C2 (para el músculo esternocleidomastoideo) y en las astas anteriores contralaterales de los segmentos C3 y C4 (para el músculo trapecio).

Exploración

El ***músculo esternocleidomastoideo*** interviene en la flexión y rotación de la cabeza. Se le solicita al enfermo que rote la cabeza, por ejemplo hacia la izquierda contra resistencia (contra la mano del examinador) y entonces se produce la contracción del esternocleidomastoideo derecho, que se evalúa mediante la inspección y la pal-

CASO CLÍNICO 71-2-9

Aurora, de 50 años, consultó por problemas para tragar y disfonía de varias semanas de evolución. La paciente había sido sana toda su vida y no tenía antecedentes de importancia. En el examen neurológico se observó que el reflejo nauseoso del lado derecho estaba abolido y había debilidad del músculo esternocleidomastoideo (ECM) del mismo lado. Una laringoscopia indirecta mostró parálisis de la cuerda vocal derecha.
¿Qué nervios craneales se hallan comprometidos?
¿Qué síndrome se configura?

Comentario

Se hallan comprometidos los nervios IX (vía aferente del reflejo nauseoso), X (vía eferente del reflejo nauseoso y parálisis de cuerda vocal) y XI –accesorio– (debilidad del músculo ECM). Se configura el síndrome del foramen yugular o de Vernet, del lado derecho. La resonancia magnética de cerebro mostró una masa tumoral en el foramen yugular. La TC con ventana ósea evidenció una lisis extensa por metástasis de un carcinoma de mama.

pación. Luego se efectúa la misma maniobra en el lado contrario. Para explorar ambos esternocleidomastoideos al mismo tiempo, se le pide al paciente que flexione la cabeza y al mismo tiempo el examinador establece una resistencia contra la frente del sujeto. El **músculo trapecio** retrae la cabeza, eleva, rota y retrae la escápula, y colabora en la elevación del hombro con el miembro superior abducido. Para examinarlo, se le pide que encoja los hombros contra resistencia, evaluando la fuerza así como el trofismo del músculo.

Alteraciones

La parálisis de un esternocleidomastoideo no altera la postura cefálica en reposo, pero se evidencia hipofunción de la rotación de la cabeza hacia el lado opuesto; además, se observa una ligera desviación del mentón al flexionar la cabeza hacia el lado paralizado. El compromiso del trapecio se pone de manifiesto por el descenso del hombro, con rotación del omóplato hacia afuera y abajo. Es evidente la debilidad en la elevación del hombro. Este nervio craneal suele ser afectado por lesiones del núcleo ambiguo en la médula oblongada, como en las enfermedades de la motoneurona, la siringobulbia y las enfermedades vasculares. Puede estar alterado a nivel del foramen magno (tumores y traumatismos), en la *base del cráneo* en el foramen yugular (tumores de la *base del cráneo*, metástasis, propagados del techo de la faringe en la nasofaringe [*cavum*], infecciones, traumatismos) y en el cuello (adenomegalias, traumatismos y tumores).

XII NERVIO CRANEAL - NERVIO HIPOGLOSO

Suministra inervación motora a la lengua. El núcleo yace en la parte alta de la médula oblongada cerca de la línea media. Las fibras salen entre la pirámide y la oliva a través de una serie de filetes nerviosos que se unen en un tronco único, que emerge del cráneo por el conducto del nervio hipogloso (agujero condíleo anterior). El nervio se dirige hacia adelante y desciende por el cuello hasta el ángulo de la mandíbula. Pasa cerca de la arteria carótida interna y de la vena yugular para dirigirse hacia el hueso hioides y luego medialmente, hacia la lengua. En ella se divide en varias ramas (ramas linguales) que van a inervar los músculos intrínsecos de la lengua y los músculos geniogloso, estilogloso, hiogloso y genihioideo.

Exploración

En primer término se observa la lengua en reposo, con lo cual se pueden objetivar signos de atrofia o fasciculaciones y surcos prominentes. Luego se le pide al paciente que proyecte la lengua hacia afuera y la mueva hacia derecha e izquierda, hacia arriba y abajo. Para determinar la fuerza se le solicita que empuje la mejilla con la lengua, al tiempo que el examinador se opone a este movimiento con su mano.

Alteraciones

Es infrecuente su compromiso aislado y habitualmente se asocia a la afectación de otros nervios craneales como el IX y el X.

Cuando existe una lesión unilateral, al protruirla voluntariamente se observa una desviación hacia el lado afectado por acción del geniogloso sano. Existe, además, una hemiatrofia lingual homolateral, a veces con fasciculaciones. La parálisis bilateral produce una marcada dislalia, asociada a trastornos de la masticación y la deglución.

En las ***lesiones supranucleares bilaterales*** no se observan atrofia ni fasciculaciones y, por lo general, forman parte del síndrome seudobulbar. En las ***lesiones supranucleares unilaterales***, la lengua, si se desvía (tiene inervación supranuclear bilateral), suele hacerlo hacia el lado del hemicuerpo parético o pléjico asociado (hemiparesia o hemiplejía), es decir, hacia el lado contrario al sitio de la lesión cerebral. Las causas más frecuentes de compromiso supranuclear son las vasculares (isquémicas o hemorrágicas), los tumores y los traumatismos. Cuando es agredido en su ***núcleo***, el trastorno suele ser bilateral, con atrofia y fasciculaciones (enfermedades de la segunda motoneurona). En su ***trayecto periférico*** es lesionado por tumores, traumatismos, aneurismas, malformaciones de la charnela occipitocervical (síndrome de Arnold-Chiari, impresión basilar) y en su recorrido cervical, por tumores, traumatismos o daño iatrogénico (**caso clínico 71-2-10**).

SÍNDROMES ASOCIADOS DE LOS NERVIOS CRANEALES

- *Síndrome de la hendidura esfenoidal (de Rochon-Duvigneaud):* rama oftálmica del trigémino y nervios III, IV y VI.
- *Síndrome del vértice de la órbita:* rama oftálmica del trigémino y nervios II, III, IV y VI.
- *Síndrome del seno cavernoso (de Charles Foix):* lesión de los nervios III, IV y VI y ramas sensitivas del trigémino.
- *Síndrome de Gradenigo:* lesión de la rama oftálmica del trigémino y del VI nervio por compromiso de la punta del peñasco.
- *Síndrome del conducto auditivo interno:* afección de los nervios VII y VIII.
- *Síndrome del ángulo pontocerebeloso:* compromiso de los nervios VII y VIII; y por extensión, el V y el VI.
- *Síndrome del foramen lacerum* (*agujero rasgado anterior*): generalmente por tumores del techo de la faringe en la nasofaringe (*cavum*). Se compromete en primer término el VI nervio, luego la tercera rama del V nervio y después los demás oculomotores.
- *Síndrome del foramen yugular (síndrome de Vernet):* lesión de los nervios IX, X y XI.
- *Síndrome del foramen yugular y conducto del nervio hipogloso* (*agujero condíleo anterior*) *(síndrome de Sicard-Collet):* compromiso de los nervios IX, X, XI y XII.
- *Parálisis unilateral global de los nervios craneales (de Garcín-Guillain):* por lo general obedece a tumores (cordomas) infiltrantes de la base del cráneo y afecta todos los nervios craneales de un lado, a excepción de los nervios olfatorio y óptico.

CASO CLÍNICO 71-2-10

Pancracio, un paciente de 65 años internado en la sala de clínica médica, luego de una punción yugular izquierda infructuosa (se punzó la arteria carótida), notó durante el almuerzo que tenía dificultad para mover el alimento en la boca y sentía la "lengua pesada". Cuando se le pidió que sacara la lengua, esta se desvió hacia la izquierda, pero no presentaba atrofia ni fasciculaciones de esa mitad (**fig. 1**). Cuando se le pidió que empujara la mejilla derecha con la lengua, le resultó casi imposible de realizar y el médico pudo, con facilidad, empujarla hacia la línea media. Todas las demás funciones motoras y sensitivas eran normales. El médico hizo el diagnóstico de lesión de la primera neurona motora del XII nervio craneal y solicitó una tomografía computarizada de cerebro para evaluar la presencia de una lesión en el hemisferio derecho.

¿Era correcto el razonamiento del médico?
¿Qué error semiológico cometió?
¿Cuál es la causa de la lesión del XII nervio?

Comentario

Una lengua que protruye hacia la izquierda, sin atrofia ni fasciculaciones, orienta a una lesión de la primera neurona motora y, como el geniogloso sano empuja cruzado, el lado comprometido era la hemilengua izquierda. Su diagnóstico de lesión en el hemisferio derecho era correcto, porque el haz corticonuclear se decusa. Pero las lesiones agudas del hipogloso son difíciles de diferenciar entre la primera y la segunda neurona, ya que la atrofia y las fasciculaciones (segunda neurona) tardan semanas en aparecer y, además, porque junto con los nervios XI y VII inferior son los únicos cuyos núcleos en el tronco encefálico no reciben fibras de ambos hemisferios (primera neurona), aunque para el hipogloso esto no sea estrictamente así. La ausencia de otras manifestaciones de daño neurológico hacía improbable una lesión en el cerebro. El antecedente de la punción yugular del mismo lado de la lesión hizo sospechar un daño traumático del hipogloso en el trayecto entre este vaso y las carótidas interna y externa.

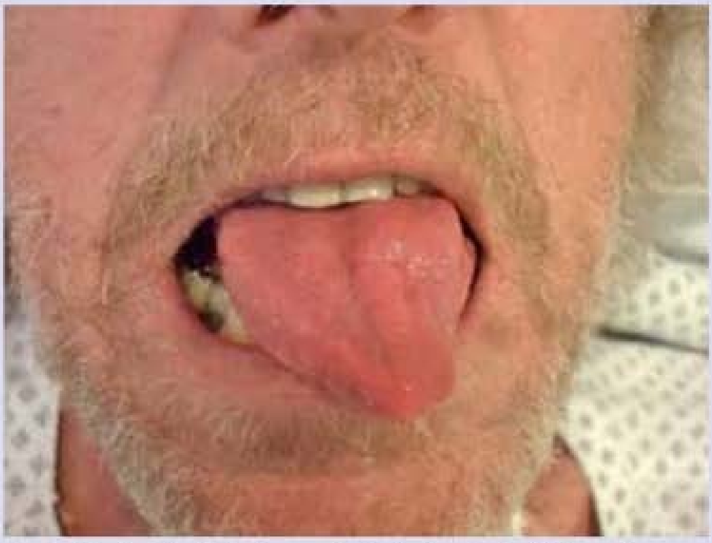


Fig. 1. Desviación de la lengua hacia la izquierda. Nótese el menor volumen de la hemilengua izquierda.

Véase **Bibliografía** cap. 71-2 *Nervios craneales.*

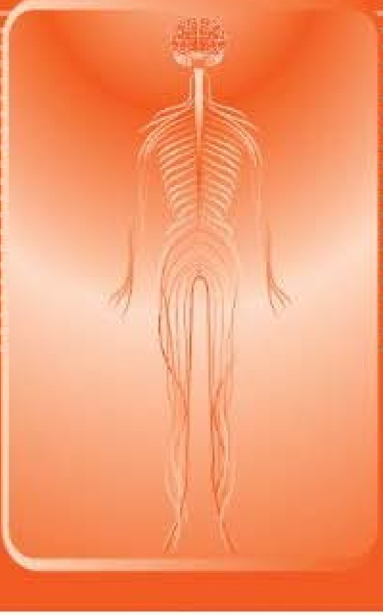
Véanse **Casos cínicos adicionales** cap. 71-2 *Nervios craneales.*

Véase **Autoevaluación** cap. 71-2 *Nervios craneales.*

Véase **Video 30** *Examen de los nervios craneales. Parte I.*

Véase **Video 31** *Examen de los nervios craneales. Parte II.*

71-3



Motilidad

Magdalena Casas y Alejandra González Roffo

El examen de la motilidad comprende la exploración del trofismo, del tono muscular y de la motilidad activa voluntaria o fuerza muscular, e involuntaria (reflejos y actividad automática asociada).

TROFISMO MUSCULAR

La reducción del tamaño muscular, denominada **hipotrofia muscular** o **amiotrofia**, se evalúa mediante la inspección de las masas musculares, su forma y relieves, así como su distribución y signos asociados. Se puede tener una evaluación global del tamaño o trofismo de las masas musculares a través de la medición del diámetro de los miembros con una cinta métrica, haciendo una evaluación comparativa de ambos miembros a un mismo nivel o bien, subjetivamente, tomando con la mano la masa muscular en cuestión.

La **amiotrofia** es la disminución de la masa del músculo y una consecuente disminución o pérdida de su fuerza. Esta afección puede ser consecuencia de lesiones primitivas de la fibra muscular, de carácter hereditario o congénito (miopatías), o adquiridas: por desnutrición; por enfermedades inflamatorias (polimiositis, dermatomiositis), de los nervios periféricos (neuropatías), de la médula espinal (poliomielitis, atrofias espinales) o de la neurona central (primera neurona) y de las vías de la motilidad voluntaria (hemiplejía, paraplejía). El grado de debilidad, las alteraciones de los reflejos y la presencia o no de fasciculaciones dependerán de la causa que origina el cuadro clínico.

Las **amiotrofias de origen neurogénico** producidas por lesiones de la segunda motoneurona de la vía piramidal suelen ser asimétricas, con predominio distal, asociadas a una marcada reducción de la fuerza, hipotonía o atonía, hiporreflexia/arreflexia osteotendinosa, ausencia de alteraciones sensitivas y presencia de *fasciculaciones*. Estas son contracciones involuntarias de fascículos musculares aislados, visibles debajo de los tegumentos como movimientos vermiculares de la masa muscular (véase **video** *Fasciculaciones*). Se observan en patologías de la neurona motora periférica y, en ocasiones, en condiciones normales. En las amiotrofias producidas por lesiones de los nervios periféricos, incluidos los nervios espinales, las alteraciones anteriores guardan una distribución topográfica acorde con el nervio lesionado y, cuando son mixtas, se acompañan de alteraciones sensitivas deficitarias subjetivas y objetivas.

Las **amiotrofias producidas por patologías musculares** o **atrofias miogénicas** se caracterizan por una distribución preferentemente proximal, suelen ser simétricas, los reflejos osteotendinosos en principio dependen del grado de atrofia, al igual que la fuerza muscular, y no hay compromiso sensitivo ni fasciculaciones. La respuesta idiomuscular fisiológica se pierde tempranamente en estos casos. La *respuesta idiomuscular* se explora percutiendo con el martillo de reflejos directo en la masa muscular (p. ej., bíceps); se evalúan la contracción y la velocidad de descontracción muscular (una depresión longitudinal fugaz de la banda de fibras estimulada). No es un reflejo, sino que informa sobre las propiedades contráctiles intrínsecas del músculo. En los pacientes con distrofia miotónica se observa una respuesta idiomuscular aumentada, con una *respuesta miotónica* (depresión localizada limitada al área estimulada) al percutir en la lengua o la región tenar y, en aquellos con tetania, una respuesta exagerada a la percusión muscular que provoca el movimiento de las articulaciones. En el *mioedema* se produce una elevación localizada y transitoria de la masa muscular percutida o comprimida (*rodete miotónico*) y se observa en el mixedema (presente en algunos pacientes hipotiroideos), en la caquexia y en los enfermos graves. La masa muscular representa un 40% del peso corporal total de un individuo normal (**caso clínico 71-3-1**).

CASO CLÍNICO 71-3-1

Galvarino, de 50 años, sin antecedentes patológicos, refiere haber comenzado hace 15 días con dolor y debilidad progresiva de los cuatro miembros que le dificulta incorporarse desde una silla. Consultó a su médico de cabecera, que constató debilidad de predominio proximal en las cinturas escapular y pélvica.

De acuerdo con la localización de la debilidad, ¿dónde se encuentra la lesión?

¿Qué signo de relevancia podría observarse en la inspección?

¿Cómo esperaría encontrar los reflejos osteotendinosos?

Comentario

Se trata de un paciente que padece una cuadriparesia predominantemente proximal de instalación subaguda asociada con dolor muscular. Ante estos hallazgos se debe pensar inicialmente en un compromiso miopático y el signo clínico que se podría observar es una incipiente hipotrofia muscular localizada en ambos brazos y muslos y dolor a la palpación de las masas musculares. Los estudios complementarios y la biopsia muscular evidenciaron una polimiositis. Con respecto a los reflejos, cabe recordar que, para que se produzcan, deben encontrarse indemnes todos sus componentes; por lo tanto, como el músculo es el efector, el paciente presentará reflejos disminuidos o normales en relación con el grado de afectación por la enfermedad.

Las **amiotrofias por desuso** o reflejas acompañan a patologías osteoarticulares y se relacionan topográficamente con estas, por ejemplo, la atrofia cuadricipital en las lesiones de la rodilla. Se trata de una situación reversible al solucionarse o mejorar la patología subyacente.

Se denomina **sarcopenia** a la pérdida de masa y fuerza muscular debida al envejecimiento, como se ve en los adultos mayores, o al sedentarismo.

El aumento de tamaño de los músculos o **hipertrofia muscular** se observa en miopatías como la *enfermedad de Thomsen*, en la que es generalizada y se asocia con miotonía. Además, puede ser secundaria a una actividad muscular intensa y repetida en el tiempo.

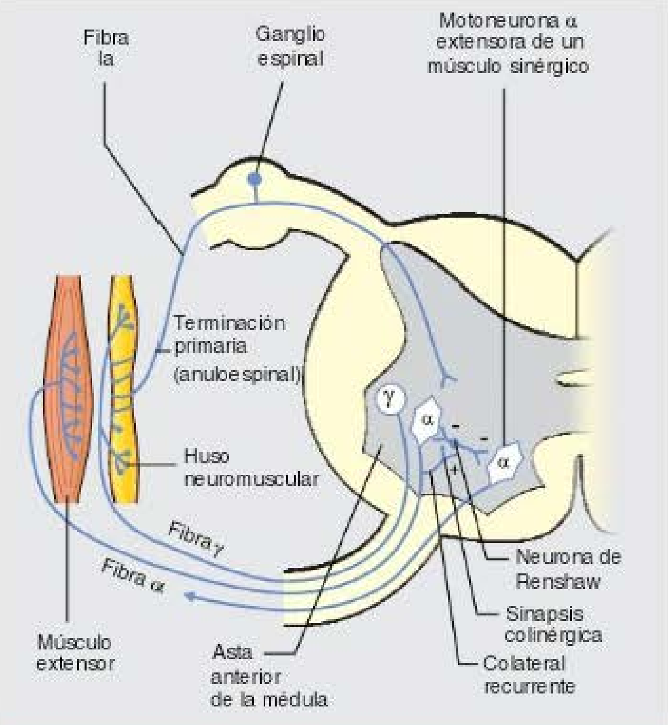


Fig. 71-3-1. Organización elemental del reflejo miotático monosináptico.

El término **seudohipertrofia muscular** designa una condición patológica asociada con ciertas miopatías en las cuales la masa muscular es reemplazada por tejido conjuntivo graso, con reducción de la fuerza a pesar de un aumento aparente del tamaño muscular (*enfermedad de Duchenne*).

La **contractura muscular** aparece en músculos sometidos a acortamientos prolongados, durante semanas o meses, y se constata la limitación del estiramiento máximo de esos músculos, con frecuencia acompañada de dolor. Un ejemplo es la contractura gemelar observada en las mujeres que utilizan calzado con tacos altos (actualmente de rara observación). La contractura resulta de un reordenamiento de la estructura fibrosa del músculo sin pérdida de elementos contráctiles. Asimismo, resulta de lesiones neurológicas centrales, con acortamiento y reemplazo fibroso de los músculos, con eventual fijación articular (p. ej., encefalopatía perinatal/neonatal no evolutiva secundaria a hipoxia-anoxia, postraumatismos encefálicos graves, etc.).

TONO MUSCULAR

Fisiología

El tono muscular es la resistencia que ofrece normalmente un músculo esquelético ante su estiramiento pasivo y se evidencia como una semicontracción muscular ligera y sostenida. La base fisiológica del tono muscular es el ***reflejo miotático*** o de estiramiento muscular, que se integra metaméricamente a nivel espinal modulado por influencias supraespinales. Las terminales intrafusales especializadas de las fibras del huso neuromuscular son sensibles al estiramiento, que representa su estímulo específico. El cuerpo neuronal de esas fibras se halla en el ganglio espinal de la raíz posterior. Su prolongación central hace sinapsis con las motoneuronas alfa ubicadas en el asta anterior medular del segmento correspondiente, que son responsables del brazo efector del reflejo mediado por sus prolongaciones axonales, que salen de la médula por las raíces anteriores e inervan los músculos correspondientes a ese segmento. Como respuesta al estiramiento muscular se producirá, entonces, la contracción refleja del músculo. La optimización de esta respuesta refleja está condicionada, entre otras, por las motoneuronas gamma y las células de Renshaw. Las primeras, ubicadas en el asta anterior medular, inervan las fibras musculares del huso, la parte contráctil de este y determinan su sensibilidad al alargamiento. Estas neuronas se hallan controladas independientemente por múltiples estructuras rostrales. Las células de Renshaw del asta anterior reciben una colateral recurrente del axón de la motoneurona alfa. Esta, a su vez, por su prolongación axonal, inhibe las motoneuronas alfa y gamma y, así, al controlar también las motoneuronas sinérgicas, contribuye a limitar la excesiva sincronización de la actividad de estas (**fig. 71-3-1**).

La regulación supraespinal del tono es compleja. La corteza cerebral ejerce un efecto facilitador por medio del haz piramidal sobre las motoneuronas alfa y gamma a través de la formación reticular mesencefálica, mientras que las acciones inhibitorias son producidas por la corteza orbitofrontal mediante la formación reticular ventromedial del bulbo raquídeo o médula oblongada.

Con respecto a la acción de los ganglios basales, el caudado inhibe las motoneuronas alfa y gamma extensoras, en tanto que el núcleo rojo estimula las motoneuronas alfa y gamma de los músculos flexores e inhibe la mayoría de los extensores. Los núcleos vestibulares, en especial el núcleo de Deiters a través del fascículo vestibuloespinal lateral, facilitan el tono de los músculos extensores.

La porción intermedia y lateral de los lóbulos cerebelosos, por sus conexiones con la sustancia reticulada mesencefálica, facilita el tono, mientras que la porción vermiana del lóbulo anterior ejerce un efecto inhibitorio a expensas de la formación reticular ventromediana del bulbo raquídeo o médula oblongada.

Exploración

La ***inspección*** revela de manera indirecta, por medio de los relieves y formas musculares, el estado del tono muscular. Están más o menos aumentados y definidos en la hipertonía y poco marcados y aplanados en la hipotonía muscular.

La ***palpación***, que de preferencia debe efectuarse ubicando la cara palmar de los dedos del explorador perpendicular al eje mayor de las fibras del músculo evaluado, percibe una consistencia aumentada en los estados de hipertonía y masas musculares blandas y fácilmente depresibles en la hipotonía.

La ***motilidad pasiva*** consiste en la movilización, efectuada por el explorador, de los diferentes segmentos corporales del paciente. Recoge información sobre el tono muscular y también del estado de las estructuras osteoarticulomusculares involucradas.

La ***extensibilidad*** de un músculo es la máxima separación posible entre sus puntos de inserción. Se halla reducida en las contracturas musculares y aumentada en la laxitud ligamentosa. Ligada a la motilidad pasiva, informa sobre el grado de resistencia que el músculo o los grupos musculares oponen a su alargamiento pasivo, que se efectúa en sentido opuesto a su acción y así, por ejemplo, los flexores del antebrazo se exploran extendiendo este sobre el brazo. En los casos de hipertonía se observa el aumento de esa resistencia y sucede lo contrario en la hipotonía. En esta última, el examinador puede flexionar el antebrazo del paciente hasta hacerlo tocar con su hombro o, con el paciente acostado, hacerlo tocar el talón con el isquion (*prueba talón-isquion*).

Las ***pruebas de pasividad de André Thomas*** se realizan con el paciente de pie, con los brazos a ambos lados del cuerpo; tomándolo desde la cintura, se imprime un movimiento de rotación del tronco hacia uno y otro lado. El movimiento pasivo de los miembros superiores será más amplio en los hipotónicos respecto de la normalidad y, en los casos de hemihipotonía, excursionará más ampliamente el del lado hipotónico. En la hipertonía unilateral estará más restringido el del lado hipertónico respecto del normal.

La ***maniobra de Stewart-Holmes*** forma parte de los fenómenos de "rebote". Se le solicita al paciente que flexione el antebrazo sobre el brazo en dirección al hombro homolateral. El explorador trata de extenderlo ejerciendo de manera sostenida cierta fuerza (**fig. 71-3-2**). De forma brusca, el explorador cesa su intento de estiramiento; normalmente se produce un ligero desplazamiento del miembro flexionado, que retorna con rapidez a su posición inicial. En los casos de hipotonía, el miembro superior se desplaza ampliamente y la mano abierta o cerrada del paciente golpea su hombro (que debe estar protegido por la otra mano del explorador) y con frecuencia siguen a esto algunas oscilaciones antes de que retome su posición original. En su producción no solo interviene una incorrecta distribución del tono, sino también una cierta asinergia entre los grupos musculares antagónicos.

Alteraciones

La **hipotonía** (disminución del tono muscular) puede ser de grado variable, asociarse con afecciones neurológicas, o bien constituir por sí sola toda la enfermedad. Patogénicamente, se describen tres tipos de hipotonía: *por lesiones musculares* (miopatías), *por afecciones del sistema nervioso periférico* debido a la interrupción del arco reflejo del tono (enfermedad de la neurona motora periférica, lesiones radiculares y polineuropatías) y *por afecciones del SNC* (enfermedades de la médula espinal como poliomielitis aguda, atrofias espinales, afecciones cerebelosas, trastornos extrapiramidales como las coreas y alteración de la vía piramidal en la fase aguda).

Hay dos tipos de **hipertonía:** la derivada de la lesión de la vía piramidal y por afecciones del sistema extrapiramidal.

La hipertonía secundaria a una afección de la vía piramidal se denomina ***espasticidad***. Se pone de manifiesto como una resistencia plástica a los movimientos pasivos cuando se supera cierta parte del desplazamiento segmentario y tiende a acentuarse a medida que aumenta la velocidad del movimiento pasivo de estiramiento. Cesado este, el miembro tiende espontáneamente a recuperar su postura original. Al efectuarse el estiramiento

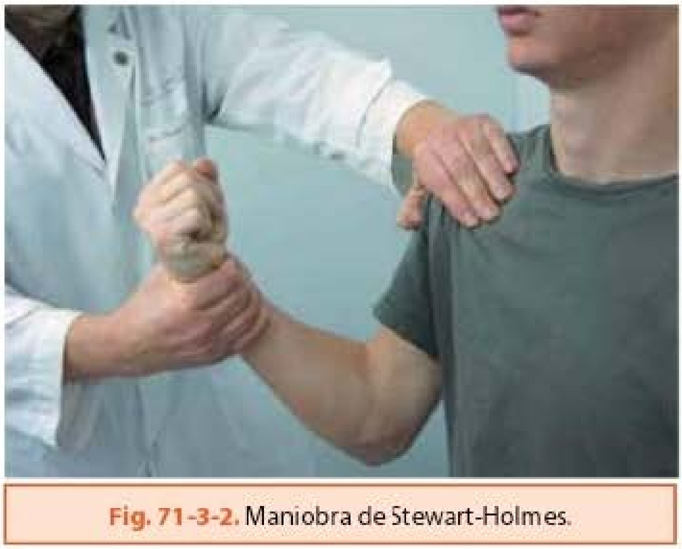


Fig. 71-3-2. Maniobra de Stewart-Holmes.

muscular, se puede asistir a la brusca reducción de la resistencia ofrecida por los músculos antagonistas. Este fenómeno, llamado ***signo de la navaja*** por su similitud con el cierre de una navaja, corresponde a la activación de los órganos tendinosos de Golgi, que por medio de las fibras Ib accionan inhibiendo, por una neurona interpuesta, la motoneurona alfa sinérgica y estimulando las motoneuronas alfa antagónicas. Se lo considera un reflejo de protección que evita el daño muscular potencial, producto de la tensión exagerada (véase **cap. 72-3** *Síndrome piramidal*).

La hipertonía por disfunción extrapiramidal se denomina ***rigidez*** y se distribuye sobre todo en los músculos flexores tanto de los miembros superiores como del tronco y los miembros inferiores y condiciona la postura en flexión. Se manifiesta con la característica resistencia al estiramiento desde el inicio del desplazamiento pasivo del segmento explorado y persiste a lo largo de este con igual intensidad; es más notoria cuanto más lento es el movimiento impuesto (***rigidez en caño de plomo***). En la rigidez del parkinsonismo es característico el ***fenómeno de la rueda dentada***, que describe la sucesión de reducciones pequeñas y transitorias de la hipertonía en cuestión (véase **cap. 72-8** *Síndromes extrapiramidales*).

MOTILIDAD ACTIVA VOLUNTARIA

Comprende la capacidad por parte del paciente de efectuar, sin ayuda, los movimientos que se le solicitan. Para su evaluación, se le pide que realice movimientos utilizando grupos musculares sinérgicos de los segmentos por explorar: el cuello, los miembros superiores, el tronco y los miembros inferiores. Se tendrá en cuenta la incapacidad para hacerlo y, si resulta factible, su calidad, amplitud, velocidad con que lo lleva a cabo y esfuerzo requerido. Se debe descartar la imposibilidad o la limitación para realizarlo por factores osteoarticulares, contracturas musculares, dolor, etc., mediante el interrogatorio, la inspección y la palpación.

Fuerza muscular

Evalúa la fuerza de la contracción muscular al realizar un movimiento activo voluntario. Se explora pidiéndole al paciente que efectúe un movimiento con un segmento corporal, al cual se opone el explorador. Se puede efectuar así, de manera ordenada, el relevamiento de la fuerza de cada músculo o de grupos musculares sinérgicos. Para ello es necesario, por parte del explorador, un conocimiento acabado de la anatomía y de las funciones de cada músculo.

Por ejemplo, se le solicita al paciente que flexione el antebrazo sobre el brazo y, después de verificar que ese movimiento es factible, el explorador se opone a él tratando de extender el antebrazo. Se estará evaluando la fuerza de los músculos bíceps braquial y braquial. Es recomendable efectuar la prueba de modo simultáneo o bien sucesivo en el otro miembro con fines comparativos. De manera similar, se procede con los movimientos de elevación en abducción de los miembros superiores, extensión del antebrazo sobre el brazo, rotación interna y externa, pronación, supinación, flexión palmar y extensión de la mano, flexión y extensión de los dedos, oposición, abducción y aducción de los dedos. De forma análoga, se explora la fuerza para los movimientos de los miembros inferiores: flexión y extensión del muslo sobre la pelvis, rotación interna y externa, abducción y aducción del muslo, extensión y flexión de la pierna sobre el muslo, flexión, extensión, rotación interna (inversión) y externa (eversión) del pie, flexión y extensión de los dedos del pie. Se completa con la evaluación de la fuerza muscular de los flexores y extensores del cuello y de los extensores del dorso, así como de los músculos diafragmático (respiración paradójica) y abdominales.

La **maniobra de Mingazzini** (**fig. 71-3-3**) pone de manifiesto la paresia de los miembros superiores e inferiores. En el primer caso se le solicita al paciente que mantenga los miembros superiores extendidos, a 90° en caso de realizarla sentado y a 45° en caso de decúbito dorsal con los ojos cerrados, por al menos 30 segundos. En caso de paresia y en ese lapso, el miembro afectado caerá antes y con más rapidez que el sano. Es recomendable realizar esta maniobra con las manos en supinación, ya que la paresia por lesión de la vía piramidal produce la caída del miembro acompañada de pronación. Esto permite detectar una paresia de grado muy leve, en la que solo se observa la pronación como signo de debilidad; en la seudoparesia, de origen psicógeno, la caída del miembro será sin pronación. Para los miembros inferiores (**fig. 71-3-4**) se procede de modo análogo; después de ubicar al paciente en decúbito dorsal, con los miembros inferiores extendidos y algo separados para evitar que tomen contacto entre sí, o bien flexionando los muslos sobre la pelvis y la pierna sobre el muslo, se le pide al paciente que los mantenga en esas posiciones al menos 30 segundos o lo que pueda soportar.

La **maniobra de Barré** (**Epónimos**) (**fig. 71-3-5**) se efectúa colocando al paciente en decúbito ventral con las piernas formando un ángulo recto con el muslo, es decir, verticales, y solicitándole que mantenga esa posición todo el tiempo posible. Normalmente, ambas piernas caerán de manera suave y paulatina y, en caso de paresia, la del lado afectado lo hará antes que la del lado sano.

Alteraciones

La incapacidad para efectuar un movimiento dado se denomina **parálisis**, su reducción o dificultad para llevarlo a cabo, **paresia**.

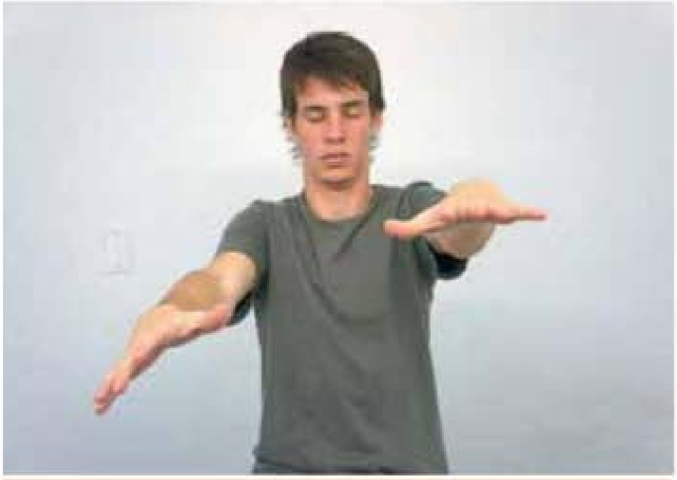


Fig. 71-3-3. Maniobra de Mingazzini para los miembros superiores. Paresia del miembro superior derecho.

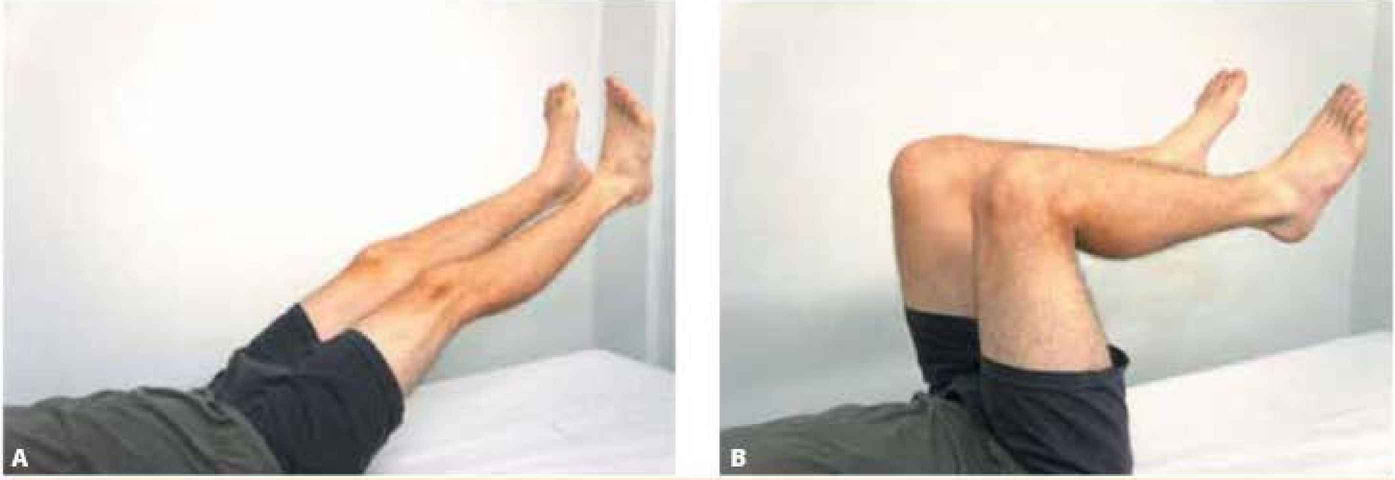


Fig. 71-3-4. A y B. Maniobra de Mingazzini para los miembros inferiores.

Hemiplejía: corresponde a la pérdida de la motilidad activa en un hemicuerpo. Puede tener una distribución faciobraquiocrural o braquiocrural, según afecte la cara y los miembros superior e inferior o solo estos últimos, respectivamente.

Hemiparesia: se refiere a la reducción de la motilidad activa en un hemicuerpo; las consideraciones son análogas a las efectuadas respecto de la hemiplejía.

Cuadriplejía o tetraplejía: es la afectación de los segmentos cervicales de la médula espinal que compromete las funciones en los miembros superiores, el tronco y los miembros inferiores, además de las funciones autonómicas defecatoria, urinaria y sexual.

Cuadriparesia: se aplica a la reducción de la motilidad activa en los cuatro miembros. Para las *lesiones medulares traumáticas*, de acuerdo con la *American Spinal Injury Association* (ASIA), el término "cuadriparesia" es reemplazado por tetraplejía o cuadriplejía incompleta.

Paraplejía: designa la pérdida de la motilidad en los miembros inferiores. En casos de debilidad parcial o parálisis *de origen traumático*, se denomina paraplejía incompleta o completa, respectivamente.

Diplejía: este término se aplica en el caso de que estén afectados solo ambos miembros superiores.

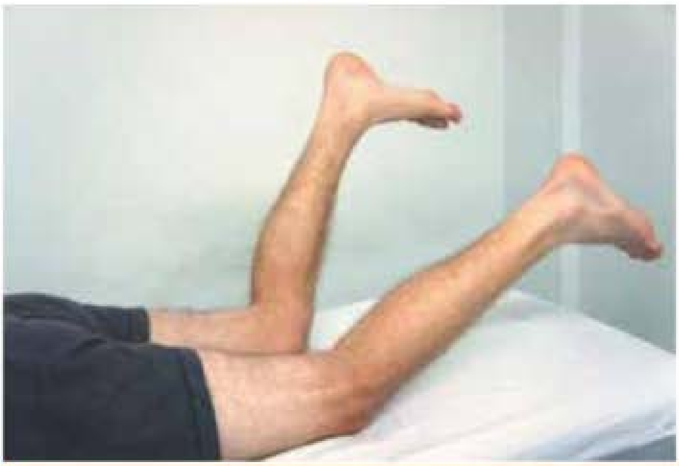


Fig. 71-3-5. Maniobra de Barré. Paresia del miembro inferior izquierdo.

Paraparesia: corresponde a la reducción de la motilidad activa en los miembros inferiores de causa no traumática (p. ej., glioma de la médula).

Monoplejía: implica la parálisis de todos los músculos de un miembro superior o inferior. Este término no debe aplicarse a la parálisis de los músculos o grupos musculares aislados inervados por un solo nervio o una sola raíz motora. La reducción de la movilidad activa en un miembro se denomina **monoparesia**.

Fatigabilidad: corresponde a aquellas situaciones en las que el movimiento inicialmente se efectúa con una fuerza normal, pero ante su repetición, o bien al mantener la contracción muscular, esta se debilita con celeridad. Su presencia evoca ciertas patologías, entre ellas, la de la placa neuromuscular (p. ej., miastenia grave).

MOTILIDAD ACTIVA INVOLUNTARIA

Reflejos

Son respuestas motoras involuntarias a estímulos sensitivos o sensoriales de diferente calidad. Su producción se basa en el arco reflejo que requiere un receptor ubicado en la periferia o en el interior del organismo sobre el que actúa el estímulo, una neurona aferente o sensitiva que conduce el impulso desde aquel hasta la neurona eferente o motora y esta última, que vehiculiza la respuesta al efector, sea este un músculo o una glándula. Entre la neurona sensitiva y la efectora el contacto puede ser directo, o bien puede haber neuronas interpuestas que modulan o modifican de alguna manera la respuesta eferente (reflejos monosinápticos y polisinápticos, en ese orden). Clásicamente, según dónde se aplique el estímulo, los reflejos se dividen en osteotendinosos o profundos y cutaneomucosos o superficiales.

Reflejos osteotendinosos o profundos

Fisiología

Resultan de la percusión de un tendón o de una superficie ósea apropiada, por lo general vecina a aquel, que produce la contracción del músculo vinculado al estímulo. Su base es el reflejo miotático o de estiramiento, del cual representa la respuesta o variedad fásica. Este reflejo monosináptico requiere un estímulo capaz de producir el estiramiento de los receptores del huso muscular y una neurona sensitiva cuyo cuerpo esté ubicado en el ganglio espinal, con una prolongación periférica que es una fibra de tipo Ia y otra central en la raíz posterior, que en el segmento medular correspondiente hace sinapsis con la motoneurona alfa del asta anterior, cuya prolongación axonal tras su recorrido periférico (raíz anterior, nervio espinal, nervio periférico) llega al efector, representado por el músculo esquelético en el que se originó la excitación.

La respuesta de la motoneurona alfa se modifica, como se vio al examinar el tono muscular, a través de las motoneuronas gamma que modulan la sensibilidad al alargamiento de las fibras del huso al inervar la porción contráctil de este. Sobre ellas accionan influencias segmentarias y rostrales inhibidoras y facilitadoras, y las células de Renshaw, que garantizan la selectividad y adecuación de la respuesta motora.

Exploración

La exploración de las respuestas reflejas miotáticas u osteotendinosas informa de la funcionalidad y el estado estructural del receptor del estímulo; de sus vertientes aferente y eferente, ubicadas en la dependencia del sistema nervioso periférico; del segmento medular o del tronco cerebral donde se ubica la sinapsis entre la neurona sensitiva y la motora, o centro reflejo y, finalmente, del estado del músculo efector.

El estímulo aplicado, la percusión del tendón o del relieve óseo correspondiente, debe ser brusco, breve y preciso. Se efectúa con el martillo de reflejos, percutiendo directamente sobre la piel que cubre las estructuras en cuestión, o bien el explorador puede interponer su dedo índice y percutir sobre él. El estímulo, de preferencia, debe ser único y se repetirá según necesidad luego de unos segundos, evitando así el período refractario del reflejo. La respuesta se valora como se muestra en el **cuadro 71-3-1**. En la **figura 71-3-6** se detalla cómo consignar en la historia clínica los reflejos osteotendinosos, cutaneoabdominales y plantares.

El músculo para explorar tiene que estar suficientemente relajado, pero en un estado de tensión o estiramiento adecuado para generar la respuesta óptima. El paciente debe ubicarse en una postura cómoda, en un ambiente tranquilo y con una temperatura agradable. En el caso de las personas ansiosas, en el de aquellas cuya colaboración es escasa o que no logran relajarse de forma adecuada, se puede apelar a diversos recursos para distraerlas respecto de la prueba que se va a realizar. Para lograr este cometido puede utilizarse la ***maniobra de Jendrassik***, en la cual se le pide al paciente que enganche entre sí los dedos de ambas manos y tire en sentido contrario, o cualquier otra maniobra distractora como manteniendo un diálogo o bien solicitándole que efectúe un cálculo matemático simple o recite una serie de dígitos.

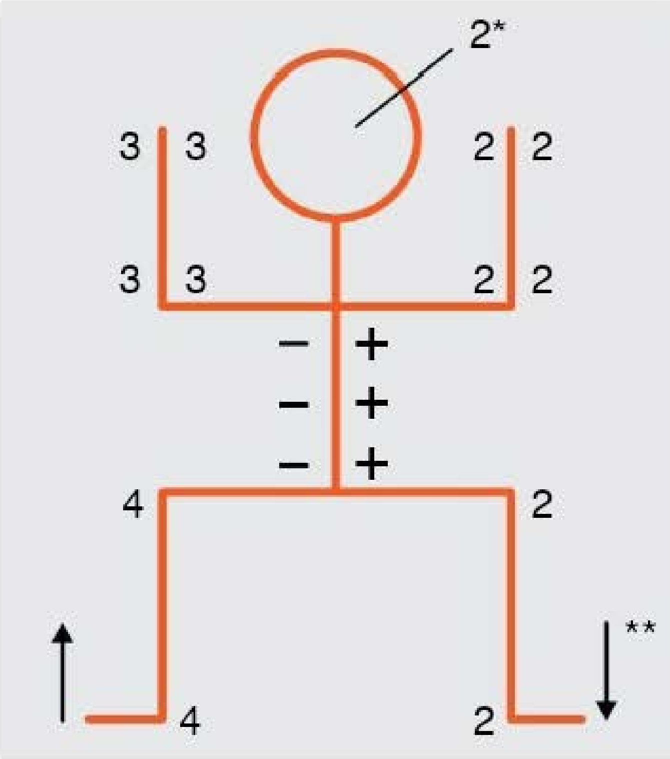
CUADRO 71-3-1. Valoración de los reflejos osteotendinosos

Ausente	0
Hiporreflexia	1
Normal	2
Vivo	3
Hiperreflexia	4

Se recomienda que el examen sea ordenado, procediendo de preferencia en sentido rostrocaudal, y que los reflejos homólogos se obtengan en uno y otro lado sucesivamente para efectuar un análisis comparativo de las respuestas (reflejos segmentarios), que debe extenderse también respecto del control suprasegmentario de los reflejos (p. ej., pendulares en caso de cerebelopatías) e "infrasegmentarios" en caso de lesión medular (p. ej., hiperreflexia por afección de la vía piramidal).

Los reflejos profundos que suelen explorarse son:

- **Reflejo nasopalpebral o glabelar:** se percute inmediatamente por encima del entrecejo o glabela, produciendo la contracción de los orbiculares de los párpados. La vía es trigémino-facial y su centro se ubica en la protuberancia.
- **Reflejo superciliar:** se percute inmediatamente por encima de la mitad de la arcada superciliar, con lo que se obtiene la contracción de ambos orbiculares de los párpados. Comparte con el anterior vías y centro si-



Los miembros superiores con las palmas hacia adelante.
* Reflejo maseterino
** En caso de un reflejo plantar indiferente se colocarán juntas una flecha hacia arriba y otra hacia abajo (   ).

Fig. 71-3-6. Esquema para el registro de los reflejos osteotendinosos, cutaneoabdominales y plantares. En la figura se representa a un paciente que sufrió un ataque cerebrovascular con secuelas motoras en el hemicuerpo derecho.

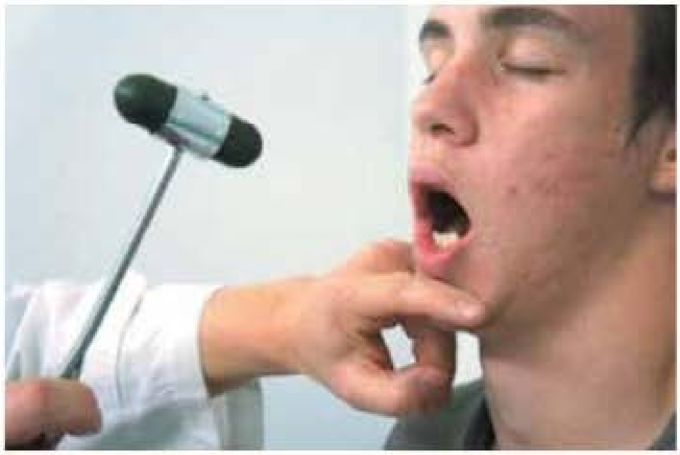


Fig. 71-3-7. Exploración del reflejo maseterino.

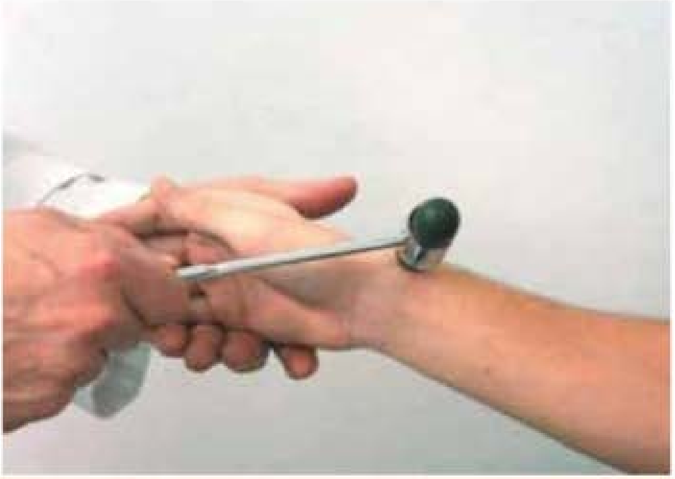


Fig. 71-3-9. Exploración del reflejo estiloradial.

milares. En la obtención de estos reflejos, glabelar y superciliar, el estímulo debe aplicarse suavemente y si es posible desde arriba y atrás, para evitar el cierre palpebral como respuesta del reflejo oculopalpebral, o bien manteniendo los párpados ligeramente cerrados o entornados.

- **Reflejo maseterino:** el paciente se halla con la boca ligeramente entreabierta. Se percute sobre el dedo índice izquierdo del explorador ubicado sobre el mentón del paciente desde arriba hacia abajo. Se obtiene la contracción de los músculos maseteros y temporales, con el correspondiente ascenso de la mandíbula. La vía del reflejo es trigémino-trigeminal y el centro reflejo se ubica en la protuberancia (**fig. 17-3-7**). Dado que la regulación del reflejo motor es supranuclear, su exaltación sugiere lesiones supratentoriales bilaterales (véase **video** *Reflejo maseterino*).
- **Reflejo bicipital:** el miembro superior se coloca en semiflexión y supinación, reposando sobre la mano izquierda del explorador. Se percute sobre el tendón del bíceps. Se produce la flexión del antebrazo sobre el brazo y una leve supinación por contracción de los músculos bíceps y braquial. Corresponde a los niveles segmentarios cervicales C5-C6 (**fig. 71-3-8**).
- **Reflejo tricipital:** se coloca horizontalmente el brazo del paciente de tal modo que descanse sobre la mano izquierda del explorador y el antebrazo penda verticalmente. Se percute el tendón del tríceps. Se obtiene la extensión del antebrazo sobre el brazo por la contracción del tríceps. Corresponde a los segmentos C7-C8 (**fig. 71-3-9**).

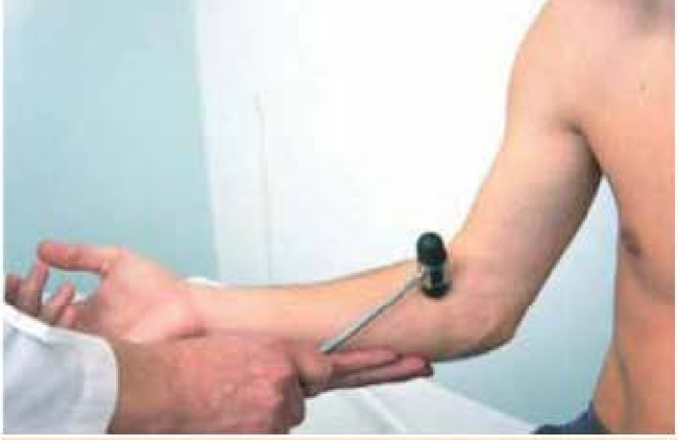


Fig. 71-3-8. Exploración del reflejo bicipital.

- **Reflejo estilorradial:** se coloca el miembro superior en ligera flexión, con el borde cubital de la mano del paciente reposando sobre la mano izquierda del explorador. Se percute sobre la apófisis estiloides del radio, en la que se inserta el tendón del supinador. Se produce la flexión del antebrazo sobre el brazo, ligera flexión de los dedos y de la muñeca y discreta supinación. Corresponde a los segmentos C5-C6 (**fig. 71-3-10**).
- **Reflejo cubitopronador:** se coloca el miembro superior en ligera flexión y pronación, dejando expuesta la apófisis estiloides del cubital, sobre la mano del explorador o sobre el muslo. Se percute la porción inferior del cúbito inmediatamente por encima de la apófisis estiloides. Se produce la pronación del antebrazo y una ligera aducción. Corresponde al segmento C8 (**fig. 71-3-11**).
- **Reflejo mediopubiano:** el paciente se halla en decúbito dorsal con los músculos abdominales relajados y los muslos en ligera abducción y rotación interna, o sentado con el dorso ligeramente extendido y apoyado sobre una superficie y las piernas pendiendo fuera de la camilla. Se percute el pubis sobre la línea media. Se obtiene la contracción de los músculos del abdomen, en particular de la porción inferior del recto anterior, que provoca el descenso del ombligo y la aducción de los muslos. Corresponde a los segmentos torácicos T11 y T12 para la respuesta abdominal y a los lumbares L2-L4 para la aductora de la cadera (**fig. 71-3-12**).
- **Reflejo rotuliano o patelar:** se ubica al paciente sentado en el borde de la camilla con las piernas pendiendo verticalmente y se percute sobre el tendón rotuliano. Se obtiene la extensión de la pierna sobre el muslo por contracción del cuádriceps. Corresponde a los segmentos lumbares L3 y, subsidiariamente, al L4 (**fig. 71-3-13A**). Se puede lograr también con el paciente sentado, colocando el miembro inferior para explorar cruzado sobre el otro, o bien estando el paciente en decúbito dorsal se toma el miembro inferior ligeramente flexionado a nivel de la rodilla apoyándolo sobre la mano izquierda del explorador. Se procede

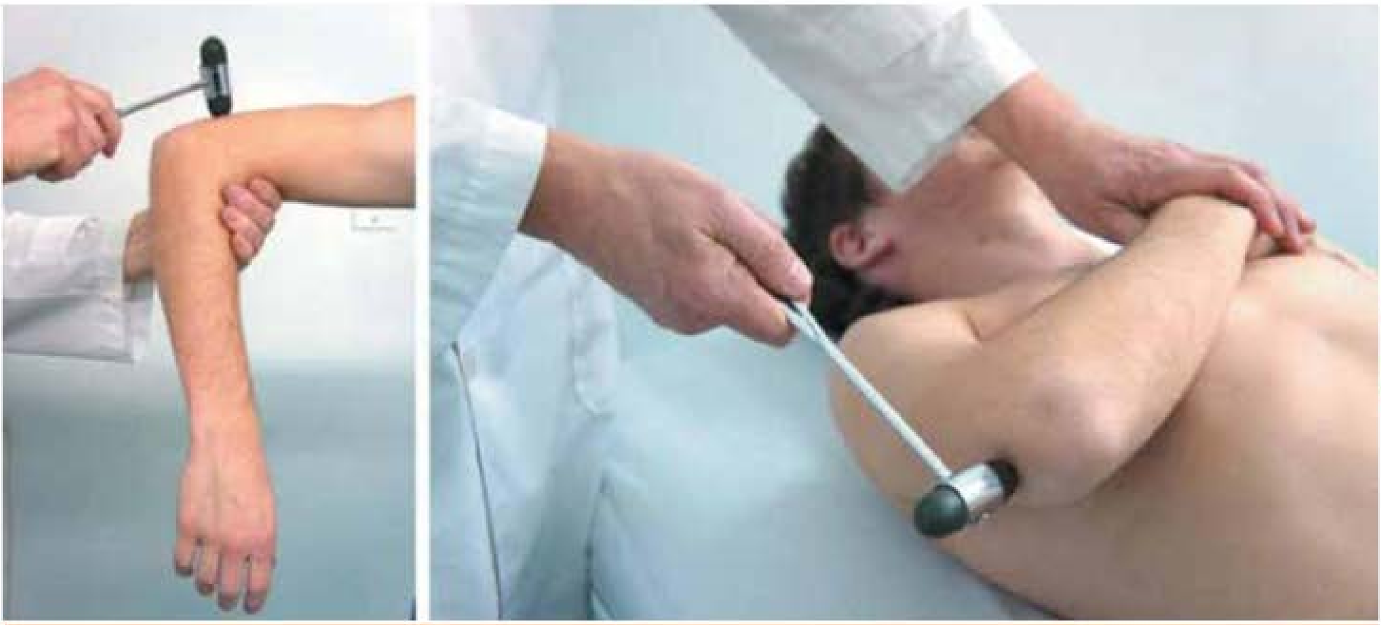


Fig. 71-3-10. A. Exploración del reflejo tricipital. **B.** En el paciente acostado.

luego de manera análoga a la ya explicada, con resultados similares (**fig. 71-3-13B y C**).

- **Reflejo aquiliano:** se coloca al paciente sentado con las piernas pendiendo verticalmente, se toma su pie con la mano izquierda, se le aplica una ligera flexión dorsal y se percute el tendón de Aquiles (**fig. 71-3-14A**). Se produce la flexión plantar del pie sobre la pierna por contracción de los gemelos y el sóleo. Corresponde al segmento sacro S1. También se puede hacer arrodillar al paciente sobre el borde de la camilla, con los pies hacia afuera y, provocando una ligera flexión dorsal del pie, se percute el tendón de Aquiles (**fig. 71-3-14B**), o bien con el paciente en decúbito dorsal, se coloca la pierna flexionada a nivel de la rodilla apoyada sobre la otra pierna que se halla extendida y, tras aplicar una ligera flexión dorsal del pie, se percute el tendón de Aquiles (**fig. 71-3-14C**).

Alteraciones

La respuesta de los reflejos osteotendinosos puede ser normal cuando se corresponde cuantitativamente con la intensidad del estímulo aplicado, estar reducida (hiporreflexia) o abolida (arreflexia), aumentada (hiperreflexia), o puede existir la inversión de la respuesta.

Hiperreflexia osteotendinosa: la amplitud de la respuesta es excesiva e informa sobre la liberación del reflejo miotático de influencias inhibitorias, en particular por lesiones o disfunciones que comprometen la vía piramidal. Puede asociarse con respuestas policinéticas cuando, después de aplicar el estímulo adecuado, se obtiene una respuesta múltiple; con el aumento o la extensión del área reflexógena cuando la respuesta se obtiene aplicando el estímulo en zonas más o menos alejadas de aquellas que se estimulan o se percuten normalmente; o puede estar acompañado por otros signos de liberación piramidal como el **signo de Babinski** (**Epónimos**) y el ***clonus*** (**caso clínico 71-3-2**).

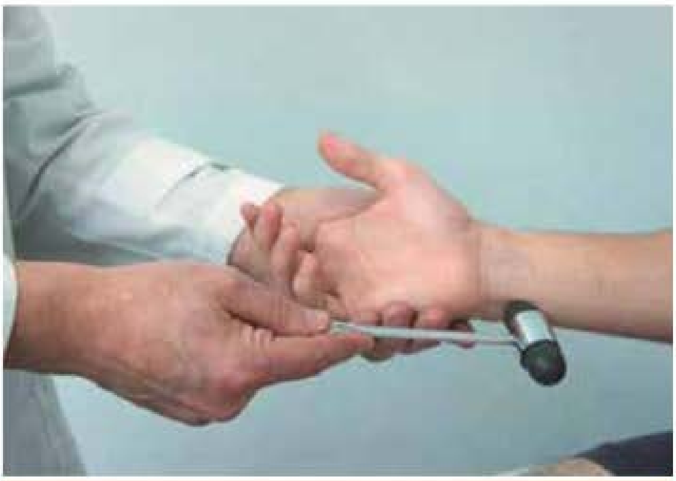


Fig. 71-3-11. Exploración del reflejo cubitopronador.

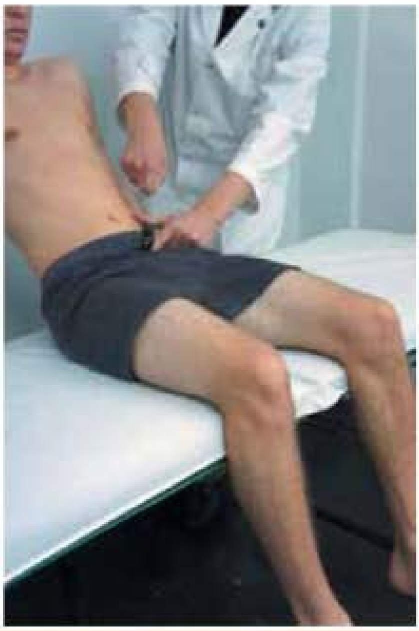


Fig. 71-3-12. Exploración del reflejo mediopubiano.

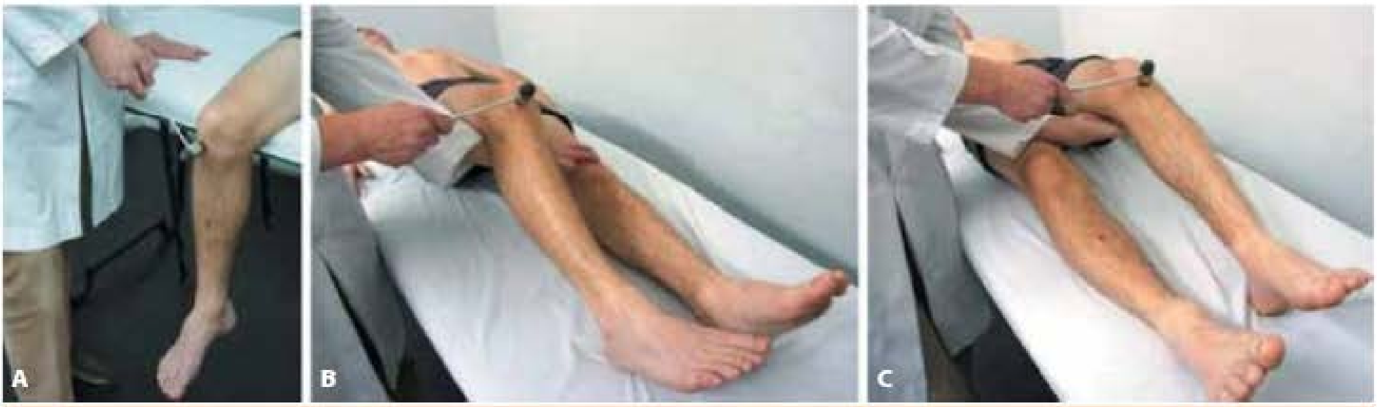


Fig. 71-3-13. A. Exploración del reflejo rotuliano. **B** y **C.** En el paciente acostado.

Cabe destacar la trascendencia que tiene la exploración del reflejo maseterino en un paciente con cuadriparesia o cuadriplejía e hiperreflexia, ya que si se halla exaltado indica lesión supratentorial bilateral y aleja el diagnóstico de lesión medular (**caso clínico 71-3-3**).

En algunas oportunidades se producen respuestas reflejas exaltadas en sujetos sin lesiones neurológicas, que a menudo se asocian a estados de ansiedad e hipertiroidismo, entre otros. Esta respuesta se describe también como **reflejo vivo**, el cual en función de su intensidad se ubica entre la normalidad y la hiperreflexia; a diferencia de esta última, carece de extensión o difusión del área reflexógena y no siempre es patológico.

Hiporreflexia y arreflexia osteotendinosas: corresponden, respectivamente, a la reducción notoria y a la abolición de la respuesta motora después de la aplicación adecuada del estímulo. Se las observa acompañando a patologías del sistema nervioso periférico (raíces anteriores y/o posteriores, nervio espinal, plexos, troncos nerviosos), bloqueos de la unión neuromuscular; atrofia importante del músculo; afecciones que comprometen la neurona de la raíz posterior, el asta posterior de la médula y las motoneuronas del asta anterior; así como en el período de "shock medular". En pacientes hipotiroideos es frecuente observar un enlentecimiento de la fase de relajación de los reflejos rotuliano y aquiliano. La hiporreflexia es de observación habitual en los pacientes adultos mayores.

Inversión del reflejo osteotendinoso: en este caso, en lugar de la respuesta esperable, por ejemplo flexión del antebrazo sobre el brazo en el reflejo bicipital, se obtiene su extensión. Se asocia con la pérdida del reflejo segmentario estimulado. El mecanismo sería el descenso del umbral reflexógeno y la activación de los músculos antagonistas por la vibración transmitida al aplicar el estímulo.

Clonus* o clono:** se trata de una respuesta muscular refleja en la que las contracciones se suceden de manera más o menos rítmica mientras dura la aplicación del estímulo, en este caso, el estiramiento muscular. Resulta de la liberación del reflejo miotático de estímulos inhibitorios suprasegmentarios y tiene un significado similar a la hiperreflexia osteotendinosa, en la cual integra el síndrome piramidal. Para explorar el ***clonus de rodilla (véase **video** *Clonus de rótula*), el paciente se ubica en decúbito dorsal con los miembros inferiores en extensión; el explorador toma el borde superior de la rótula con los dedos pulgar e índice y la desplaza decididamente hacia abajo, manteniendo el estiramiento (**fig. 71-3-15A**). Se produce como respuesta la contracción del músculo cuádriceps, con el desplazamiento en sentido cefálico de la rótula que, al seguir empujada hacia abajo, repite el ciclo y las contracciones-estiramientos del músculo se suceden de manera más o menos rítmica mientras dura la prueba. Para explorar el ***clonus de pie***, el paciente puede colocarse en decúbito dorsal, se flexiona la pierna sobre el muslo en ángulo recto, apoyando la cara posterior de la pierna en el antebrazo o en la mano izquierda del explorador (**fig. 71-3-15B**). Se toma el pie por la planta y se realiza una decidida dorsiflexión, manteniendo esta postura. Se produce la contracción de los gemelos y el sóleo, con la consiguiente flexión plantar del pie, y se suceden así los movimientos de flexión y extensión, que persisten mientras dure el estiramiento de los músculos posteriores de la pierna (véase **video** *Clonus de pie*). El ***clonus de mano*** se explora con el an-

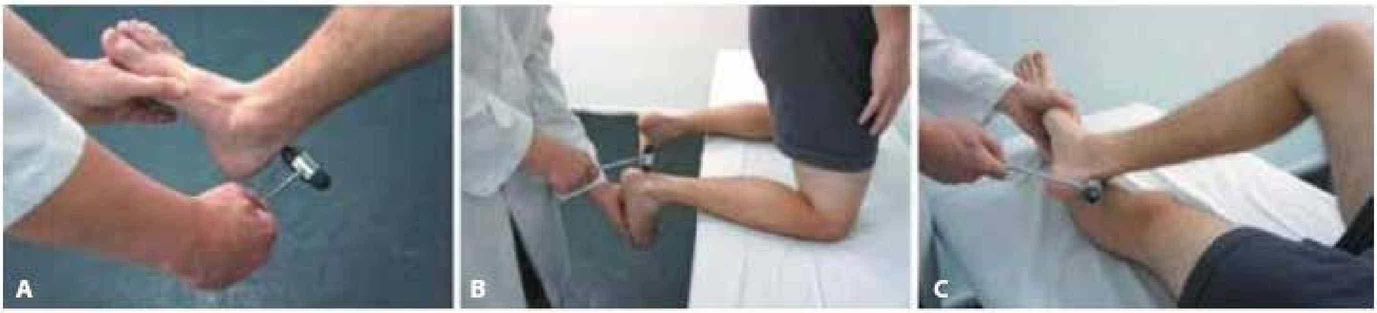


Fig. 71-3-14. A a **C.** Exploración del reflejo aquiliano.

CASO CLÍNICO 71-3-2

Eulogio, de 65 años, consultó por debilidad en el hemicuerpo izquierdo de inicio súbito hace 10 días, que se mantuvo estable hasta la consulta. Presenta como antecedentes patológicos diabetes mellitus de 30 años de evolución, dislipidemia, HTA y obesidad.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

¿Qué hallazgos esperaría encontrar en el examen físico neurológico?

Comentario

Con estos datos se debería pensar, en primera instancia, que se trata de un paciente con alto riesgo de padecer ateroesclerosis y que sufrió un ataque cerebrovascular isquémico por el inicio súbito de los síntomas, actualmente en etapa subaguda. En el examen físico se encontrarán signos de compromiso de la motoneurona superior (vía piramidal) en el hemicuerpo izquierdo (espasticidad, hiperreflexia, signo de Babinski y *clonus*).

CASO CLÍNICO 71-3-3

Eric, de 23 años, es llevado al servicio de emergencias por haber sufrido, hace una hora, un traumatismo craneoencefálico con pérdida de la conciencia. En el examen físico se evidenciaron, como datos relevantes, debilidad generalizada, hiperreflexia en los miembros superiores e inferiores, signo de Babinski bilateral, reflejo maseterino vivo y un hematoma en la región posterior del cuello.

¿Dónde se encuentra la lesión?

¿Qué valor localizador tiene el reflejo maseterino vivo?

Comentario

Sin duda, el paciente tiene signos de liberación piramidal en el contexto de un traumatismo craneoencefálico y un hematoma en la región posterior del cuello, que podría estar asociado con un traumatismo vertebromedular en ese nivel. Uno de los grandes desafíos será entonces diferenciar, con el examen neurológico, si la lesión se encuentra en el encéfalo o en la médula espinal, ya que ambos podrían producir dichos hallazgos. Frente a esta situación, cobra relevancia la exploración del reflejo maseterino, ya que cuando se encuentra exaltado, como en este caso, sugiere una lesión encefálica supratentorial y bilateral. Sin embargo, una alternativa es la disección de la arteria vertebral única e isquemia protuberancial alta, que bien puede estar asociada a edema encefálico difuso y contusiones supratentoriales, y hemorragia subaracnoidea (recordar que la causa más frecuente de esta última es el traumatismo craneoencefálico).

tebrazo flexionado y apoyado sobre una superficie con la mano en extensión. Se aplica un movimiento brusco de extensión de la muñeca, que se mantiene en esa posición y, mientras ello dure, se obtiene la sucesión de sacudidas extensoras-flexoras de la mano (**fig. 71-3-15C**). El ***clonus de mandíbula*** se obtiene al tomar el reflejo y se mantiene el estiramiento de los músculos maseteros y temporales.

En algunos sujetos se pueden observar normalmente algunas sacudidas clónicas al mantener el estiramiento muscular, pero la respuesta se agota después de dos o tres movimientos, pese a la persistencia del estímulo de estiramiento. Asimismo, si al obtener un reflejo se produce un *clonus* agotable, se consigna como reflejo osteotendinoso *cloniforme*. El ***clonus* verdadero** es **inagotable**.

Reflejos superficiales o cutaneomucosos

Se obtienen por estímulos que actúan sobre la superficie cutánea o mucosa. A diferencia de los reflejos osteotendinosos, los cutaneomucosos tienden a ser polisinápticos, multineuronales y la respuesta motora tiene una latencia más prolongada. Se los considera reflejos de defensa y, así, ante estímulos nociceptivos aplicados sobre los miembros, las respuestas son flexoras ("de retirada"), involucran varios músculos sinérgicos y pueden extenderse a todo el miembro.

Reflejo corneopalpebral: se explora rozando suavemente la córnea, de preferencia en el limbo esclerocorneal, con un pequeño trozo de algodón, o se deja caer desde 10 cm una gota de solución fisiológica en la córnea. Se produce, como respuesta, la contracción del orbicular de los párpados, con el consiguiente cierre palpebral. La respuesta es consensual. La vía es trigeminofacial y el centro reflejo se ubica en la protuberancia.

Reflejo palatino o velopalatino: se le indica al paciente que abra ampliamente la boca y se roza con el bajalenguas el borde libre del velo del paladar. Se produce la elevación del velo palatino por contracción de los músculos que lo integran. La vía es glosofaringeovagal. La exploración debe ser bilateral.

Reflejo faríngeo: el estímulo consiste en el roce de la pared faríngea con el extremo del bajalenguas o con un palillo envuelto en su extremo con algodón. La respuesta consiste en la contracción de los constrictores de la faringe asociada con una sensación nauseosa. La vía es glosofaringeovagal. El centro reflejo, como el del anterior, se halla en la médula oblongada (bulbo raquídeo).

Reflejos cutáneos abdominales: se obtienen con el paciente en decúbito dorsal, relajado, con ambos miem-

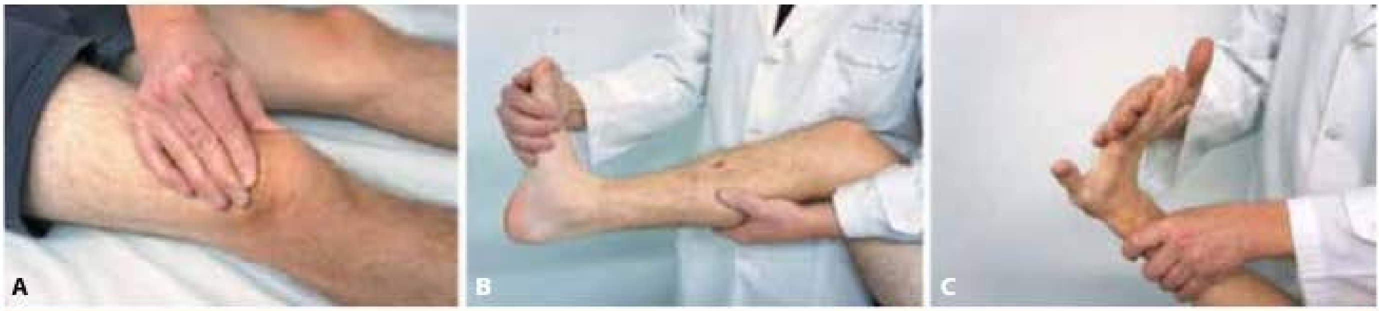


Fig. 71-3-15. Exploración del *clonus*. **A.** De rodilla. **B.** De pie. **C.** De mano.

bros superiores reposando a los costados del cuerpo. El estímulo consiste en el desplazamiento desde afuera hacia adentro de una punta roma sobre la pared anterior del abdomen. Se aplica por encima del ombligo, a nivel de este y por debajo tanto de un lado como del otro (reflejos cutaneoabdominal superior, medio e inferior, respectivamente). La respuesta consiste en la contracción de los músculos de la pared abdominal homolateral y el desplazamiento consiguiente del ombligo hacia el lado estimulado. El reflejo cutaneobdominal superior informa sobre los segmentos torácicos T7 a T9 tanto en sus aferencias y eferencias como en su componente central; el medio lo hace respecto del segmento torácico T10 y el inferior, de los torácicos dorsales T11 y T12. En las personas obesas, multíparas o con abdomen de paredes flácidas, pueden ser difíciles de obtener o de visualizar.

Reflejo cremasteriano: el paciente se ubica en decúbito dorsal con los muslos en discreta abducción. Se desplaza una punta roma de abajo hacia arriba sobre el tercio superior de la cara interna del muslo. Se produce la contracción del cremáster homolateral con la elevación del testículo de ese lado. Corresponde a los segmentos lumbares L1 y L2. No debe confundirse con el reflejo dartoico de filiación autonómica (simpática), que consiste en la contracción del dartos (segunda capa estructural de las bolsas testiculares) en respuesta al frío o las emociones; permite mantener la temperatura óptima para el funcionamiento de los testículos.

Reflejo plantar: se estimula con una punta roma que se desplaza por la planta del pie siguiendo su borde externo y luego transversalmente de afuera hacia adentro sobre la piel que cubre la cabeza de los metatarsianos, para concluir detrás del *hallux*. El estímulo debe ser suave pero firme. Se produce la flexión del *hallux* y del resto de los dedos del pie. Se corresponde con los segmentos lumbar L4 a sacro S2 (**fig. 71-3-16A y B**).

Reflejo bulbocavernoso: se roza suavemente la mucosa del glande y se obtiene la contracción del músculo bulbocavernoso palpable por los dedos del explorador colocados sobre la cara inferior de la uretra detrás del escroto. Corresponde a los segmentos sacros S3 y S4.

Reflejo anal: la estimulación por roce o por contacto de una punta ligeramente irregular de la mucosa o piel perianal origina la contracción visible o palpable del esfínter externo del ano. Corresponde a los segmentos sacros S2 a S5.

Alteraciones

Los reflejos cutaneomucosos pueden hallarse reducidos o abolidos por interferencias en sus porciones aferente y eferente, pero además, la lesión de la vía piramidal produce también su atenuación o abolición homolateral a la paresia o bilateralmente cuando ambas vías resultan afectadas. A las respuestas exageradas por lo general se les asigna un carácter funcional y son frecuentes en los sujetos ansiosos.

La inversión de la respuesta es muy útil en el reflejo plantar. Después de su aplicación usual se produce la extensión del *hallux* y, eventualmente, la del resto de los dedos, que se separan en abducción remedando la apertura de un abanico (véase **video** *Signo de Babinski*).

La inversión del reflejo plantar se denomina **signo de Babinski** (**fig. 71-3-16C**) y se observa sobre todo en las lesiones de la vía piramidal, aunque puede hallarse de forma transitoria luego de una crisis epiléptica focal o de inicio generalizada tónico-clónica, o días o semanas después de un brote de esclerosis múltiple que comprometa la vía piramidal. Es normal durante los primeros 2 años de vida, pues la mielinización de las fibras piramidales es incompleta al nacer, progresa de manera gradual en dirección craneocaudal y, por lo tanto, adquiere funcionalidad progresivamente.

No debe confundirse con la extensión mucho más rápida del *hallux* y el resto de los dedos, que incluye en ocasiones la flexión del pie, todo como expresión de una respuesta de defensa en sujetos nerviosos o extremadamente sensibles ante determinados estímulos.

La respuesta extensora se puede obtener también estimulando el borde lateral del pie por debajo del maléolo externo: **maniobra de Chaddock**; deslizando firmemente los dedos índice y pulgar del explorador desde arriba hacia abajo sobre el borde anterior de la tibia: **maniobra de Oppenheim**; comprimiendo con la mano la masa gemelar: **maniobra de Gordon**; comprimiendo el tendón de Aquiles: **maniobra de Schaeffer**, o estimulando con un elemento punzante el dorso del pie en el espacio entre el cuarto y el quinto dedo: **signo de Bing**. Este conjunto de maniobras (las más importantes son las primeras dos) que implican una respuesta común y tienen similar significado se denominan globalmente ***sucedáneos del signo de Babinski*** y pueden mejorar su sensibilidad frente a la negatividad de la maniobra tradicional de su exploración. Las maniobras de Oppenheim,

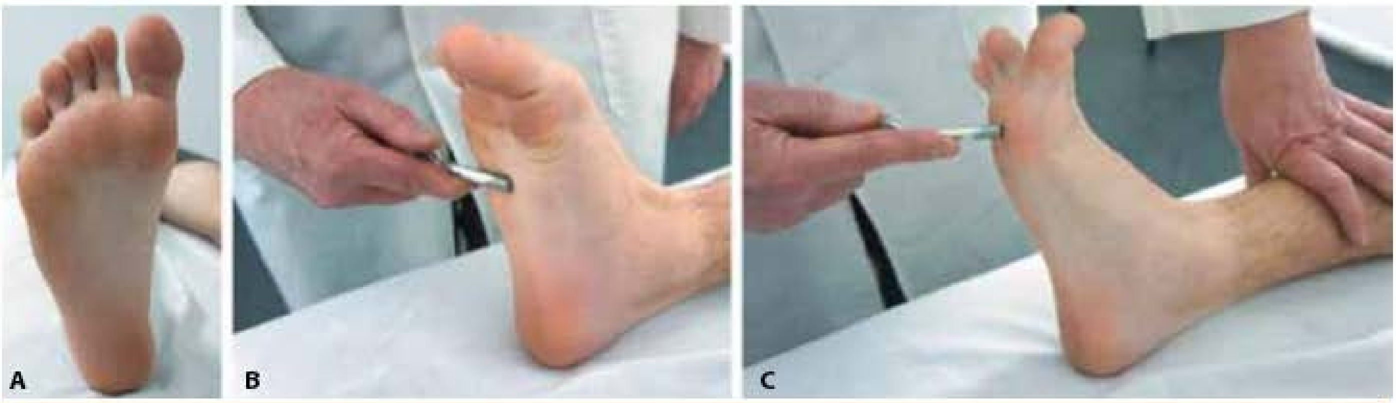


Fig.71-3-16. A. Exploración del reflejo plantar. **B.** Respuesta normal. **C.** Signo de Babinski.

Gordon y Schaeffer pueden realizarse en simultáneo con la estimulación plantar.

Para el diagnóstico de lesión de la primera neurona motora, el signo de Babinski tiene una sensibilidad del 45%, pero una especificidad del 98%, con un cociente de probabilidad (CP) positivo de 19 y un CP negativo de 0,6. Los sucedáneos buscan mejorar esta sensibilidad, dada la altísima especificidad de su hallazgo.

Reflejos patológicos

Reflejos de automatismo medular

Se trata de respuestas reflejas integradas a nivel medular que, en el adulto, se hallan inhibidas por estructuras rostrales, salvo el reflejo de flexión. Por ello, su presencia se considera patológica y se observa a menudo en lesiones medulares incompletas o completas. Son reflejos polisinápticos generados de manera inespecífica por estímulos heterogéneos: pinchazo, compresión, rascado o calor aplicados en áreas más o menos extensas y poco definidas.

Reflejo flexor de la extremidad inferior: la aplicación de un estímulo relativamente intenso en la parte distal del miembro inferior produce la flexión de la cadera, la rodilla y el tobillo (reacción de triple flexión) y, subsidiariamente, de los dedos del pie. Esta respuesta puede ser monofásica, cuando se limita a la flexión de la extremidad, o bifásica, cuando la flexión es seguida por la extensión de todas las articulaciones. Esta última se observa en las lesiones medulares incompletas o completas crónicas.

Reflejo cruzado en flexión y extensión: cuando, después de la aplicación de un estímulo similar al que genera la respuesta flexora del miembro inferior estimulado, se observa simultáneamente la flexión o extensión del otro. También se observa en lesiones medulares incompletas y completas crónicas.

Impulso extensor: se coloca la pierna en flexión pasiva y se empuja la parte distal del pie súbitamente hacia arriba. Se produce una respuesta en extensión del pie que puede ser seguida por flexión y acompañarse de movimientos opuestos contralaterales.

Contracción abdominal: corresponde a una contracción más o menos extensa de la pared abdominal que sigue a estímulos aplicados sobre esta o sobre los miembros inferiores. Requiere la presencia de lesiones ubicadas por encima del segmento T12.

Respuesta plantar en extensión: corresponde a la inversión del reflejo plantar o signo de Babinski.

La **disreflexia autonómica**, conocida antes como reflejo en masa de Riddoch, es una potencial emergencia médica caracterizada clásicamente por una crisis de hipertensión incontrolable y taquicardia/bradicardia. Esta disreflexia autonómica ocurre con mayor frecuencia en individuos con lesiones de la médula espinal en T6 o por encima de este, aunque se ha informado con lesiones tan bajas como T10. Los factores desencadenantes más frecuentes son la distensión vesical y el bolo fecal, o estímulos intensos y bruscos en los miembros. Puede acompañarse de flexión de los miembros, espasmo de los músculos abdominales, piloerección y eritema reflejo.

Otros reflejos patológicos

Reflejo de succión: presionando ligeramente los labios con el pulpejo de un dedo se produce un movimiento similar a la succión.

Reflejo de búsqueda: presionando o pasando ligeramente el pulpejo de un dedo cerca de la comisura labial esta se desvía hacia el estímulo.

Reflejo de hociqueo: percutiendo suavemente con un dedo, de preferencia sobre la línea media, sea en el labio superior o en el inferior, se produce un movimiento de protrusión de los labios.

Reflejo de prensión forzada: el desplazamiento de un objeto cualquiera, o el frote de la mano del explorador sobre la palma del paciente en sentido proximal-distal ocasiona la flexión de los dedos con el cierre de la mano sobre el objeto; la respuesta aumenta al tratar de retirar el objeto o la mano que la desencadenó. Reconoce un primer estímulo táctil que origina el cierre de la mano y otro propioceptivo que ocasiona la segunda fase. Se observa en las patologías que afectan el lóbulo frontal y sus conexiones. Puede ser bilateral o unilateral, en este último contralateral a la lesión causal.

Reflejo palmomentoniano (de Marinesco-Radovici): desplazando en forma rápida pero firme la punta de un objeto romo sobre la superficie palmar de la eminencia tenar se produce, mientras el paciente mantiene la boca ligeramente entreabierta, la contracción de los músculos del mentón de ese lado con una ligera elevación del hemilabio inferior homolateral. Es frecuente en lesiones frontales y en la patología extrapiramidal, aunque es de observación común en las personas normales.

Algunos de estos reflejos están presentes normalmente en el niño y luego se extinguen para reaparecer en patologías que involucran los lóbulos frontales o en los cuadros seudobulbares.

Reflejo de Hoffmann: se toma la mano del paciente pidiéndole que mantenga una ligera flexión de la muñeca y de los dedos, pero relajada (**fig. 71-3-17**). El explorador toma la segunda falange del dedo medio, reteniéndola entre sus dedos índice y medio, mientras que con su pulgar flexiona brusca y firmemente la tercera falange del dedo medio. En caso de positividad, se observa la flexión distal del pulgar y del índice, e incluso del anular

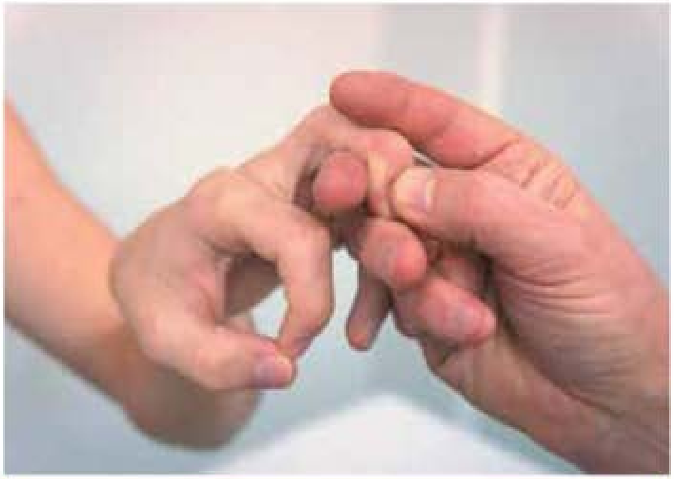


Fig. 71-3-17. Exploración del reflejo de Hoffmann.

y del meñique (véase **video** *Reflejo de Hoffmann*) Aparece acompañando a lesiones de la vía piramidal situadas por encima de C5 y se le adjudica un valor y un significado similares a los del signo de Babinski. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que, igual que el reflejo palmomentoniano, puede observarse en personas normales.

Reflejo de Rossolimo: la percusión sobre la cabeza de los metatarsianos, sea sobre el primero, detrás del *hallux*, o bien sobre la línea media, produce normalmente la extensión de los dedos y, en las lesiones piramidales, su flexión plantar.

Reflejo plantar tónico: similar al reflejo de prensión forzada y con igual significado; se obtiene con el paciente en decúbito dorsal o sentado en el borde de una camilla con las piernas verticales y los pies suspendidos. Se presiona con un objeto romo la piel de la planta sobre la cabeza de los metatarsianos y la de los dedos, lo que produce un movimiento sostenido de flexión de estos, que se cierran sobre el objeto que obró como estímulo.

Actividad automática asociada

Está constituida por movimientos accesorios, involuntarios, de carácter automático, que acompañan a un movimiento principal. A este conjunto de movimientos se lo denomina **sincinesia**. Las sincinesias pueden ser normales, como los movimientos de balanceo de los miembros superiores asociados con la marcha o la extensión de la muñeca durante la flexión de los dedos, o bien patológicas. Estas últimas asientan en los músculos paralizados o paréticos, que se contraen de forma asociada al efectuar otros movimientos activos; pueden ser:

- **Sincinesias globales:** en pacientes hemipléjicos o hemiparéticos al realizar un esfuerzo, en especial contra cierta resistencia: por ejemplo, al estrechar la mano se produce una contracción en el hemicuerpo afectado con aducción, pronación del miembro superior y flexión de la muñeca y de los dedos, mientras que el miembro inferior se coloca en abducción, extensión y rotación interna que exagera la típica actitud hemipléjica.
- **Sincinesias de imitación:** en este caso, al intentar un movimiento forzado con un segmento corporal, se induce un movimiento similar contralateral; por ejemplo, al tratar de cerrar la mano sana se produce el cierre automático de la mano parética.
- **Sincinesias de coordinación:** se manifiestan por la contracción de músculos sinérgicos que acompañan al intento de movilización de segmentos paréticos.

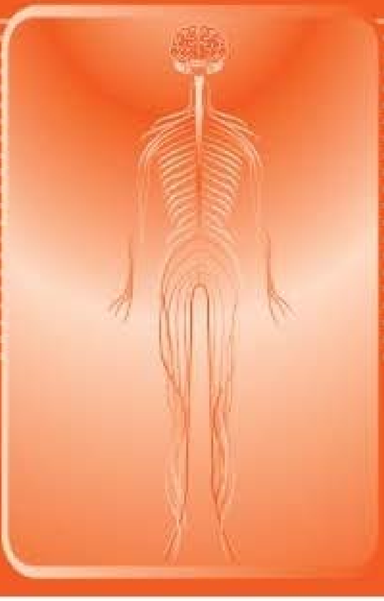
Véase **Bibliografía** cap. 71-3 *Motilidad.*

Véanse **Caso clínico adicional** cap. 71-3 *Motilidad.*

Véase **Autoevaluación** cap. 71-3 *Motilidad.*

Véase **Video 32** *Examen de la motilidad.*

71-4



Sensibilidad

Alejandra Báez y Magdalena Casas

La sensibilidad puede diferenciarse en dos tipos: la **sensibilidad general** y la **especial** o **sensorial**. Dentro de la primera se hallan la sensibilidad ***superficial***, que corresponde a las formas de sensibilidad dolorosa, térmica y táctil, y la ***profunda***, que también incluye la sensibilidad visceral. La sensibilidad especial corresponde a los sentidos visual, auditivo, gustativo y olfatorio. En este apartado se estudiará la sensibilidad general (para la sensibilidad de la cara véase **cap. 71-2** *Nervios craneales*).

ANATOMOFISIOLOGÍA

Los estímulos recogidos en la superficie corporal o en los órganos correspondientes, a través de terminaciones libres o de ***estructuras receptoras*** más o menos especializadas, son vehiculizados por las ***fibras sensitivas*** de diferente calibre, mielinizadas y no mielinizadas, hasta el cuerpo celular de la ***neurona sensitiva,*** que se ubica en el ganglio espinal (C2 a Coc1). Estas neuronas son las encargadas de la inervación sensitiva de ese ***dermatoma***. Las fibras abordan la médula a través de las ***raíces posteriores*** y, al entrar en ella, se separan en dos sistemas: el de la columna posterior o lemniscal medial, y el anterolateral. El primero, integrado por las fibras más gruesas y de mayor velocidad de conducción, se ubica en la columna posterior y forma los ***fascículos grácil (de Goll) y cuneiforme (de Burdach)***, que se disponen en forma ordenada, de tal modo que las fibras sacras se ubican medialmente y, de adentro hacia afuera, lo hacen las lumbares, las torácicas y las cervicales. Estas fibras hacen sinapsis a nivel de la médula oblongada o bulbo raquídeo en los ***núcleos grácil y cuneiforme***. Las prolongaciones axonales de estos cruzan la línea media, ascienden y forman el ***lemnisco medial o cinta de Reil media***, hasta el ***núcleo ventral posterolateral del tálamo***, donde se efectúa una nueva sinapsis. De allí se proyectan fibras talamocorticales a la corteza parietal, específicamente a la ***circunvolución parietal ascendente***. A través de esta vía se transmite ***información propioceptiva*** y ***cutánea epicrítica***, observando una estricta organización somatotópica tanto en su trayecto como en sus núcleos de relevo y en la corteza.

El otro contingente, el anterolateral (tracto espinotalámico), a poco de entrar en la médula hace sinapsis con neuronas del asta posterior de ese segmento o de segmentos vecinos. Después de decusarse, las fibras ascienden por el ***sistema anterolateral medular*** del lado opuesto. Como en este también hay cierta somatotopia, las fibras procedentes de los segmentos sacros se ubican de manera superficial, colocándose las lumbares, las torácicas y las cervicales ordenadamente de afuera hacia adentro. Luego alcanzan el tálamo, específicamente el ***núcleo ventral posterolateral***, y desde este y por fibras talamocorticales, la ***corteza parietal posrolándica***, en las áreas somatosensoriales de Brodmann 3, 1 y 2.

En el sistema anterolateral se distinguen: el subsistema ***paleoespinotalámico*** *(lleva información del dolor lento crónico)*, cuyas fibras se agotan, a lo largo de su trayecto en el tronco, sobre neuronas de la sustancia reticular, desde las cuales se proyectan sobre los núcleos talámicos de convergencia y, por otro lado, las fibras del subsistema ***neoespinotalámico*** (*lleva información del dolor rápido*), que se proyectan sobre los núcleos talámicos ventroposterolaterales y, desde el relevo talámico y por fibras talamocorticales, a la ***corteza parietal***.

La **sensibilidad térmica y dolorosa** es conducida por los haces espinotalámicos laterales que se decusan antes de ascender por la médula. La sensibilidad táctil protopática es conducida por el espinotalámico anterior. El sistema lemniscal (haces de Goll y de Burdach) conduce la **sensibilidad profunda consciente** y la **sensibilidad táctil epicrítica** (véase **fig. 71-4-1 en el sitio web**).

EXPLORACIÓN

El examen de la sensibilidad es, probablemente, una de las maniobras semiológicas que requieren mayor dedicación y paciencia por parte del explorador, y mayor atención y colaboración por parte del paciente. Las consignas deben ser claras y perfectamente comprendidas por este. Se deben evitar las sesiones prolongadas en las que la fatiga y la consiguiente desatención pueden conducir a conclusiones erróneas. En caso de duda, es preferible repetir las pruebas todas las veces que sea necesario. Se debe tener la precaución de no inducir las respuestas del paciente y recordar que es un examen subjetivo. Se sugiere dejar para el final del examen neurológico la exploración de la sensibilidad.

A. Sensibilidad superficial

Se le debe informar al paciente en qué consiste la prueba y los datos que tiene que aportar ante las preguntas que se le efectúen. Hay que examinar al paciente en un ambiente adecuado, tranquilo y de temperatura agradable, desprovisto de ropas y con sus ojos cerrados. Se procederá de acuerdo con un orden dado, comenzando por la cabeza y la cara, el cuello, para seguir por los miembros superiores, el tronco y los miembros inferiores. Las determinaciones pueden hacerse en cada hemicuerpo por separado y, luego, comparativamente en ambos, o bien explorando puntos o áreas simétricas. Los estímulos deben aplicarse con igual o similar intensidad, mediando un cierto tiempo entre uno y otro. Se interrogará sobre la intensidad de la sensación, así como respecto de las características de esta si el paciente advierte algo particular o peculiar. Los resultados deben referirse según esquemas donde conste la distribución cutánea de los nervios periféricos y la segmentaria o dermatómica (**figs. 71-4-2 y 71-4-3**). En caso de duda debe repetirse la determinación luego de un corto período de reposo. Es necesario evitar la fatiga tanto del examinado como del examinador.

Sensibilidad táctil protopática

Se utiliza un hisopo de algodón o cualquier elemento duro de punta roma que no emane temperatura (p. ej., frío del metal); existen diferentes *estesiómetros*, algunos graduados de acuerdo con el grosor del hilo de nailon, que se aplica con intensidad suave sobre la superficie cutánea. Se le pide al paciente que identifique el estímulo diciendo "toca" u otra clave elegida.

Un examen más analítico incluye la percepción de dos estímulos táctiles próximos como distintos y se lleva a cabo con el *compás de Weber*. Se apoyan ambas puntas del compás en un área cutánea dada y se van separando paulatinamente, interrogando cuándo el paciente percibe como distintos ambos extremos y leyendo entonces la separación de estos. Se trata de una prueba de **discriminación táctil**. En condiciones normales, la separación mínima de ambas puntas para que se las distinga

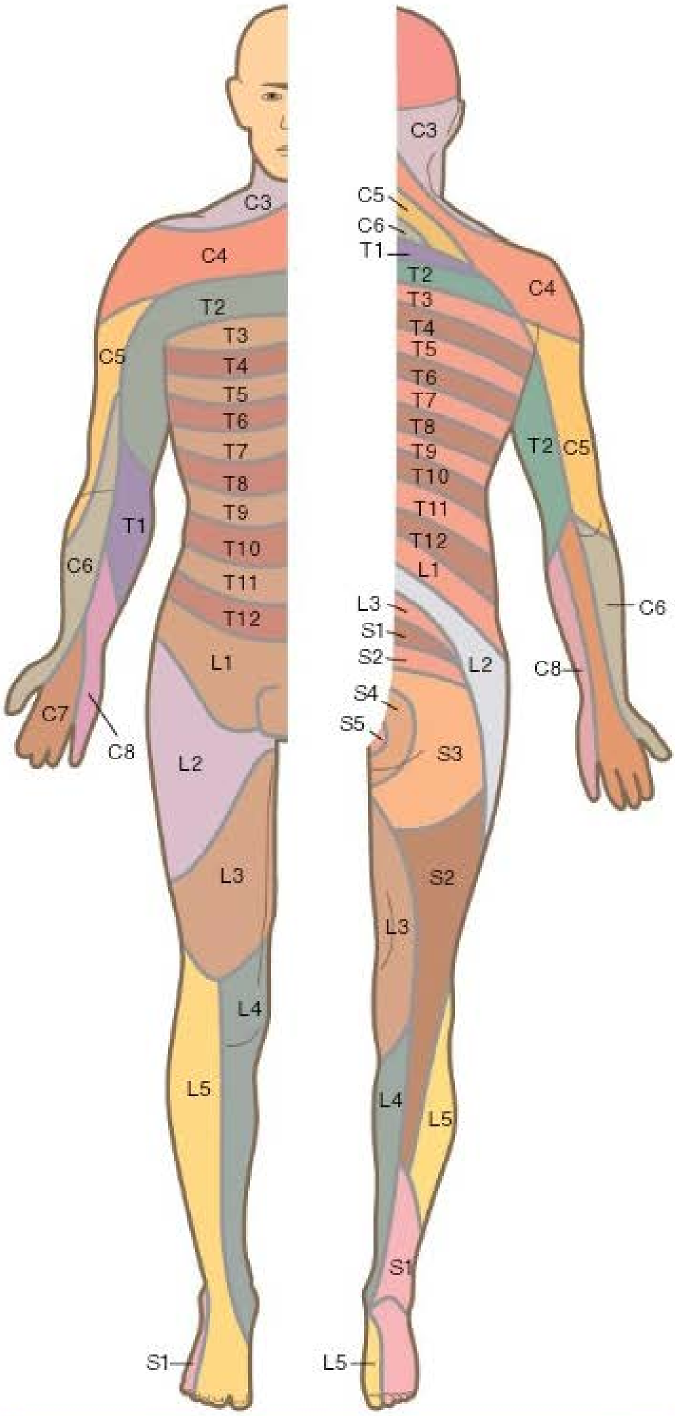


Fig. 71-4-2. Distribución de las raíces espinales sensitivas en la superficie del cuerpo (dermatomas).

individualmente es de 1 mm en la lengua, en el pulpejo de los dedos de la mano varía entre 2 y 4 mm, mientras que en el dorso de estos fluctúa entre 4 y 8 mm, y aumenta a 8-12 mm en la palma y entre 20 y 30 mm en el dorso de la mano. La discriminación táctil es menos precisa en los segmentos proximales de los miembros y menos aún en la espalda.

Sensibilidad dolorosa

Se explora apoyando con cuidado en la superficie cutánea, sin lesionarla, una aguja o un objeto puntiagudo que luego se descarta. El paciente, al percibir el estímulo, responderá "pincha" o "duele"; el elemento punzante jamás debe dejar lesiones (**caso clínico 71-4-1**).

CASO CLÍNICO 71-4-1

Dorita, de 52 años, consulta por cefalea y dolor cervical de varios meses de evolución. No tiene antecedentes personales de importancia. En los últimos meses se quemó las manos tres veces, con el horno y la pava. Atribuye el cuadro al estrés emocional por problemas de pareja. El médico tiene la misma impresión diagnóstica, pero realiza el examen neurológico. Con el antecedente de las quemaduras y un meticuloso examen encuentra ausencia de la sensibilidad dolorosa con conservación de la táctil en ambos miembros superiores.

¿Cómo interpreta este hallazgo?
¿Cómo continuaría el estudio de la paciente?

Comentario

Se trata de un síndrome de disociación siringomiélica de la sensibilidad. Se realizó una resonancia magnética de la columna cervical sin gadolinio y con él, que mostró un ependimoma (tumor primario de la médula más frecuente en el adulto). La ausencia de sensibilidad dolorosa se debe al compromiso de las fibras del haz espinotalámico lateral que se decusan por la sustancia blanca anterior pasando por delante del conducto ependimario. El tumor, de topografía casi siempre centromedular, compromete segmentariamente las fibras que se decusan.

La costumbre de utilizar alternativamente un extremo romo y el otro punzante de una aguja para explorar al mismo tiempo la sensibilidad táctil y la dolorosa, mientras el paciente responde "toca" o "pincha", no es recomendable en la indagación de las sensibilidades elementales ya que, realizada de esta manera, es una prueba de discriminación sensitiva.

Sensibilidad térmica

Se utiliza un tubo de ensayo que contiene un líquido caliente (aproximadamente 45-50º) y otro con un líquido frío (10-15º), que se ponen en contacto con la piel, evitando temperaturas extremas capaces de producir una sensación dolorosa. En este caso se interroga aplicando de manera sucesiva o alternante, en diferentes puntos de la superficie corporal, los estímulos térmicos y el paciente contestará "caliente" o "frío", según lo percibido.

B. Sensibilidad profunda

A continuación se describen las diferentes formas de sensibilidad profunda.

Sensibilidad a la presión o barestesia

Se investiga presionando con el pulpejo del dedo los tegumentos del paciente o colocando pesos de distinto valor sobre ellos. El paciente responderá si identifica el estímulo como presión.

Sensibilidad vibratoria o palestesia

Se utiliza un diapasón de una frecuencia de 128 o 256 vibraciones por segub/s (128 o 256 Hz), que se coloca vibrando sobre relieves óseos (acromion, olécranon, apófisis estiloides del cúbito y el radio, crestas ilíacas, rodillas, tibia, maléolos, sacro, isquion, metatarsianos, metacarpianos, falanges) (**fig. 71-4-4**). Se puede completar la prueba reduciendo la amplitud de la vibración hasta que esta deja de ser percibida para tener una noción del

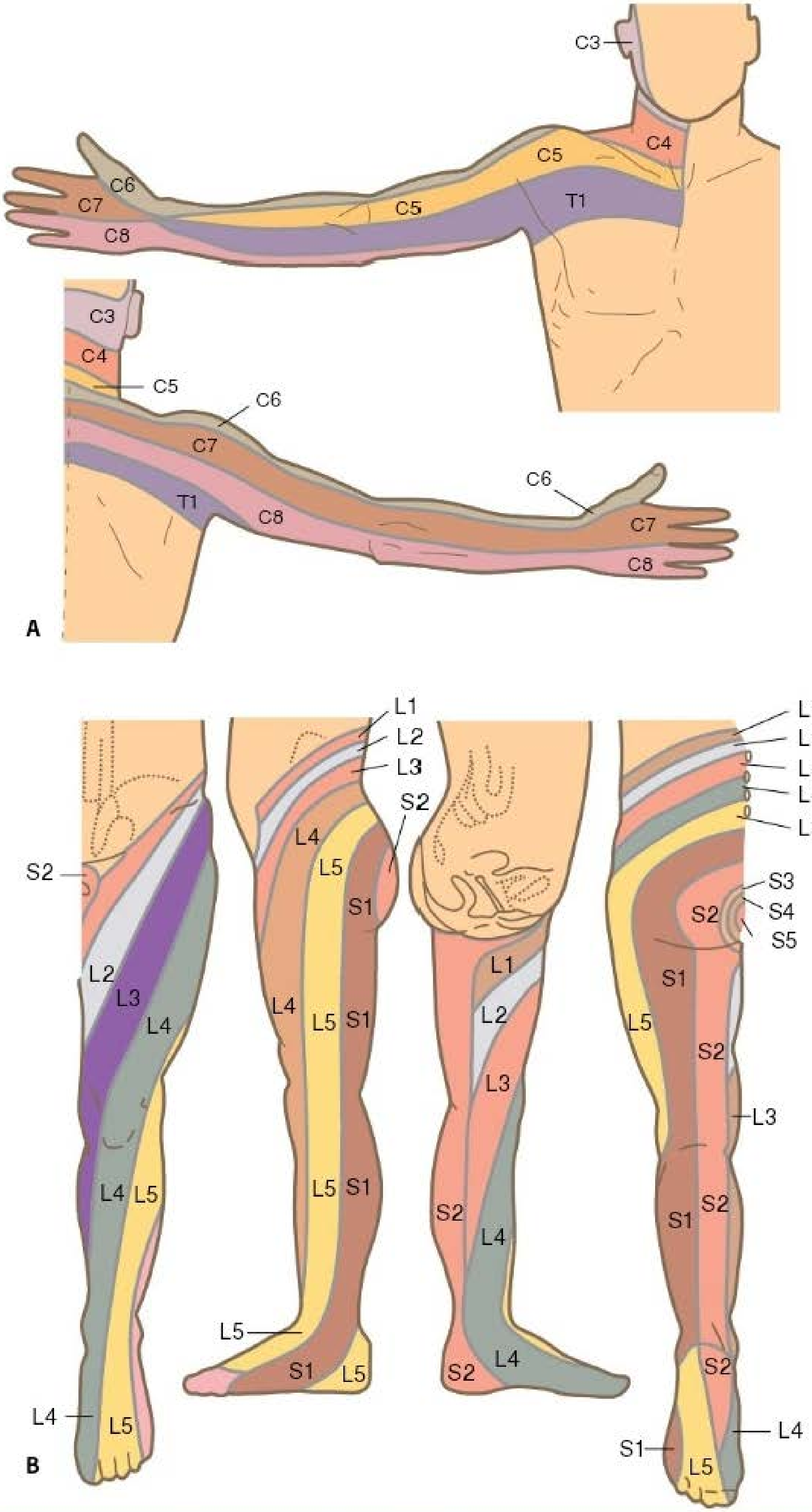

C3
C4
C5
C6
C7
C5
T1
C8
C3
C4
C5
C6
C7
T1
C8
C6
C7
C8
A
L1
L2
L3
S2
L1
L2
L3
L4
L5
S2
S3
S4
S5
L2
L3
L4
L4
L5
S1
L4
L5
S1
L1
S1
L2
L5
S2
L3
L3
L4
L5
L5
S1
S2
S1
S2
L4
L5
L5
S1
L5
S2
L4
S2
L4
L4
L5
S1
L4
L5
B

Fig. 71-4-3. Dermatomas de las extremidades superior (**A**) e inferior (**B**) que representan la pérdida sensitiva por lesiones de raíces nerviosas aisladas.

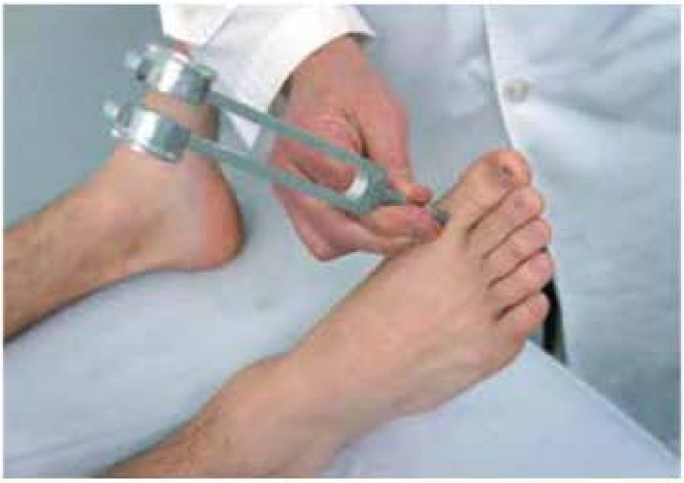


Fig. 71-4-4. Exploración de la sensibilidad vibratoria o palestesia.

umbral y, con el diapasón aún vibrando, apoyarlo en otra zona para determinar si la percepción es todavía posible (p. ej., de distal –falanges– a proximal –olécranon–) (caso clínico 71-4-2).

CASO CLÍNICO 71-4-2

Almiro, de 57 años, realiza una consulta de control por ser diabético de 10 años de evolución. A pesar de no realizar un control metabólico estricto, no tiene antecedentes de complicaciones por su enfermedad. El examen físico general es normal, pero el médico encuentra como único hallazgo apalestesia sobre ambos *hallux*.

¿Cómo interpreta este hallazgo?

¿Por qué es importante su detección temprana?

Comentario

Almiro tiene una alteración de la sensibilidad profunda. El compromiso de la sensibilidad vibratoria en el diabético suele anteceder al de otras formas de la sensibilidad y anuncia el comienzo de una polineuropatía diabética.

Sensibilidad postural o batiestesia

Es la posibilidad de identificar cuándo un segmento corporal se mueve de forma pasiva: ***cinestesia***, y en qué posición se lo ubica: ***estatoestesia***. Para la primera suele tomarse un dedo del pie, se comienza con el *hallux* y, después de asirlo por los costados, se le imprime un movimiento y se interroga al paciente sobre él. Se prefiere utilizar movimientos amplios y luego reducirlos de modo paulatino para tener una apreciación del umbral. La estatoestesia se explora siempre teniendo la precaución de sujetar el dedo o el segmento corporal por los costados a fin de evitar datos aportados por el tacto superficial. También se le puede pedir al paciente que coloque el segmento corporal homólogo al movilizado en la posición en que este haya quedado.

Se debe recordar que la **taxia**, tanto estática como dinámica, también es controlada por la sensibilidad profunda, además de los circuitos cerebelosos y vestibulares.

Grafestesia

Corresponde al reconocimiento por parte del paciente, que se halla con los ojos cerrados, de cifras que el explorador traza sobre la piel con un instrumento romo. Su pérdida o reducción se denomina ***agrafestesia*** que, en ausencia de alteraciones deficitarias de la sensibilidad elemental que la justifique, orienta hacia una lesión cortical.

Sensibilidad dolorosa profunda

Se explora clásicamente mediante la compresión franca de las masas musculares o los tendones que, en condiciones normales, son poco sensibles.

ALTERACIONES

En los casos en los cuales la sensibilidad está reducida se habla de **hipoestesia**. Esta puede ser global y afectar todas las formas de sensibilidad o bien alterar selectivamente algunas de ellas. Puede haber hipoestesia táctil, hipopalestesia, etc. (véase cap. 72-5 *Síndromes sensitivos*). En el caso de disminución de la sensibilidad dolorosa se habla de **hipoalgesia**.

La abolición de la sensibilidad se designa como **anestesia**, que puede ser global o afectar de manera preferente o aislada algunas formas. La anestesia dolorosa también se denomina **analgesia**. Cuando la sensibilidad está aumentada y expresa el descenso del umbral perceptivo, se llama **hiperestesia**, que puede ser térmica, táctil, dolorosa, etcétera.

La **alodinia** es una situación especial por la cual el paciente percibe como doloroso un estímulo no nociceptivo. Puede acompañar a patologías del sistema nervioso periférico y central.

La **hiperpatía** es la percepción exagerada de un estímulo una vez superado un umbral casi siempre elevado. Suele ser difícil de ubicar por el paciente y el médico, difusa, de carácter particularmente penoso y persiste incluso una vez que el estímulo ha dejado de actuar. Aparece en lesiones centrales o periféricas y se observa en los síndromes de desaferentación parciales: hiperpatía o dolores talámicos, algia posherpética, etcétera.

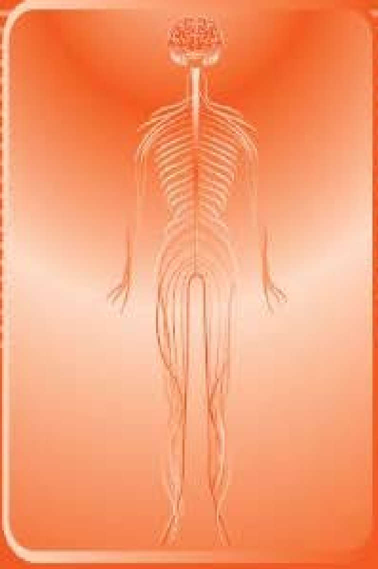
En lesiones del sistema nervioso central también pueden comprobarse aberraciones en la percepción de estímulos como **aloestesia**, que es una disestesia, dolorosa o no, experimentada en un punto remoto de aquel donde se aplicó originalmente el estímulo; **poiquiloestesia**, cuando un estímulo único se percibe como múltiple y **exosomestesia**, cuando el estímulo se percibe actuando fuera del cuerpo. La **estimulación doble** consiste en la aplicación simultánea, en puntos simétricos de los hemicuerpos, de estímulos iguales. En condiciones normales, estos se perciben correctamente. En ciertas lesiones centrales, sin que existan alteraciones de las sensibilidades elementales que lo justifiquen, el paciente percibe solo uno de ellos. Este fenómeno se denomina **inatención sensitiva** o **extinción sensitiva**. La inatención radica en el hemicuerpo contralateral a la lesión que lo provoca. De observación en lesiones parietales, es mucho más frecuente cuando se afecta el hemisferio no dominante, que se presenta con apraxias, anosognosia y hemisomatoagnosia.

Véase **Bibliografía** cap. 71-4 *Sensibilidad.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 71-4 *Sensibilidad.*

Véase **Autoevaluación** cap. 71-4 *Sensibilidad.*

Véase **Video 33** *Examen de* la *sensibilidad.*



71-5

Coordinación neuromuscular

Alejandra González Roffo y Magdalena Casas

INTRODUCCIÓN

Los movimientos normales deben efectuarse de manera ordenada y armónica, adecuándose a la finalidad perseguida. Deben, entonces, realizarse coordinadamente con un reparto adecuado de la fuerza, el tono, los tiempos y la velocidad de los grupos musculares protagonistas sinergistas y también antagonistas. De esta armonía resultará la **taxia** o precisión, justeza y adecuación del movimiento a su cometido.

Las estructuras involucradas en la taxia son múltiples, tanto *centrales*, como el cerebelo, la corteza cerebral y las conexiones corticoespinales, corticocerebelosas y cerebeloespinales, como *periféricas* (información propioceptiva con punto de partica en los receptores musculares, tendinosos, osteoarticulares, laberínticos, y sensibilidad exteroceptiva, particularmente la visual y la auditiva).

EXPLORACIÓN

La evaluación de la coordinación comienza con la inspección, observando en detalle la actitud postural del paciente (de pie, sentado, en sus desplazamientos), cuando manipula sus ropas u otros objetos, al acostarse y al incorporarse, evaluando la rapidez, precisión, amplitud, dirección y sentido de sus movimientos, así como la capacidad de realizar movimientos alternativos.

Determinadas maniobras semiológicas entrañan un riesgo de lesión. Por ese motivo, el examinador debe saber cómo realizarlas, qué esperar de ellas y conocer sus propias limitaciones para evitar potenciales lesiones en el paciente.

Se habla de **ataxia** cuando, en ausencia de trastornos significativos de la fuerza y eventualmente del tono muscular, los movimientos resultan afectados por su incoordinación, a veces de manera grave.

La ataxia puede ser el resultado de defectos en la información sensitiva, en especial propioceptiva, por alteraciones periféricas (nervios periféricos y espinales, raíces y ganglios espinales); centrales a nivel medular (cordones posteriores, espinocerebelosos); cerebelosa; de las conexiones vestibulares centrales, del tálamo y de la corteza cerebral (áreas parietales, temporales y frontales), o mixtas por participación simultánea de estructuras periféricas y centrales.

Taxia estática

Explora la actitud del paciente y el mantenimiento de la postura de pie y sentado. Para la taxia intervienen la visión, el laberinto y la propiocepción; se necesita la integridad de dos de estos para evitar la ataxia. Clásicamente, se evalúa con la **maniobra de Romberg** que, en caso de ser positiva, constituye el signo del mismo nombre. Se debe recordar que originalmente esta maniobra se describió para evaluar la propiocepción. Para realizarla se le pide al paciente que se coloque de pie, con los pies juntos y la mirada al frente, las manos en contacto con las caderas y, luego de comprobar que puede mantener esta actitud por 30 segundos, se le dice que cierre los ojos. Normalmente, y condicionado por una correcta información *propioceptiva* y *laberíntica*, mantiene la postura o, a lo sumo, se observan leves oscilaciones.

La maniobra resulta positiva cuando el paciente con compromiso de los cordones posteriores (haces de Goll y de Burdach) o del laberinto, al cerrar los ojos y quedar privado así de la información exteroceptiva, pierde el equilibrio y tiende a caerse después de algunas oscilaciones de creciente amplitud. En ese caso, el **signo de Romberg es positivo**.

En casos dudosos puede ser sensibilizado pidiéndole al paciente que coloque un pie inmediatamente por delante del otro o bien que, apoyado en un solo pie, flexione la otra pierna sobre el muslo (**fig. 71-5-1**). Existen algunas características semiológicas que permiten diferenciar el signo de Romberg periférico del laberíntico (véase **cap. 71-2** *Nervios craneales*). En el **cuadro 71-5-1** se mencionan algunas de las condiciones que provocan una ataxia sensorial.

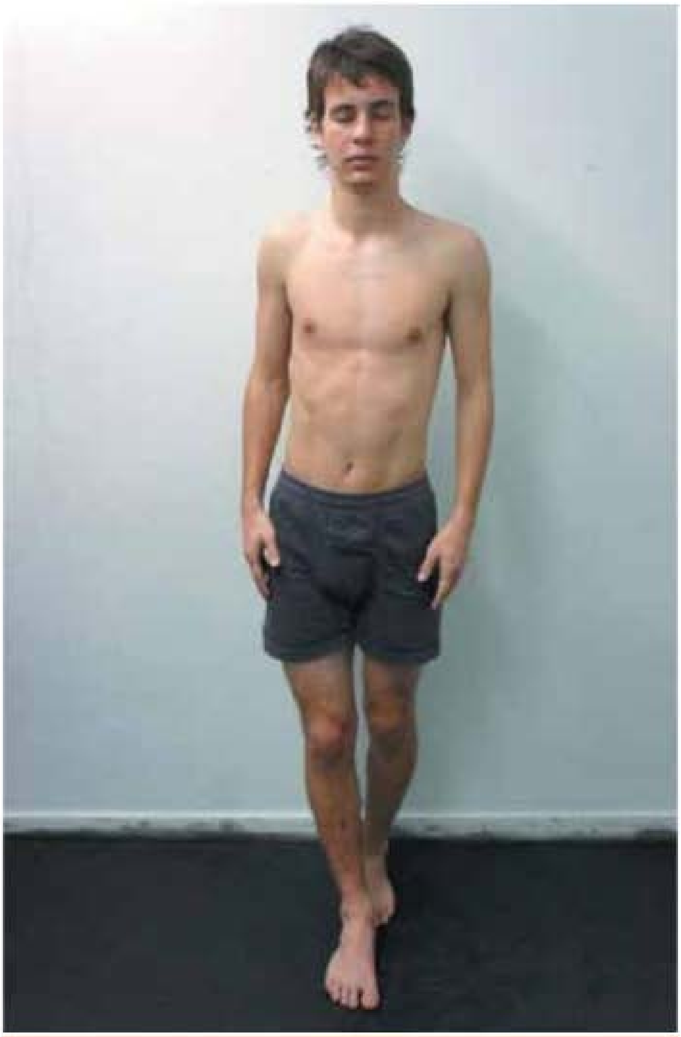


Fig. 71-5-1. Maniobra de Romberg sensibilizada.

CUADRO 75-5-1. Afecciones que pueden generar una ataxia sensorial
Deficiencia de vitamina B_{12}
Conducto medular estrecho (especialmente a nivel cervical)
Enfermedades que afectan el cordón posterior (tabes dorsal –sífilis–)
Neuropatías con compromiso sensitivo (p. ej., diabetes, Guillain-Barré)
Ataxia de Friedreich y otras degeneraciones espinocerebelosas
Enfermedad de Ménière

El paciente con compromiso cerebeloso, en particular del vermis, tiene ataxia y dificultad para mantener la postura de pie (astasia) porque debe aumentar su base de sustentación para no caerse y no puede realizar la prueba de Romberg (**caso clínico 71-5-1**).

Taxia dinámica

En los miembros superiores se explora con la clásica **prueba índice-nariz** (**fig. 71-5-2A y B**). Se le indica al paciente que, primero con los ojos abiertos y luego manteniéndolos cerrados, toque con la punta del dedo índice de una y otra mano el extremo de su nariz, repitiendo los movimientos todas las veces que sea necesario y a diferentes velocidades, para poner de relieve defectos discretos. Se evalúan la velocidad con que efectúa el movimiento, la fluidez de este o sinergia, la corrección en cuanto a la dirección y sentido, así como la precisión para ubicar el destino y lograr el cometido indicado.

En los miembros inferiores se efectúa la **prueba talón-rodilla** (**fig. 71-5-2C**). El paciente, luego de adoptar el decúbito dorsal, debe tocarse con uno y otro talón la rodilla opuesta; la prueba se lleva a cabo al principio con los ojos abiertos y luego cerrados y a diferentes velocidades. También se puede evaluar la coordinación en los miembros inferiores solicitándole al paciente que,

CASO CLÍNICO 71-5-1

Benedicto, de 55 años, consulta por dificultad en el habla, revelada por su esposa, de varios meses de evolución y también para caminar. No tiene antecedentes personales de importancia. El médico constata la presencia de nistagmo y de disartria. Al requerir la posición de pies juntos para evaluar la taxia estática, el paciente tiende a caerse, ya que se ve imposibilitado de abandonar la posición de piernas abiertas, que también mantiene cuando camina. La taxia dinámica está conservada. No presenta otros signos neurológicos anormales.

¿Cómo interpreta el cuadro?
¿Es positiva la maniobra de Romberg?
¿Cómo lo estudiaría?

Comentario

El paciente presenta tres signos (disartria, nistagmo y ataxia del tronco) que orientan hacia el compromiso del vermis cerebeloso o paleocerebelo. La maniobra de Romberg no se pudo realizar porque el paciente no podía juntar los pies sin caerse. Asimismo, esta maniobra no es útil para enfermedades del cerebelo. Está indicada una resonancia magnética del encéfalo para su evaluación.

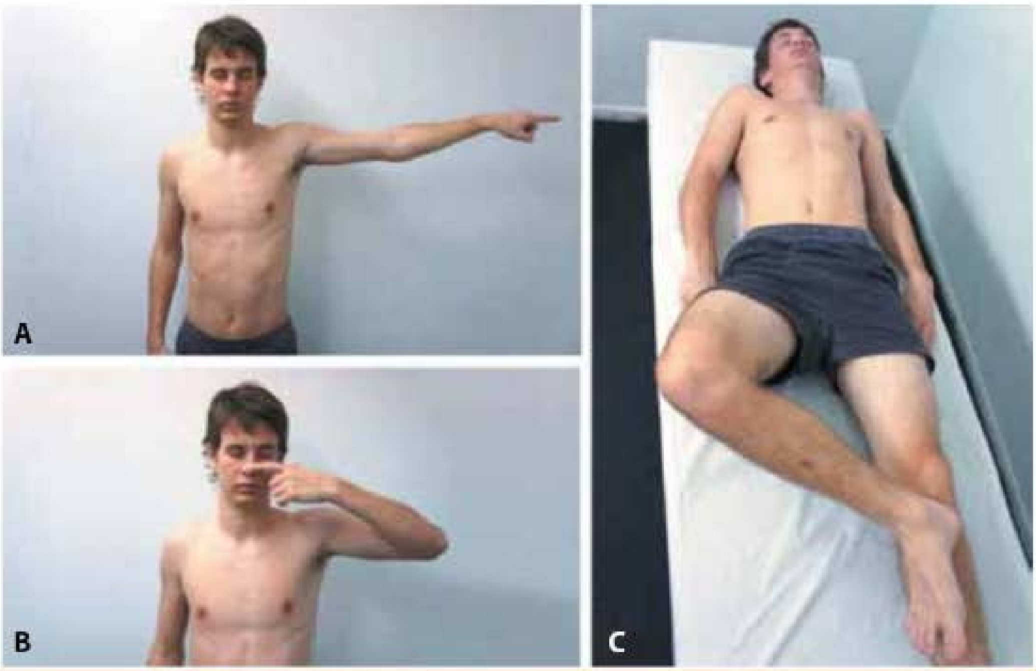


Fig. 71-5-2. A y B. Prueba índice-nariz. **C.** Prueba talón-rodilla.

siempre en decúbito dorsal, primero con los ojos abiertos y luego cerrados, deslice sus talones desde la rodilla hasta el empeine del pie opuesto y viceversa, repitiéndolo a distintas velocidades. En condiciones normales, el movimiento es preciso y armónico tanto con los ojos abiertos como cerrados y se efectúa con una velocidad más o menos uniforme, ajustándose espacial y cronológicamente para lograr con corrección el fin solicitado.

En casos de **ataxia** se comprueban defectos en la iniciación y en la duración del movimiento pedido: **discronometría**; fragmentación en movimientos elementales: **asinergia**; inadecuación de la amplitud para arribar a su destino: **dismetría** y, como resultado, titubeos, dificultades e imposibilidad para precisar el blanco, sobrepasándolo: **hipermetría**, o no alcanzándolo: **hipometría**. Son frecuentes diversos movimientos correctores para lograr el cometido final que reproducen los mismos defectos dismétricos, asinérgicos y discronométricos iniciales (véase **video** *Prueba talón-rodilla*).

La taxia dinámica puede explorarse también mediante las **maniobras o ejercicios de Fournier**. En ellos se evalúan elementos similares a los antes citados: a) durante el pasaje del decúbito dorsal a la posición de sentado; b) cuando el paciente, desde esta última, se incorpora; c) al caminar en línea recta hacia adelante y hacia atrás, primero con los ojos abiertos y luego con los ojos cerrados; mientras camina se le indica que se detenga o bien que se dé vuelta para proseguir en sentido contrario; d) en la realización de la prueba anterior, pero a mayor velocidad, sea a paso vivo o trotando; e) en el ascenso y el descenso de una escalera.

En el individuo atáxico, la marcha será incoordinada y los movimientos, asinérgicos; la base de sustentación será amplia y podrá caminar con los brazos separados del tronco para que actúen como balancines. Las modificaciones en el ritmo del caminar, en la dirección y las detenciones bruscas pondrán de relieve con mayor facilidad los defectos en la coordinación motora, que también se acentúan al aumentar la velocidad o con las dificultades que significa el desplazamiento en una escalera.

Exploración de los movimientos alternantes

La capacidad de realizar movimientos alternantes sucesivos, más o menos rápidos, con un segmento corporal debe explorarse comparativamente en ambos hemicuerpos, de forma simultánea o sucesiva. Por ejemplo, en los miembros superiores, extendiendo y flexionando alternativamente los dedos como si escribiera en un teclado, efectuando movimientos rápidos y alternantes de oposición entre los dedos de la mano y el pulgar, y movimientos de pronosupinación, también alternantes, de los antebrazos y las manos o **prueba de las marionetas** (**fig. 71-5-3**). En los miembros inferiores, colocando

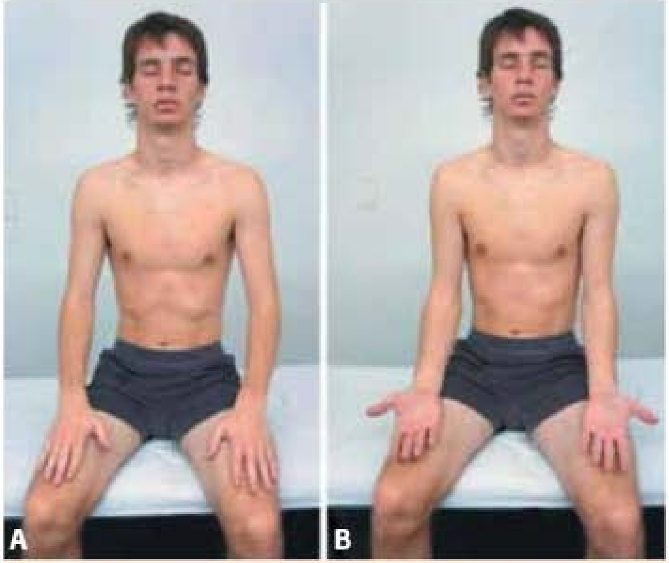


Fig. 71-5-3. A y B. Exploración de la diadococinesia.

ambos pies sobre una superficie y apoyándose sobre los talones, efectuando movimientos alternantes de flexión y extensión.

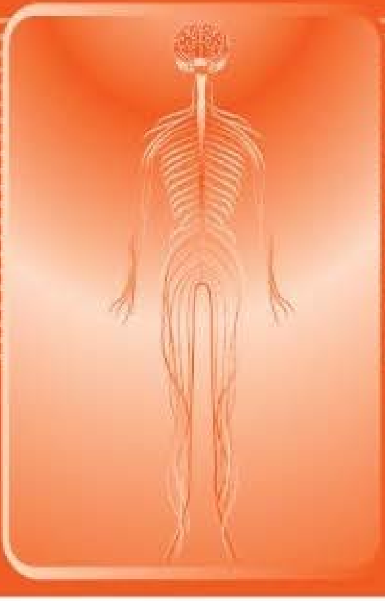
Descartada la limitación del movimiento por patologías osteoarticulares o de las partes blandas, o por el dolor, la dificultad o incapacidad para efectuar con cierta velocidad y precisión los movimientos alternantes indica la presencia de una paresia discreta, anomalías en el tono, sea por hipertonía piramidal o rigidez extrapiramidal o, en ausencia de estas, de una disfunción cerebelosa; el término **adiadococinesia** se aplica mayormente a esta última afección, aunque también puede observarse en afecciones extrapiramidales como la enfermedad de Parkinson (véase **video** *Prueba de las marionetas*).

Véase **Bibliografía** cap. 71-5 *Coordinación neuromuscular.*

Véase **Autoevaluación** cap. 71-5 *Coordinación neuromuscular.*

Véase **Video 34** *Examen de la taxia.*

71-6



Praxia

Alejandra Báez

Se denomina **praxia** a la realización adecuada de un movimiento voluntario o un gesto proposicional. Cuando esto ocurre se describe como **eupraxia**.

EXPLORACIÓN

Movimientos voluntarios (gestos intransitivos): no implican la utilización de un objeto. Estos comprenden:

- *Gestos elementales:* se le ordena al paciente que cierre los ojos, cierre los puños, etc. Se efectúan tanto con la cara como con el cuello, el tronco y los miembros superiores e inferiores.
- *Gestos expresivos genéricos* y, por ello, innatos: se le pide que muestre alegría o satisfacción (sonrisa), enojo (ceño fruncido) y sorpresa (elevación de las cejas, apertura de la boca).
- *Gestos descriptivos:* se le solicita al paciente que efectúe la pantomima de peinarse, atrapar un insecto volador con la mano, cepillarse los dientes, etc.
- *Gestos simbólicos:* se le indica que haga un saludo, la señal de *ok*, etc.

Cabe recordar que todos estos gestos deben efectuarse tanto con el hemicuerpo izquierdo como con el derecho y de forma comparativa.

Movimientos voluntarios (gestos transitivos): involucran en su ejecución la utilización de objetos. Se explora, entre otras, la capacidad para:

- Vestirse y desvestirse espontáneamente y a la orden, la precisión con que efectúa la operación, la sucesión ejecutiva, la facilidad o destreza en el manejo de cada hemicuerpo, el resultado final y el tiempo utilizado para lograrlo, el número de errores y su corrección (**caso clínico 71-6-1**).
- Encender un cigarrillo o una vela.
- Realizar gestos transitivos reflejos, como tocarse la barba o pasarse la mano por el cabello.

Movimientos o gestos de imitación: se le pide al paciente que efectúe movimientos similares a los que realiza ordenadamente el explorador. Por ejemplo, mostrar los dientes, fruncir el ceño o indicar cifras con los dedos.

CASO CLÍNICO 71-6-1

Wilfredo, de 62 años, consulta porque tiene una dificultad progresiva al vestirse en la mañana y, además, ha notado que le es difícil manipular las llaves para abrir y cerrar la puerta. Lo atribuye a que le cuesta "despertarse" porque duerme pocas horas. No refiere ningún otro trastorno. El examen neurológico es normal, no tiene trastornos motores, sensitivos ni de coordinación y las funciones cerebrales superiores se hallan conservadas. Presenta dificultades manifiestas para abotonarse y desabotonarse la camisa.

¿Cómo interpreta el cuadro?
¿Cómo lo estudiaría?

Comentario

El paciente presenta un cuadro de apraxia que compromete el acto de vestirse y la manipulación de objetos para realizar un acto motor aprendido; tiene la idea del acto, pero le cuesta llevarlo a cabo, es decir, tiene una apraxia de tipo ideomotor. Es necesario evaluar con neuroimágenes el lóbulo parietal derecho, ya que las lesiones a ese nivel pueden producir este tipo de apraxia.

Praxia constructiva: se refiere a la capacidad para realizar dibujos, esquemas gráficos, construcciones con cubos, etc. Se explora pidiéndole al paciente que realice:

- figuras geométricas simples y elementales, como una línea recta, otra curva, un círculo, un óvalo, un cuadrado o una espiral
- diseños simples o algo complejos, incluso que incluyan la utilización de datos elementales de perspectiva: que dibuje un árbol, una casa, etc.
- esquemas que requieran cierta articulación interior, como el dibujo de una bicicleta

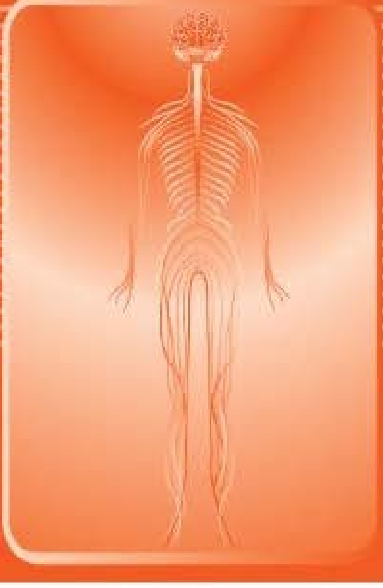
Estos deben efectuarse de forma espontánea, a la orden y con un modelo, evaluando en este caso las modificaciones en el rendimiento respecto del original.

Se denomina **apraxia** a la dificultad manifiesta o la incapacidad para llevar a cabo el gesto como elemento de acción o de representación cuando no existen alteraciones motoras o sensitivas que lo justifiquen, en un paciente lúcido y capaz de comprender las consignas. Para esto se requiere que la tarea sea de alto nivel, ya aprendida o conocida, y con un propósito como saludar o usar un utensilio; el término apraxia también se utiliza para referirse a la pérdida de la capacidad de ejecutar algunas funciones elementales, como abrir o cerrar los ojos (apraxia oculomotora), caminar (apraxia del caminar) o enfrentar los labios y abrirlos rápidamente (*lip smacking*) y relamerse (apraxia bucofacial y bucolingual).

La **apraxia** indica el compromiso de los lóbulos frontales, donde surge el impulso de la acción y/o del lóbulo parietal del hemisferio dominante, donde se integra la información visual, auditiva y somestésica. Se la ha dividido en tres tipos: ideatoria, ideomotora y cinética.

En la ***apraxia ideatoria*** se altera el concepto de movimiento y su intención, por lo que el paciente no puede usar una herramienta de manera adecuada, por ejemplo, si se le da una tijera puede nombrarla correctamente, pero no puede describir su uso y tampoco utilizarla de manera apropiada. En la ***apraxia ideomotora*** se altera el sistema de producción y ejecución de la acción y el paciente muestra errores en la secuenciación, sincronización y orientación de los movimientos. Tiene la idea del acto motor, pero no sabe cómo ejecutarlo, por ejemplo, tiene dificultad para abrir una puerta cerrada con llave o para hacer la pantomima de peinarse. En la ***apraxia cinética***, también denominada apraxia cinética de las extremidades, el rasgo característico es la pérdida de coordinación de los movimientos finos e individuales de los dedos, que se requieren para realizar una tarea especializada. En esta apraxia el paciente tiene el concepto motor y el de su ejecución, pero no puede ejecutarlo por alteración en la motricidad fina, por ejemplo, tiene dificultad para realizar una oposición rítmica del dedo índice con el pulgar (véase **cap. 72-11** *Afasias, apraxias y agnosias*).

Véase **Bibliografía** cap. 71-6 *Praxia.*
Véase **Autoevaluación** cap. 71-6 *Praxia.*



71-7

Gnosia

Alejandra González Roffo e Ignacio Casas Parera

Gnosia es la capacidad conceptual para reconocer objetos, personas o estímulos sensoriales en ausencia de un déficit primario en la modalidad sensorial. Cada modalidad sensorial debe explorarse por separado tanto de un lado como del otro del cuerpo utilizando los estímulos adecuados. Aplicados con la intensidad y el tiempo suficientes, se los debe reconocer a través del canal sensorial evaluado y, por ello, deben nominarse de manera correcta. De su alteración o falla primaria resulta la correspondiente **agnosia** (véase **cap. 72-11** *Afasias, apraxias y agnosias*).

EXPLORACIÓN DE LAS GNOSIAS TÁCTILES

Requiere la identificación por palpación y con los ojos cerrados de un objeto conocido y, por lo tanto, identificable (p. ej., una llave). Se efectúa con las manos derecha e izquierda. Esta cualidad se denomina **estereognosia** y en ella se deben considerar dos aspectos:

- ***Hilognosia:*** identificación del material que constituye el objeto mediante la consistencia, textura, resistencia, peso, temperatura, etc. Así, es dable reconocer, por ejemplo, la madera, el metal o el cartón.
- ***Morfognosia:*** expresa el reconocimiento, por el tacto, de la forma y el tamaño del objeto.

Reconocidas las cualidades antes citadas del objeto explorado, se procederá a su reconocimiento propiamente dicho y a su nominación.

La **astereognosia** es un trastorno complejo con imposibilidad en el reconocimiento de los objetos por el tacto sin alteraciones sensitivas suficientes que lo justifiquen.

EXPLORACIÓN DE LAS GNOSIAS VISUALES

Reconocimiento visual de objetos: se evalúa mediante la designación (el explorador proporciona el nombre de un objeto que debe ser identificado por el paciente); la descripción del objeto, de su posición relativa global y de las partes que lo constituyen; las pruebas de emparejamiento (el paciente debe hallar, entre muchos otros, aquellos que sean iguales o similares); el dibujo de la silueta del objeto, y la demostración, cuando es factible, de cómo se lo utiliza. El reconocimiento de los símbolos gráficos y matemáticos se estudia en la comprensión del lenguaje escrito y el cálculo.

Reconocimiento de imágenes: se estudia el reconocimiento de imágenes simples y sencillas como figuras geométricas, dibujos simples y esquemáticos (una casa o un barco), diseños emblemáticos (una cruz), dibujos o diseños complejos (una lámina que reproduzca un paisaje o una escena de la vida cotidiana).

Reconocimiento de fisonomías o prosopognosia: se evalúa mediante el reconocimiento de caras de individuos reales, como los miembros de la familia del paciente o el personal de la institución donde el paciente está internado. Puede hacerse a través de fotografías o de modelos reales, que no deben hablar durante la prueba. También el reconocimiento de la propia fisonomía reflejada en un espejo, de fotografías propias, de personalidades públicas muy conocidas y de sujetos famosos.

Reconocimiento de colores: la percepción de los colores se puede explorar habitualmente con distintas pruebas. Algunas están disponibles en la web y son muy sencillas de realizar, como las láminas de Ishihara, que son 38 láminas cromáticas que contienen diversos círculos coloreados que permiten distinguir números o formas en quienes tienen una percepción cromática normal (véase **fig. 71-2-4**). La alteración en la percepción del color puede ser completa o parcial. La **acromatopsia** es una enfermedad retiniana, hereditaria y en general autosómica recesiva, infrecuente, en la que hay una falta absoluta de la percepción del color (visión en blanco y negro con escala de grises). Se acompaña de nistagmo y muy mala agudeza visual debido a que se encuentran muy afectados los conos. El **monocromatismo** es una forma incompleta de acromatopsia (p. ej., monocromatismo de conos azules). Las **discromatopsias** son trastornos parciales en la percepción del color. Son las formas más frecuentes, hereditarias, que pueden afectar un grupo de los tres tipos de conos que generan la percepción cromática normal. El **daltonismo**, el más frecuente de los trastornos en la percepción cromática, afecta el eje rojo-verde. Se habla de **agnosia de los colores** cuando los elementos perceptivos a nivel de los conos están conservados, así también la posibilidad de emparejar los colores, pero no hay capacidad para reconocerlos.

La **agnosia visual** puede definirse como la incapacidad para identificar objetos mediante la vista en ausencia de alteraciones visuales o intelectuales significativas.

EXPLORACIÓN DE LAS GNOSIAS VISUOESPACIALES

Evalúa el reconocimiento de las nociones espaciales a través de los siguientes aspectos:

Orientación espacial: se interroga respecto del hecho de haberse extraviado en la casa, en su barrio o en su ciudad, lugares que se presumen acabadamente conocidos por el paciente, o sobre la existencia de defectos en el reconocimiento de ámbitos familiares que involucran la alteración de la memoria topográfica, así como defectos en el reconocimiento espacial unilateral. Estos se refieren, por lo general, al hemiespacio izquierdo en los pacientes diestros y suele asociarse con defectos en la somatognosia del mismo lado. Se puede evaluar mediante la prueba de la determinación del punto medio, en la que el paciente debe reconocer el punto que estima como medio en una línea horizontal, de preferencia, de más de 30 cm de longitud. En la inatención o agnosia espacial unilateral, el punto es ubicado sobre la mitad derecha de la línea (no debe haber defectos campimétricos). Otra prueba es la de la supresión, para la que se coloca un conjunto heterogéneo de imágenes mezcladas al azar, si es posible más de 50, ubicadas frente al paciente y se le indica que suprima o marque las imágenes iguales. El número de imágenes suprimidas en la mitad derecha superará ampliamente al de las imágenes suprimidas en la izquierda. En el caso de la lectura, omitirá partes del texto situadas a la izquierda; algo similar ocurrirá con los dibujos, en los cuales obviará o simplificará en grado extremo los bordes izquierdos.

Memoria topográfica: se estudia a través de la ubicación de ciudades, países o el trazado de un itinerario sobre un mapa mudo; el diseño de un plano rudimentario de la habitación en la que se encuentra el paciente, o el diseño de un plano rudimentario de la casa del paciente (**caso clínico 71-7-1**).

Localización de objetos en el espacio: se tendrán en cuenta la precisión y la adecuación respecto de la distancia absoluta y relativa de los objetos en relación con el observador y de estos entre sí; la apreciación de formas y tamaños relativos de los objetos en el espacio; la evaluación de la orientación en las coordenadas visuales: horizontal, vertical, disposición en sentido horario y antihorario, y las deformaciones de la perspectiva (distorsión de un objeto y su área circundante que difiere significativamente del aspecto que el objeto presentaría con una longitud focal normal).

CASO CLÍNICO 71-7-1

Trinidad tiene 47 años y refiere que al ir caminando al trabajo, desde su casa, se pierde porque se equivoca en el itinerario. Llama su atención que, si va en taxi, puede indicarle el recorrido al chofer sin inconvenientes. El examen neurológico es normal.

¿Cómo interpreta el cuadro?

¿Cómo lo estudiaría?

Comentario

La ausencia de un trastorno cognitivo en esta paciente debe hacer pensar en un cuadro de agnosia visuoespacial de tipo topográfico. Se deberán realizar neuroimágenes con especial atención en el lóbulo occipital.

EXPLORACIÓN DE LAS GNOSIAS AUDITIVAS

La evaluación incluye: el reconocimiento de las palabras escuchadas (la persona debe prestar atención a lo que se oye) y de sonidos elementales, sean o no fonémicos; la identificación, el significado y la fuente productora de ruidos no verbales; la percepción de ritmos y tiempos musicales; la percepción y el reconocimiento de los tonos y las melodías, y la identificación de las letras y del compás de temas musicales.

EXPLORACIÓN DE LAS GNOSIAS CORPORALES O SOMATOGNOSIA

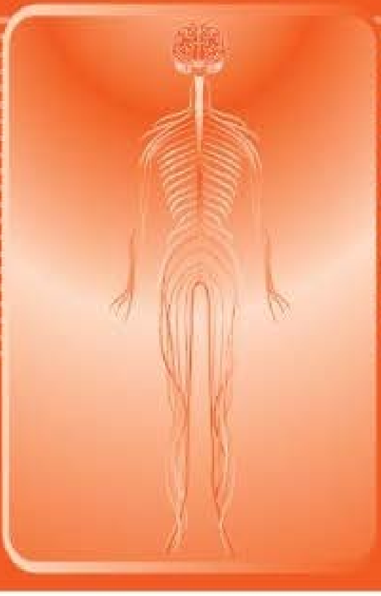
Comprende el estudio del conocimiento de las diferentes partes del cuerpo o **autotopognosia**, que se reconocen por la indicación de la parte corporal designada y por la denominación de partes corporales señaladas por el explorador, sea directamente sobre el cuerpo del paciente o sobre un esquema gráfico corporal; el reconocimiento de las partes corporales estimuladas por contacto, denominándolas o señalándolas en un esquema gráfico corporal; el reconocimiento con la consiguiente denominación de los dedos de sus manos, de los del explorador o sobre un esquema que los represente; el reconocimiento y distinción entre derecha e izquierda tanto del cuerpo del paciente como del cuerpo del explorador y sobre un esquema corporal adecuado (se puede explorar también con la siguiente prueba: con el dedo índice de la mano derecha el paciente debe tocarse sucesivamente su oreja izquierda y su ojo derecho); el reconocimiento de la percepción dolorosa a través del comportamiento motor y verbal que ocasiona. Por último, se evalúa el reconocimiento global como propio de un hemicuerpo: **hemiasomatognosia** (resulta particularmente afectado el lado izquierdo en los diestros). También el reconocimiento de déficits orgánicos cuyo desconocimiento, manifestado por el comportamiento del paciente, se denomina **anosognosia**: por ejemplo, el desconocimiento de una hemiplejía izquierda.

Al evaluar el resultado de la exploración de las gnosias se deben tener en cuenta, para evitar errores de interpretación, la exclusión cuidadosa de alteraciones perceptivas por deficiencias sensoriales; la correcta interpretación de las respuestas del paciente considerando sus dudas, retrasos, autocorrecciones e incluso su personalidad; la influencia de la fatiga tanto del examinado como del examinador; el grado de sugestionabilidad del paciente; las variaciones en la interpretación de las respuestas según el explorador; el estado de las funciones mentales del paciente y aun su nivel de conciencia; la ausencia o coexistencia de trastornos práxicos, del lenguaje y otros trastornos gnósicos que distorsionen o falseen los resultados obtenidos, así como el grado de conocimiento que el paciente tenga del defecto y la reacción que este entrañe.

Véase **Bibliografía** cap. 71-7 *Gnosia.*

Véase **Autoevaluación** cap. 71-7 *Gnosia.*

71-8



Lenguaje

Alejandra González Roffo y Sandra Vanotti

INTRODUCCIÓN

El **lenguaje** es un sistema de signos que utiliza el ser humano para expresar pensamientos e ideas mediante el habla (símbolos auditivos), la escritura (símbolos gráficos) o los gestos (símbolos motores). También puede definirse como un medio de comunicación formado por un sistema de signos arbitrarios codificados que permiten representar la realidad en ausencia de esta. Es el medio de representación simbólica de objetos, acciones y eventos y, por lo tanto, el espejo de toda función mental superior que le permite al hombre comunicarse con sus semejantes y consigo mismo. Es una función de la corteza cerebral y un atributo exclusivamente humano. Los componentes del lenguaje verbal son varios y están estructurados y agrupados según reglas:

- Los **fonemas:** son las unidades de sonido, carentes de significado, pero capaces de modificarlo, correspondiente al campo de estudio de la fonología. En la lengua española existen 24 fonemas. Por ejemplo, la palabra “campo” resulta de la combinación de cinco fonemas: c / a / m / p / o, respectivamente.
- Los **monemas:** son las partes que tienen significado en una palabra, pero pueden combinarse, por ejemplo, “televisión”, en la que hay dos monemas “tele” y “visión”. Se dividen en lexemas y morfemas.
  - ***Lexema:*** es la raíz de una palabra, aporta el mayor peso del significado. Además, es la que se repite al crear palabras derivadas, por ejemplo, del lexema “cas” deriva casa, casita, casas, casona, caseta.
  - ***Morfema:*** es la partícula que se añade al lexema para modificar o especificar su significado. Se dividen en prefijos, sufijos, desinencias (indican género, número, tiempo verbal), determinantes (palabras que acompañan al sustantivo como los artículos), preposiciones y conjunciones. Por ejemplo, lexema orden: *des*orden = prefijo, orde*nado* = sufijo; morfema masculino = perro, morfema plural = perros.
- Los monemas se combinan de acuerdo con las reglas de la sintaxis (normas para combinar palabras en frases gramaticalmente correctas) para formar los **sintagmas**. Estos últimos son palabras o grupo de palabras que constituyen una unidad sintáctica y que cumplen una función determinada con respecto a otras palabras de la oración; pueden clasificarse en

adjetivos y nominales. Esto se ilustra con el ejemplo "el mar embravecido"; es un sintagma nominal, constituido, a su vez, por el sintagma adjetival "embravecido". El estudio de este nivel tanto en sus aspectos semánticos o lexicales como sintácticos corresponde a la gramática. Cabe aclarar aquí algunos significados:

- *Semántica:* es la ciencia que estudia el significado de las palabras.
- *Léxico:* es el vocabulario de un idioma o de una región.
- *Sintaxis:* es la disciplina lingüística que estudia el orden y la relación de las palabras o sintagmas en la oración, así como las funciones que cumplen.
- *Gramática:* es parte de la lingüística; estudia el conjunto de normas y reglas para hablar y escribir correctamente una lengua.

Las reglas gramaticales han sido postuladas como innatas y estarían basadas en los principios mismos del funcionamiento del sistema nervioso. La competencia lingüística aparece y se desarrolla con precisión, ordenadamente, de acuerdo con un programa que permite, en conjunción con el medio, la adquisición del lenguaje oral y luego la lectoescritura. Así, los factores culturales influyen decididamente en las peculiaridades, inteligibilidad y riqueza del lenguaje, pero son ajenos a sus posibilidades de adquisición.

Anatomía de los centros del lenguaje

Los centros del lenguaje clásicos están ubicados en las áreas perisilvianas del hemisferio dominante formando una "c" alrededor de los labios de la cisura de Silvio. Aunque estas construcciones anatómicas son útiles, la evidencia actual indica que las funciones del lenguaje involucran redes neuronales extendidas en diferentes regiones de ambos hemisferios. Esto puede ayudar a explicar los diversos matices clínicos encontrados en los trastornos del lenguaje.

Se señalan cuatro áreas principales del lenguaje, situadas en la mayoría de las personas en el hemisferio cerebral izquierdo. Dos áreas del lenguaje son receptoras y dos ejecutoras, es decir, relacionadas con la producción (emisión) del lenguaje. La principal ***área receptora***, que se encarga de la percepción del lenguaje hablado, ocupa la zona temporal posterosuperior (porción posterior del área 22 de Brodmann) y las circunvoluciones de Heschl (áreas 41 y 42). La parte posterior del área 22 en el plano temporal se conoce como área de Wernicke. Una segunda área receptora ocupa la circunvolución angular (área 39) en la parte inferior del lóbulo parietal, por delante de las áreas receptoras visuales. Es probable que la circunvolución supramarginal, que se halla entre estos "centros" auditivos y visuales del lenguaje, y la región temporal inferior, precisamente por delante de la corteza de asociación visual, también sean parte del aparato de lenguaje. Aquí se localizan los centros de integración para las funciones visual y auditiva del lenguaje en su modalidad cruzada.

La principal ***región ejecutora***, situada en el extremo posterior de la parte inferior de la circunvolución frontal (áreas de Brodmann 44 y 45), se conoce como área de Broca y a su cargo están los aspectos motores del habla. En algunos modelos de lenguaje, la percepción visual de las palabras depende de la expresión en la escritura por medio de una cuarta área del lenguaje, la llamada área de la escritura de Exner, localizada en la parte posterior de la circunvolución frontal media. Sin embargo, este último concepto todavía es controvertido en vista de que partes muy separadas de la zona del lenguaje pueden causar un trastorno desproporcionado de la escritura. En cualquier caso, hay dos sistemas paralelos para comprender la palabra hablada y emitir el habla, lo mismo que para comprender la palabra escrita y producir la escritura. Las áreas sensoriales y motoras del lenguaje están intrincadamente conectadas entre sí por una rica red de fibras nerviosas: el fascículo arcuato es un tracto profundo de sustancia blanca que se arquea desde el área de Wernicke alrededor del extremo posterior de la cisura de Silvio y a través de la sustancia blanca subcortical de la ínsula proporciona conexiones adicionales entre las áreas de Broca y de Wernicke.

Aunque las áreas corticales y las conexiones descritas son importantes centros del lenguaje, las correlaciones clinicopatológicas no son tan exactas como para permitir una localización precisa en todos los casos clínicos.

En la evolución ontogénica, las redes neuronales que configuran el sustrato anatomofuncional del lenguaje se han distribuido en ambos hemisferios, pero en particular, y especialmente en ciertos aspectos, **en el hemisferio izquierdo en la mayoría de los diestros.** Debido a esta localización hemisférica preferencial, ese hemisferio se considera **"dominante"** respecto del otro, el **"subdominante"**.

EXPLORACIÓN

La dominancia hemisférica puede sospecharse mediante algunas pruebas como el **cuestionario de lateralidad de Humphrey**, el **inventario de Edimburgo** y el **test de Harris**, que evalúan en diversos ítems el uso preferencial de una mano, pie u ojo para determinadas acciones, pero no siempre la habilidad práxica es sinónimo de dominancia hemisférica. La **prueba de Wada**, definitoria en este sentido, consiste en la administración intracarotídea de un barbitúrico de acción ultracorta, amital sódico, que produce un déficit sensitivomotor contralateral. En el caso del hemisferio dominante va acompañado por trastornos afásicos del lenguaje (suspensión del lenguaje, parafasias, etc.) ausentes al actuar sobre el hemisferio subdominante. Los trastornos inducidos son rápidamente reversibles.

Si bien se cuenta con numerosas pruebas que permiten el análisis detallado, cualitativo y cuantitativo, de las alteraciones del lenguaje, solo se describirán las estrategias semiológicas clásicas realizadas corrientemente; las otras quedan reservadas al especialista. Se reconoce su valor para tipificar los trastornos, así como para su seguimiento evolutivo. Se explorarán fundamentalmente la **expresión** y la **comprensión** oral y escrita.

Expresión oral

En la **expresión oral** corresponde evaluar el **lenguaje espontáneo** o aquel que surge libremente durante la entrevista: edad, nombre, motivo de la consulta, etc.; el **lenguaje automático**, por ejemplo, la repetición de la serie de días de la semana, los meses del año; el **lenguaje provocado**, como la denominación de objetos que se le muestran al paciente, partes del cuerpo que se le señalan, la repetición de palabras y frases, y finalmente, el **lenguaje elaborado**, entendido como la explicación de un refrán, la descripción e interpretación de una escena compleja o el discurso que resulta del desarrollo de una idea o tema. Se deben considerar:

- La facilidad o el grado de dificultad con los que se inicia la producción verbal.
- La cantidad de monemas o de palabras emitidas en la unidad de tiempo. Un individuo adulto normal puede producir entre 100 a 160 palabras por minuto, lo que equivale a unos 200 a 240 fonemas por minuto en una conversación corriente y hasta 350 y no más de 400 cuando habla sin reflexionar. La expresión oral es **fluida** cuando se encuadra en una producción verbal normal, **no fluida** cuando se reduce de forma notoria a unas pocas palabras por minuto y **logorreica** cuando, por el contrario, la producción de palabras está aumentada.
- La calidad semántica de las palabras utilizadas: sustantivos, verbos que tengan un acentuado valor semántico frente a repeticiones o manierismos de escasa o ninguna trascendencia para el mensaje verbal.
- La organización de los fonemas para construir las palabras. Su alteración, sea por omisión, sustitución, desplazamiento o repetición de un fonema o de varios, da origen a las denominadas **parafasias**, en este caso fonémica. La parafasia modifica, adultera o anula el significado semántico y puede originar los llamados neologismos (palabras sin significado) que, si son abundantes, transforman el mensaje verbal en una jerga incomprensible o jergafasia. Las **parafasias verbales** son aquellas en las que una palabra es omitida, reemplazada por otra, desplazada o repetida de forma inadecuada dentro de una frase (**caso clínico 71-8-1**).
- La organización sintáctica de las palabras y de las frases de acuerdo con las reglas gramaticales ponderando el uso de conjunciones y preposiciones, de los artículos en género y número y la justeza de los tiempos verbales. Si se altera, el lenguaje resultante será tosco, se utilizarán verbos en infinitivo y se omitirán artículos y conjunciones; es lo que se denomina descriptivamente **lenguaje telegráfico** o **agramatismo**.
- La existencia de trastornos paréticos, atáxicos o apráxicos de los músculos facio-linguo-faringo-laríngeos que puedan distorsionar la emisión oral. Una anomalía puramente motora de los músculos de la articulación puede ser el resultado de parálisis fláccida o espástica, rigidez, espasmos repetitivos (tartamudeo) o ataxia. Los términos **disartria** y **anartria** (compromiso severo de la función motriz de la musculatura bucofacial) se aplican a esta categoría. Estos trastornos pueden originarse por lesiones del sistema piramidal que afecten la primera y/o la segunda motoneurona, del sistema extrapiramidal (disartria coreica, parkinsoniana), del cerebelo (la típica palabra escandida o silabeada) o de los nervios craneales.
- El timbre, la melodía e inflexión de la producción oral o **prosodia lingüística**, así como la entonación emocional que se le imprima o **prosodia emocional**. La **disprosodia** indica la alteración de esta cualidad oral: el individuo habla con un "tono" extraño o de reminiscencias foráneas; la **aprosodia** se refiere a un lenguaje monótono y carente de inflexiones lingüísticas o emocionales.

CASO CLÍNICO 71-8-1

Alfiero, de 62 años, asiste a la consulta neurológica por disposición de su esposa, quien cuenta que en la tarde del día anterior a la consulta su esposo comenzó a hablar súbitamente de manera incomprensible durante varios minutos. El paciente manifiesta no haber advertido tal situación. El examen neurológico es normal.

¿Cómo interpreta el cuadro?
¿Cómo lo estudiaría?

Comentario

El paciente presentó una parafasia súbita, de pocos minutos y con resolución espontánea. El cuadro se relaciona con un ataque isquémico transitorio (AIT), que deberá estudiarse con neuroimágenes (en especial, el territorio vascular de la arteria cerebral media, con posible afección desde el área de Wernicke alrededor del extremo posterior de la cisura de Silvio, sustancia blanca subcortical de la ínsula, hasta el área de Broca del hemisferio izquierdo), junto con la evaluación de otros factores de riesgo y la prevención secundaria con antiagregación plaquetaria (ácido acetilsalicílico).

Se denomina **afasia de expresión, motora o de Broca** a la pérdida o trastorno de la producción del lenguaje (véase **cap. 72-11** *Afasias, apraxias y agnosias).*

Comprensión oral

Se estudia a través de:

- Las **pruebas de designación** por las cuales el paciente señala o elige objetos, cosas o imágenes nominadas por el explorador.
- La **ejecución de órdenes** dadas por el explorador que deben ser realizadas por el paciente. Las órdenes pueden ser al principio simples y, luego, de complejidad creciente. Deben expresarse con claridad y precisión y no repetirse. Es conveniente, a veces, explicarle al paciente la finalidad y los lineamientos generales de esta prueba y, en algunas ocasiones, los resultados que se pretenden de ella.
- El **lenguaje repetido**, por el cual el paciente debe repetir textualmente, con exactitud, lo escuchado. Se suministran palabras y frases simples que se tornan cada vez más complejas y extensas.

La **afasia de comprensión, sensorial o de Wernicke** (**Epónimos**) es la pérdida o trastorno de la comprensión del lenguaje (véase **cap. 72-11** *Afasias, apraxias y agnosias*).

Expresión escrita

La expresión escrita se explora a través de la escritura espontánea de palabras y de una o varias frases; la escritura al dictado tanto de palabras regulares e irregulares como de frases de longitud y complejidad diversa; la escritura copiando un texto dado; la transposición de un texto escrito en cursiva a mayúsculas o viceversa; la confección de un pequeño texto elaborado sobre una idea o un concepto dado por el explorador.

Más allá de las limitaciones en la realización motora por alteraciones paréticas, discinéticas, distónicas, de coordinación, sensitivas o musculoesqueléticas, la dificultad para expresar las ideas por escrito se denomina **disgrafia** y su alteración grave o incapacidad para efectuarla, **agrafia**.

Se debe evaluar la producción escrita con un criterio similar a la oral en sus aspectos semánticos, sintácticos, la combinación de grafemas análogos a los fonemas, etcétera.

Comprensión escrita

Su evaluación se efectúa por la lectura y abarca: la lectura y el reconocimiento de las letras tanto en cursivas como en mayúsculas; el deletreo de las palabras escritas; la comprensión entre el texto, las imágenes o los objetos (se le suministra al paciente una lista escrita de objetos para que, una vez leída, los señale o reconozca); la comprensión de órdenes escritas y la evaluación de su ejecución (las órdenes pueden ser paulatinamente más complejas y combinarse entre sí); la lectura de un texto en voz alta, para luego explicar oralmente su significado.

La pérdida de la capacidad para la lectura, cuando esta fue adquirida previamente, se denomina **alexia**. El término **dislexia** y, por extensión, dislexia del desarrollo, se reserva para aquellos casos en los que existe una evidente dificultad para la adquisición de la lectura, implica una incapacidad constitucional o del desarrollo (el disléxico tiene dificultades para aprender a leer). En algunos casos particulares es necesario explorar la posibilidad de la lectura en hemicampos visuales homónimos, ya que puede estar afectada solo en uno de ellos. Tal condición se denomina **hemialexia** y recae particularmente en los hemicampos homónimos izquierdos en los pacientes diestros.

Exploración del cálculo

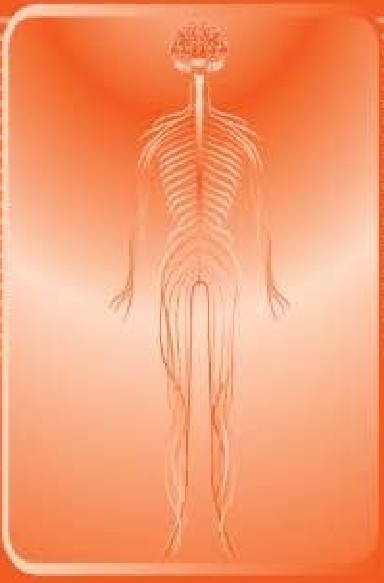
El examen de la competencia del individuo para efectuar cálculos aritméticos se explora haciendo contar hacia adelante y hacia atrás una serie de dígitos, por ejemplo de 20 a 30 y de 30 a 20; escribir cifras de complejidad creciente al dictado y luego leerlas; trasladar cifras de un código numérico a un código verbal y viceversa; siete –7; nueve –9; escribir y leer símbolos matemáticos: +, –, =, etc.; comparar cantidades; efectuar mentalmente cálculos simples (de un dígito o más complejos, de dos o más dígitos), y efectuar cálculos escritos simples y complejos.

Los resultados deben referirse al nivel cultural del sujeto y, por ello, la exploración debe amoldarse a sus posibilidades. La reducción o pérdida de las habilidades aritméticas adquiridas y previamente indemnes se denomina **acalculia**. La acalculia puede ser primaria **–anaritmetia–** o secundaria. Se denomina secundaria cuando deriva de defectos lingüísticos como las afasias o alexia, o de otros déficits cognitivos como agnosia o apraxia.

Puede haber una combinación de trastornos: en el examen se puede poner de manifiesto que el paciente articula bien su lenguaje y comprende el interrogatorio, pero él mismo expresa dificultad para entender la lectura, con trastornos para escribir y calcular (alexia, agrafia y acalculia). Este síndrome suele acompañarse de pérdida de la identificación de los dedos de la mano (agnosia digital) y del reconocimiento de las mitades derecha e izquierda de su propio cuerpo (*síndrome de Gerstmann*). La lesión es específica del lóbulo parietal del hemisferio dominante, en la región del giro angular.

Véase **Bibliografía** cap. 71-8 *Lenguaje.*

Véase **Autoevaluación** cap. 71-8 *Lenguaje.*



71-9

Sistema nervioso autónomo

Alejandra González Roffo

INTRODUCCIÓN

El **sistema nervioso autónomo** (SNA) regula de forma involuntaria las funciones de todas las vísceras. Interviene en el control de la tensión arterial (TA); las funciones cardíacas, gastrointestinales, bronquiales y vesicales; la secreción de diversas glándulas; el sueño, y la respiración. Está constituido por una red autónoma central y vías periféricas que hacen estación en ganglios craneales, prevertebrales y paravertebrales. Se subdivide en ***sistema simpático*** (SS), ***sistema parasimpático*** (SP) y ***sistema entérico*** (SE). El SS y el SP cumplen funciones diferentes, antagónicas, en las que intervienen diversos neurotransmisores y, además, están anatómicamente separados. El SE, ubicado en las paredes del tubo digestivo, está formado por los plexos de Meissner y de Auerbach, que controlan la motilidad, el tono y la secreción de estas vísceras.

La función autónoma depende de una serie de estímulos aferentes provenientes de la piel, de los sentidos o de estructuras profundas (**fig. 71-9-1**). La red autónoma central que regula el funcionamiento del SNA está constituida por el hipotálamo como estructura fundamental y otras áreas interrelacionadas, como el núcleo del tracto solitario, la región ventrolateral del bulbo raquídeo o médula oblongada, las cortezas insular y prefrontal media, la región parabraquial pontina, la sustancia gris periacueductal y el núcleo central de la amígdala.

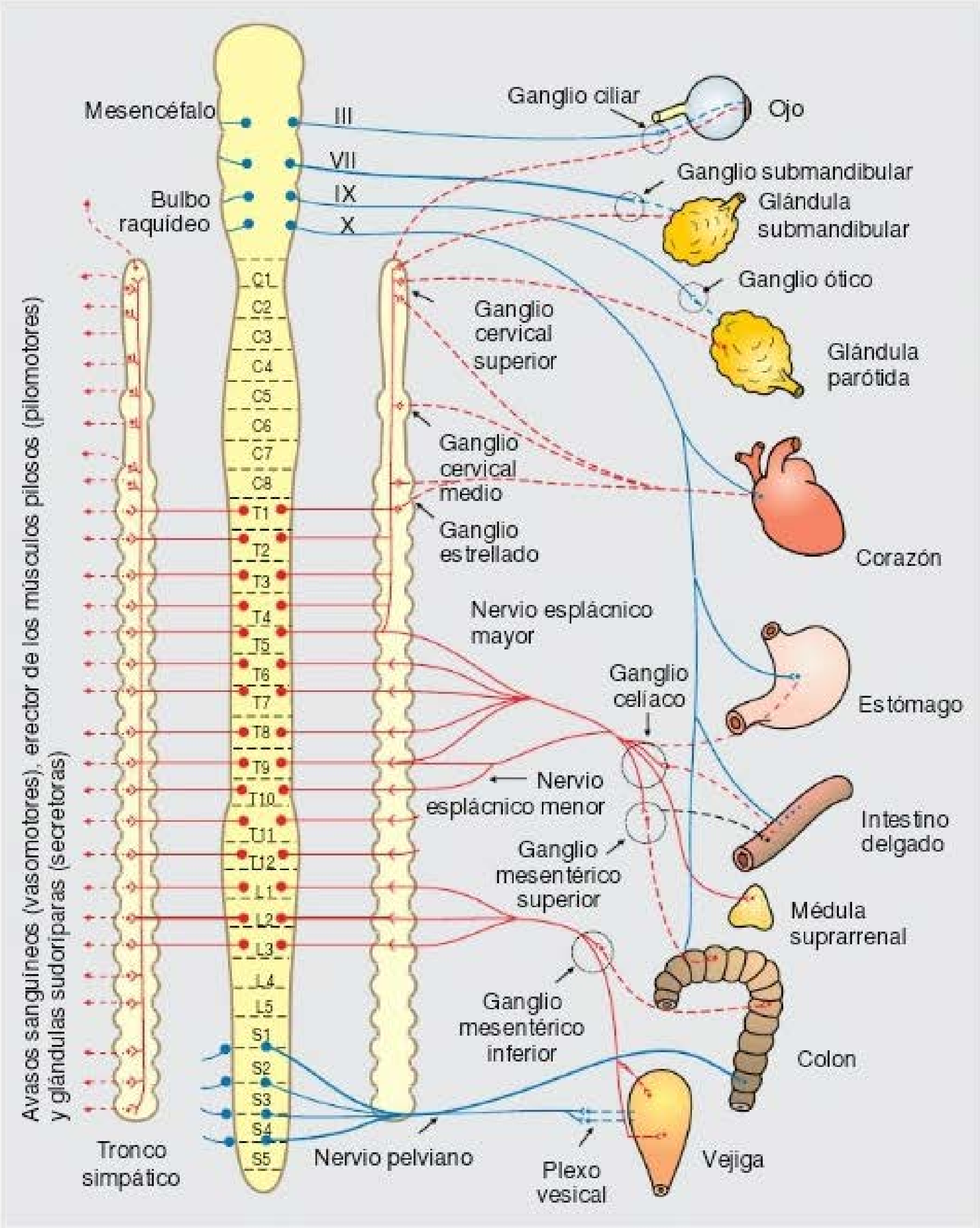
SISTEMA SIMPÁTICO

El SS está formado por dos gruesos cordones ganglionares, ubicados de forma simétrica a lo largo de las caras anterolaterales de la columna vertebral, desde la base del cráneo hasta el cóccix. Las neuronas preganglionares del sistema nervioso simpático se encuentran en las columnas intermediolaterales de los segmentos medulares T1 a L2. Estas fibras provenientes de las columnas intermediolaterales salen por las raíces ventrales, pasan a través de los ramos comunicantes blancos y de allí pueden seguir dos direcciones: hacia los **ganglios paravertebrales** y hacia los **prevertebrales**. Las fibras que terminan en los ganglios paravertebrales lo hacen en aquellos que están por encima o por debajo del nivel de su entrada. Las que terminan en los ganglios prevertebrales no establecen sinapsis en los ganglios paravertebrales, sino que pasan a través de ellos y emergen como nervios esplácnicos.

Las cadenas simpáticas se conectan con los nervios espinales mediante los **ramos comunicantes blancos**, que son las fibras preganglionares provenientes de la médula espinal, o mediante los **ramos comunicantes grises**, que contienen las fibras posganglionares destinadas a los músculos, las articulaciones, la piel, los vasos sanguíneos, las glándulas sudoríparas, los nervios piloerectores y las vísceras. Los ramos comunicantes blancos solo se encuentran en los niveles medulares comprendidos entre T1 y L2.

Los **ganglios cervicales** reciben fibras preganglionares ascendentes de los ramos blancos de los nervios torácicos superiores y la mayoría de ellas se dirigen hacia el **ganglio cervical superior**, ubicado a nivel de C1-C4. El ganglio cervical superior es la fusión de los primeros cuatro ganglios cervicales simpáticos y da origen a fibras posganglionares que se dirigen hacia los cuatro nervios craneales inferiores, los tres o cuatro nervios cervicales superiores, la faringe, las arterias carótida interna y externa y el nervio cardíaco cervical superior. Las fibras simpáticas posganglionares van a formar plexos alrededor de las arterias carótidas interna y externa: los plexos carotídeos. Desde allí, se unen a las ramas de los nervios craneales; estas fibras van a inervar el músculo dilatador del iris, el músculo liso elevador del párpado superior (de Müller, que tiene una acción sinérgica con el músculo elevador del párpado), los vasos sanguíneos, las glán-

Fig. 71-9-1. Esquema del sistema nervioso autónomo. El simpático está en rojo y el parasimpático en azul. Las líneas llenas son las fibras preganglionares y las líneas punteadas, las posganglionares.


Mesencéfalo
III
VII
IX
X
Bulbo raquídeo
Ganglio ciliar
Ojo
Ganglio submandibular
Glándula submandibular
Ganglio ótico
Glándula parótida
Ganglio cervical superior
Ganglio cervical medio
Ganglio estrellado
Corazón
Nervio esplácnico mayor
Ganglio celíaco
Estómago
Nervio esplácnico menor
Intestino delgado
Ganglio mesentérico superior
Médula suprarrenal
Ganglio mesentérico inferior
Colon
Vejiga
Plexo vesical
Nervio pelviano
Tronco simpático
Avasos sanguíneos (vasomotores), erector de los músculos pilosos (pilomotores) y glándulas sudoríparas (secretoras)
C1
C2
C3
C4
C5
C6
C7
C8
T1
T2
T3
T4
T5
T6
T7
T8
T9
T10
T11
T12
L1
L2
L3
L4
L5
S1
S2
S3
S4
S5

dulas sudoríparas, los pelos de la cabeza y de la cara, y las glándulas salivales y lagrimales. El **ganglio cervical medio** provee de ramos grises a los nervios cervicales C5-C6 y a veces también a C4 y C7. El **ganglio cervical inferior** suministra ramos grises a C7, C8 y T1.

Los **ganglios torácicos, lumbares** y **sacros** proveen ramos grises destinados a las vísceras torácicas, abdominales y pélvicas. De los ganglios torácicos superiores parten fibras que se dirigen a los plexos cardíacos; de los ganglios torácicos y lumbares parten ramas mediastínicas y para los plexos ubicados alrededor de la aorta torácica y abdominal. Además de estas, existen otras ramas importantes, denominadas **nervios esplácnicos**, que emergen de la porción torácica del tronco simpático, perforan el diafragma y terminan en los ganglios prevertebrales de los plexos mesentéricos.

El **nervio esplácnico mayor** se dirige hacia el plexo celíaco y el **esplácnico menor** lo hace hacia el plexo celíaco que rodea las arterias renales y termina en el ganglio aorticorrenal. El **nervio esplácnico inferior** (cuando existe) se dirige hacia el plexo renal.

El **plexo celíaco**, que es el más extenso de los plexos autónomos, se subdivide en plexos secundarios: frénico, hepático, esplénico, gástrico superior, suprarrenal, renal, espermático, mesentérico superior y aórtico abdominal. El plexo hipogástrico, ubicado entre ambas arterias ilíacas primitivas, es la continuación del plexo aórtico. A nivel de los miembros, las fibras simpáticas acompañan a los nervios periféricos más importantes.

Las neuronas preganglionares liberan **acetilcolina**, mientras que la **noradrenalina** es secretada a nivel de los nervios posganglionares. Existen excepciones, como los nervios sudomotores (colinérgicos), los nervios vasodilatadores musculares (colinérgicos) y la médula suprarrenal (**adrenalina**).

SISTEMA PARASIMPÁTICO

Las neuronas preganglionares del SP se ubican en diversos núcleos del tronco del encéfalo y en los cordones laterales de los segmentos medulares sacros 2, 3 y 4. Se puede dividir así en dos grandes áreas: la craneal y la sacra; la **craneal** está constituida por:

- El **ganglio ciliar**, ubicado en la superficie lateral del nervio óptico, que recibe fibras preganglionares del nervio motor ocular común (III nervio) y envía fibras posganglionares hacia el esfínter del iris y los músculos lisos del cuerpo ciliar.
- El **ganglio pterigopalatino**, situado en la fosa pterigopalatina, que recibe fibras del núcleo salival superior a través del nervio facial (VII nervio) y envía fibras posganglionares hacia las glándulas lagrimales, los vasos sanguíneos y las glándulas de la mucosa nasal y el paladar.
- El **ganglio submandibular**, situado por encima de la glándula submandibular, que también recibe fibras del núcleo salival superior y envía fibras posganglionares que se dirigen hacia las glándulas submandibular y sublingual y el ala mucosa del piso de la boca.
- El **ganglio ótico**, situado medial a la rama mandibular del trigémino (V nervio) y por debajo del foramen oval, le entrega a este nervio, a su salida del agujero oval, fibras preganglionares del núcleo salival inferior del nervio glosofaríngeo (IX nervio). Estas fibras no establecen sinapsis con células ganglionares, sino que van a inervar directamente los vasos sanguíneos, la musculatura lisa y la glándula parótida.

La mayor parte de las fibras parasimpáticas preganglionares provienen del **núcleo motor dorsal del vago** (X nervio), que inerva prácticamente todas las vísceras torácicas y abdominales, a excepción de las pélvicas. En el tórax terminan en los ganglios del corazón y en la musculatura bronquial; en el abdomen van hacia el estómago, pasan a través del plexo celíaco y terminan en los ganglios del intestino, el hígado, el páncreas y los riñones. Estos ganglios terminales forman los plexos de Auerbach (mientérico) y de Meissner (submucoso), que se extienden desde la parte superior del esófago hasta el esfínter interno del ano.

La segunda área parasimpática o **sacra** está constituida por fibras preganglionares que emergen de la médula espinal a través de los nervios sacros segundo, tercero y cuarto, que forman el **nervio pélvico**, y se dividen hacia los ganglios de los plexos pélvico, mientérico y submucoso del colon descendente, el recto y los órganos accesorios del aparato reproductor. Las fibras sacras llegan a las vísceras no inervadas por el vago. Los ganglios del sistema nervioso parasimpático tienen acción colinérgica, al igual que los del simpático. En todas las neuronas posganglionares parasimpáticas el neurotransmisor también es la acetilcolina. Los receptores colinérgicos son nicotínicos en los ganglios y muscarínicos en los otros órganos.

EXPLORACIÓN

La evaluación se realiza mediante pruebas individuales para cada función, ya que no hay una única prueba que permita determinar el estado de la actividad autonómica en general.

Si bien algunas enfermedades neurológicas comprometen el SNA en general, con alteraciones de la sudoración y la temperatura corporal, la función afectada con mayor frecuencia es la circulatoria. La actividad autonómica suele ejercer un control que mantiene constante el flujo sanguíneo hacia los distintos órganos, a pesar de los cambios posturales, y la **hipotensión ortostática** es la expresión más frecuente de su disfunción.

Las diferentes pruebas aplicadas al paciente informarán acerca de la presencia de alteraciones o fallas del funcionamiento del sistema nervioso autónomo, simpático y parasimpático.

Sudoración

Si bien pueden usarse diversas pruebas para determinar la indemnidad del funcionamiento de las glándulas sudoríparas, no todas son de fácil realización, por lo que se mencionarán las utilizadas con mayor asiduidad. Es importante recordar que la **anhidrosis** (ausencia de sudoración) no solo ocurre en las lesiones simpáticas, sino que también se observa ante la ausencia congénita de las glándulas sudoríparas.

Prueba termorreguladora del sudor: se provoca la transpiración por exposición de todo el cuerpo a una fuente de calor o tapándolo con cobertores. El paciente –que no debe estar deshidratado ni haber ingerido anticolinérgicos– debe permanecer así durante 15 a 20 minutos, después de lo cual experimentará una sudoración profusa generalizada. Para ver mejor la respuesta sudomotora, se coloca un polvo indicador, denominado quinizarina o alizarina, combinado con almidón y carbonato de calcio. El polvo es de color naranja y con el sudor vira al violeta. Se detectan alteraciones regionales de la sudoración, hiperhidrosis o anhidrosis.

Prueba del reflejo axonal sudomotor cuantitativo: mide el sudor tras estimularlo con acetilcolina por iontoforesis.

Respuesta simpática cutánea: registra los potenciales cutáneos de la palma de la mano y la planta del pie contralateral al estímulo eléctrico del nervio mediano o tibial.

Presión arterial y frecuencia cardíaca

Respuesta de la tensión arterial (TA) y la frecuencia cardíaca (FC) al cambio postural

Valoración de los barorreflejos al incorporarse espontáneamente o con mesa basculante (tilt test): se registran la TA sistólica y diastólica y la FC minuto a minuto. Mediante el empleo de una camilla oscilante se puede estudiar el efecto de los cambios de posición sobre la TA. Cuando una persona sana está de pie o inclinada, la TA sistólica puede alterarse levemente o caer 10 a 15 mm Hg. La diastólica puede elevarse o caer 5 mm Hg. En los pacientes con **hipotensión ortostática** se alteran tanto la presión arterial sistólica como la diastólica, e incluso la FC; la TA sistólica máxima caerá ≥ 20 mm Hg y la TA diastólica ≥ 10 mm Hg, acompañada de bradicardia. En el síndrome de taquicardia postural aumentará ≥ 30 latidos/minuto o a más de 130 latidos/minuto. La velocidad y la amplitud de la caída de la TA podrán ser de un grado tal como para producir la alteración del nivel de conciencia en segundos o minutos, o puede ser que las cifras de TA desciendan de manera sustancial provocando síntomas escasos o ningún síntoma. La pérdida de la conciencia puede aparecer rápidamente sin signos premonitorios y el trastorno mejora con el rápido retorno de la mesa a la posición horizontal.

Evaluación de la frecuencia cardíaca: normalmente, al incorporarse desde la posición horizontal, la FC se incrementa 11 a 29 latidos por minuto. El incremento máximo de la FC (o acortamiento del R-R) se produce alrededor del latido 15 a partir del comienzo del movimiento y retorna al valor mínimo alrededor del latido 30. La razón 30/15 (en ms) se mide entonces para cuantificar la respuesta: intervalo R-R del número 30 sobre la duración del intervalo R-R del número 15. Normalmente, la razón 30/15 es ≥ 1,04. Los resultados anormales indican una alteración en las respuestas cardiovagales.

Evaluación de las funciones cardiovagales

Variación de la FC durante la respiración profunda: los cambios de la FC con la respiración (*arritmia sinusal respiratoria*) dependen de la influencia vagal. Se realiza con el registro del electrocardiograma. El paciente debe realizar una respiración profunda y sincronizada, regular, a razón de seis ciclos por minuto. Se obtienen los intervalos R-R y se divide el R-R máximo sobre el mínimo. Se considera normal si el cociente es mayor o igual a 1,2.

Respuesta de la FC en la maniobra de Valsalva: con el paciente acostado, se registra el ECG. El paciente sopla (espiración) en un manómetro manteniendo la presión en 40 mm Hg durante 15 segundos. Se registra la taquicardia durante la maniobra de Valsalva seguida de una bradicardia posterior (aproximadamente en el latido número 20). Se calcula el cociente de la duración del intervalo R-R más largo posterior a la maniobra y el R-R más corto durante la maniobra. Normal: ≥ 1,4.

Prueba térmica (agua fría a 4 °C): luego de haber sumergido la mano en agua fría, la TA sistólica se incrementa 15 mm Hg y la diastólica, 10 mm Hg. La FC aumenta más de 10 latidos por minuto.

Prueba de estrés emocional: se registran la TA y la FC luego de solicitarle al paciente que realice cálculos aritméticos: la TA diastólica se debe elevar más de 15 mm Hg y la FC, más de 10 latidos por minuto.

Pupilas

Habitualmente, cuando se produce una disfunción simpática o parasimpática, esta es obvia en las pupilas (**caso clínico 71-9-1**) (véase **cap. 71-2** *Nervios craneales*).

CASO CLÍNICO 71-9-1

Lavinio, de 24 años, sin antecedentes patológicos, fue evaluado en el servicio de emergencias por un cuadro de náuseas, vómitos, diarrea y cólicos abdominales provocado por la ingesta de embutidos. Evolucionó con debilidad generalizada de inicio en los miembros superiores, visión doble y disnea. En el examen físico se constató: bradicardia, hipotensión arterial, normotermia, mala mecánica respiratoria, piel seca y presencia de un globo vesical. En la evaluación neurológica estaba alerta y lúcido, presentaba midriasis paralítica, afectación de la musculatura ocular extrínseca y cuadriparesia flácida con hiporreflexia generalizada.

¿Cuál es su diagnóstico?

¿Cómo explicaría los hallazgos del examen físico?

Comentario

Ante la presencia de midriasis paralítica, debilidad generalizada de comienzo en los miembros superiores (descendente) y compromiso autonómico, se debe pensar en primera instancia en el botulismo ya que, si bien se trata de una enfermedad rara, es potencialmente mortal. Los hallazgos en el examen físico se deben a la infección por *Clostridium botulinum* que, por medio de sus toxinas, genera un bloqueo presináptico de la liberación de acetilcolina en la unión mioneural. El cuadro inicial es gastroentérico y suele afectar a varios comensales. Es seguido a las pocas horas por una debilidad muscular fluctuante que afecta los movimientos oculares, ptosis palpebral, músculos fonodeglutorios, de los miembros y respiratorios. Se acompaña de parasimpaticoplejía: visión borrosa por cicloplejía, sequedad de la piel y las mucosas, boca seca e íleo.

Control esfinteriano y genital

El detrusor de la vejiga está inervado por el parasimpático sacro (S2-S4) y el trígono vesical, por el simpático (T11-L2). La sensibilidad vesical es conducida por fibras somáticas y parasimpáticas de los segmentos S2 a S4 y simpáticas de los segmentos T10 a L2. El esfínter externo y los músculos del piso pélvico están inervados por fibras somáticas originadas en las astas anteriores de los segmentos S2-S3, el llamado núcleo de Onuf. Esta compleja función se explora mediante exámenes urodinámicos realizados por el especialista (véase **cap. 72-13** *Síndromes autonómicos*).

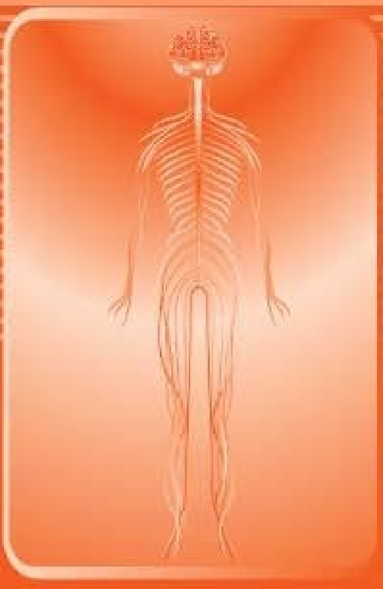
Véase **Bibliografía** cap. 71-9 *Sistema nervioso autónomo.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 71-9 *Sistema nervioso autónomo.*

Véase **Autoevaluación** cap. 71-9 *Sistema nervioso autónomo.*

SECCIÓN 4
Síndromes y patologías

72-1



Síndrome de hipertensión endocraneal

Álvaro Campero, Rubén A. Lanosa y Roberto Freue

DEFINICIÓN

El **síndrome de hipertensión endocraneal** (SHE) consiste en el conjunto de síntomas y signos ocasionados por el aumento del volumen de las estructuras que se encuentran dentro de la cavidad craneal y que generan un aumento de la presión intracraneal (PIC). La PIC normal varía entre 5 y 15 mm Hg. Los componentes esenciales de esta cavidad son las estructuras nerviosas (el parénquima encefálico en primer término), la sangre y el líquido cefalorraquídeo (LCR). Dado que el cráneo (continente) es una formación ósea que limita los cambios de volumen, solo la sangre y el LCR pueden compensar parcialmente un conflicto de espacio intracraneal. Si esta capacidad adaptativa se ve superada, puede producirse un aumento de la PIC cuya magnitud determine la instalación de este síndrome que, a su vez, implica el riesgo de daño cerebral por dos mecanismos: a) isquemia cerebral por disminución de la presión de perfusión cerebral (PPC) y b) daño mecánico producto de las hernias encefálicas.

La posibilidad de lesión encefálica determina la necesidad de un reconocimiento temprano del SHE en la práctica clínica.

ETIOLOGÍA

Las causas más frecuentes del SHE pueden dividirse en cuatro grandes grupos:

- ***Lesiones expansivas de crecimiento rápido:*** tumores, abscesos, granulomas, quistes o hemorragias intraparenquimatosas del encéfalo.
- ***Afecciones con obstrucción del flujo de LCR:*** hidrocefalias (comunicantes y no comunicantes).
- ***Aumento de la sangre:*** vasodilatación arterial o congestión venosa.
- ***Aumento del espacio intersticial/parenquimatoso encefálico:*** edema vasogénico o citotóxico, respectivamente.

Muchas de las causas mencionadas actúan mediante la intervención de más de un mecanismo a la vez, por ejemplo los tumores, que son masas expansivas, pero pueden causar obstrucción en la circulación del LCR y edema cerebral al mismo tiempo.

Los ***tumores*** pueden ser primarios del tejido nervioso o secundarios (metástasis) de otras neoplasias; de estas, las de mayor frecuencia son las de pulmón, mama, melanoma, riñón, próstata o tracto gastrointestinal. Las metástasis suelen producir mayor edema perilesional y sintomatología temprana. Los ***abscesos*** pueden estar causados por gérmenes comunes, aerobios o anaerobios; en la actualidad debe considerarse la toxoplasmosis, frecuente en los pacientes con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (HIV). Los ***granulomas*** incluyen los tuberculomas, los chagomas (también comunes en el SIDA) y la sarcoidosis. Los ***quistes*** más comunes son los provocados por la hidatidosis y la neurocisticercosis. El ***edema cerebral*** puede ser localizado o difuso; el primero puede rodear una lesión vascular hemorrágica o trombótica, o un tumor cerebral; el segundo puede ser secundario a un traumatismo craneoencefálico, una alteración metabólica o anóxica, o una encefalopatía hipertensiva.

Un párrafo aparte merece el ***seudotumor cerebral*** o mal llamada ***hipertensión endocraneal benigna o idiopática***. Este trastorno se caracteriza por edema de papila bilateral (puede ser asimétrico), diplopía (habitualmente por lesión del VI nervio), con neuroimágenes normales y, en la punción lumbar, presión de apertura aumentada sin alteraciones del LCR. Se presenta con mayor frecuencia en las mujeres obesas en edad fértil. En el **cuadro 72-1-1** se mencionan algunas de sus etiologías de acuerdo con su mecanismo de producción. Las dos complicaciones del seudotumor cerebral son la pérdida visual y la parálisis unilateral o bilateral del VI nervio, por compresión de este nervio craneal contra el peñasco (falso signo localizador). La punción lumbar es de suma utilidad para el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad. El diagnóstico se realiza mediante una exhaustiva anamnesis, estudios de laboratorio y oftalmológicos, y neuroimágenes.

FISIOPATOLOGÍA

Para explicar la fisiopatología de la HE es preciso aclarar algunos conceptos. La ***presión intracraneal*** (PIC) se define como la presión medida en el interior de la cavidad craneal (por métodos invasivos) y es el resultado de la interacción entre el continente (cráneo) y el contenido (encéfalo, LCR y sangre) (**fig. 72-1-1**). El aumento de volumen de un componente se produce a expensas de la disminución volumétrica de los restantes. Por lo tanto, una masa intracraneal en expansión provoca un desplazamiento del LCR y de la sangre hacia el eje espinal, que atenúa el correspondiente aumento de la PIC. Además, el encéfalo se desplaza al espacio ocupado por el LCR (subaracnoideo y ventricular), con disminución de los surcos y colapso ventricular. Al principio, un pequeño incremento de volumen no induce el aumento de la PIC. Si el problema continúa o aumenta, los mecanismos de compensación se agotan, de manera que pequeñas variaciones de volumen ocasionan grandes cambios de presión.

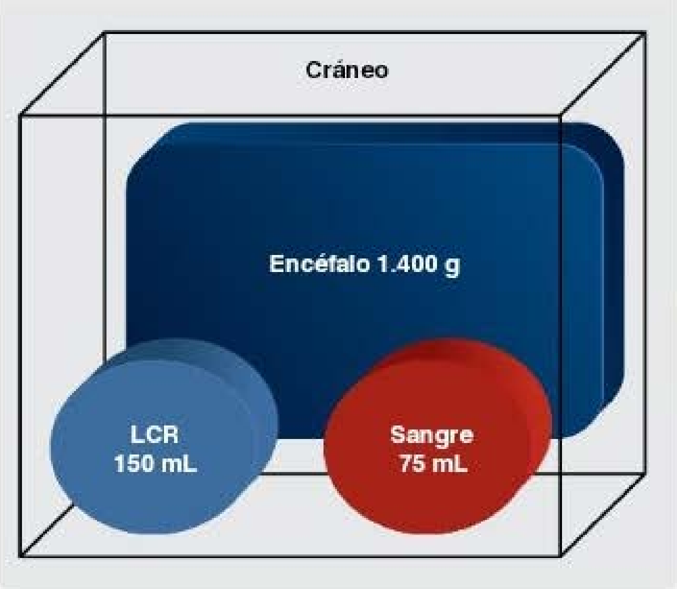


Fig. 72-1-1. Relación continente-contenido de las estructuras craneoencefálicas.

CUADRO 72-1-1. Etiologías del síndrome de seudotumor cerebral de acuerdo con su mecanismo

Hipertensión en los senos venosos cerebrales

- Estenosis del seno venoso
- Trombosis del seno venoso: Behçet, lupus eritematoso sistémico
- Trombosis del seno por infecciones en el oído medio
- Compresión del seno por neoplasias, masa en el foramen yugular, metástasis, fractura craneal, hematoma extradural
- Fístula arteriovenosa dural
- Oclusión de la vena yugular
- Paquimeningitis neoplásica
- Autoinmune: Vogt-Koyanagi-Harada, POEMS

Cambios en la composición del LCR

- Leptomeningitis infecciosa crónica: criptococo, tuberculosis, sífilis, brucelosis, cisticercosis
- Leptomeningitis infecciosa aguda: Lyme, tifus, varicela
- Hiperproteinorraquia: poliomielitis, Guillain-Barré, CIDP, schwannoma vestibular
- Tumores de la médula espinal

Supuesto aumento de la resistencia en las vellosidades aracnoideas

- Insuficiencia respiratoria hipercápnica
- Hipervitaminosis A y ácido transretinoico total
- Fármacos: corticosteroides, tetraciclinas, litio
- Anemia
- Alteraciones endocrinas: enfermedades de Graves, de Cushing
- Insuficiencia renal y trasplante

POEMS: polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, gammapatía monoclonal e hiperpigmentación (*skin*). CIDP: polirradiculopatía desmielinizante inflamatoria crónica.

Es importante, además, entender los conceptos de ***flujo sanguíneo cerebral*** (FSC) y de ***presión de perfusión cerebral*** (PPC). El FSC es el punto crítico para la supervivencia del tejido cerebral ya que, si se mantiene normal, aun con valores de PIC muy elevados, este tejido se conserva. El FSC se mantiene a expensas de la autorregulación cerebral (*reflejo de Cushing*) (**Epónimos**). En la práctica es muy difícil medir el FSC y, por lo tanto, se lo hace de forma indirecta a través de la PPC. La PPC se calcula mediante la ecuación PPC = TAM (tensión arterial media) – PIC y sirve para tener una aproximación indirecta del FSC. La autorregulación mantiene un FSC normal entre valores de 50 y 150 mm Hg de PPC. Para que se produzca una disminución significativa del FSC, la PPC debe caer a cifras menores de 50 mm Hg (en el traumatismo craneoencefálico grave el valor mínimo aceptado de PPC es ≥ 60 mm Hg).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Desde el punto de vista semiológico, el SHE está constituido por una tríada de cefalea, vómitos y edema de papila; aunque también son signos comunes y muy importantes la bradicardia, la hipertensión arterial y el deterioro del sensorio.

La **cefalea** es el síntoma más frecuente y se debe a congestión vascular, hipertensión del LCR y tracción sobre los vasos sensibles al dolor, en especial los ubicados en la duramadre. En el comienzo del cuadro puede persistir durante 20 a 40 minutos y luego ceder, para reaparecer de forma episódica durante el día en relación con los ascensos de la PIC. En ocasiones, la cefalea despierta al paciente 60 a 90 minutos después de acostarse, o bien predomina por la mañana como consecuencia de ondas de ascenso en meseta de la PIC ocurridas durante el sueño. Cuando la PIC se eleva de manera estable, la cefalea adquiere sus rasgos característicos, que pueden resumirse como sigue:

- Es intensa y persistente; tiene carácter gravativo, es decir, la acompaña una sensación de peso en la cabeza.
- Es holocefálica, pero a veces predomina en la región frontal, temporal o parietal.
- Es continua o intermitente y, con menor frecuencia, pulsátil.
- Se exagera con los cambios de decúbito, posición o rotación de la cabeza; con la tos, el estornudo o la defecación, así como con cualquier circunstancia que altere la tensión del LCR, por ejemplo, las sacudidas durante un viaje en un vehículo.
- No se alivia con los analgésicos comunes.
- Es más intensa en los adultos que en los niños, en quienes puede ser mínima por la mayor distensibilidad del cráneo.
- Suele aliviarse temporariamente con la punción lumbar.

Los **vómitos** se producen solo en la mitad de los pacientes. Suelen acompañar a la cefalea, en especial cuando esta alcanza gran intensidad, aunque a veces aparecen de forma aislada. Se los designa como vómitos fáciles o "en chorro", por su producción brusca, sin esfuerzo previo y con posible proyección a distancia del contenido. No obstante, a veces pueden ser precedidos por arcadas o náuseas. Pueden presentarse en forma de paroxismos separados por períodos de calma y son relativamente frecuentes cuando existe una patología tumoral u otro proceso que genere un conflicto de espacio en la fosa posterior o en aquellas que afecten el área postrema.

El **edema de papila** o **papiledema** es el hallazgo más importante del SHE y el fondo de ojo, parte integrante del examen neurológico, cobra una importancia enorme en los pacientes en quienes se sospeche este cuadro. Puede comprobarse su existencia en un 80% de los casos, y es más frecuente y temprano en los tumores del cerebelo y en otras expansiones de la fosa posterior.

El edema de papila se debe a la hipertensión en la vaina del nervio óptico (que es una prolongación del espacio subaracnoideo) y a la estasis de la vena oftálmica. El examen del fondo de ojo puede revelar diferentes signos que varían de acuerdo con el tiempo de evolución y que pueden dividirse en tres etapas: hiperémica, edematosa y atrófica (**cuadro 72-1-2**).

CUADRO 72-1-2. Alteraciones de la papila y el fondo de ojo en las diferentes etapas de la hipertensión endocraneal

Manifestaciones tempranas

- Hiperemia del disco
- Identificación de un sutil edema de la capa de fibras nerviosas en biomicroscopia con lámpara de hendidura y en la oftalmoscopia directa, que generalmente comienza en el área del disco nasal. Un hallazgo clave ocurre cuando el edema de la capa de fibras nerviosas comienza a esconder los delgados vasos peripapilares
- Pequeñas hemorragias de la capa de fibras nerviosas se detectan más fácilmente con luz verde o aneritra (exenta de los rayos rojos del espectro)
- Las pulsaciones venosas espontáneas, normalmente presentes en el 80% de los individuos, pueden no observarse cuando la PIC se eleva por encima de los 15 mm Hg. Por lo tanto, aunque la presencia de pulsaciones venosas espontáneas es muy útil para excluir el papiledema (excepto en casos de variaciones de la PIC), su ausencia no lo es

Manifestaciones tardías

- A medida que el papiledema continúa empeorando, la tumefacción de la capa de fibras nerviosas termina por borrar los márgenes normales del disco y el disco se eleva enormemente
- Aparece congestión venosa y las hemorragias peripapilares se vuelven más evidentes, junto con exudados y manchas algodonosas
- La retina sensorial peripapilar puede desarrollar pliegues concéntricos u, ocasionalmente, radiales conocidos como líneas de Paton. También se pueden ver pliegues coroidales

Manifestaciones crónicas

- Si el papiledema persiste durante meses, la hiperemia discal disminuye lentamente y da paso a un disco gris o pálido que pierde su copa central
- Con el tiempo, el disco puede desarrollar pequeños depósitos cristalinos brillantes (disco seudodrusen)

Es necesario diferenciar el papiledema del llamado "seudopapiledema", que consiste en una elevación anormal del disco óptico no relacionada con la HE. El edema de papila bilateral es el que tiene valor diagnóstico en la HE, ya que el unilateral puede deberse a tumores o abscesos de la órbita o a un síndrome de Foster Kennedy. El lado donde el edema aparece primero o es más marcado puede sugerir el hemicráneo donde se sitúa la lesión, si bien existen discrepancias respecto del valor de esta afirmación.

Los **trastornos subjetivos de la visión** que pueden acompañar al edema de papila son las *moscas volantes*, que consisten en la percepción de puntos, filamentos, telarañas o cuerpos que flotan en el aire, y las *fotopsias*, sensaciones luminosas en forma de ráfaga o chispa; la visión periférica se afecta inicialmente y, de perdurar el edema de papila, se observa disminución de la agudeza visual, escotomas o manchas oscuras que cubren una parte del objeto que se mira, o cegueras transitorias. No siempre hay paralelismo entre la intensidad de los síntomas visuales y el grado de la estasis papilar, o entre esta última y la magnitud de la HE.

Pueden aparecer **otras manifestaciones clínicas**, entre ellas:

- Mareos, vértigos o ataxia.
- Trastornos sensoriales auditivos como percepción de campanilleos o *tinnitus*, o hipoacusia, o bien olfativos como hiposmia o anosmia.
- Otros trastornos neurológicos como convulsiones por compresión de la corteza cerebral.
- Diplopía por paresia del músculo recto externo, por estiramiento/compresión del nervio, que puede ser unilateral o bilateral.
- Alteraciones conductuales que dependen más del sitio de asiento de la lesión que del propio síndrome y pueden consistir en excitación psicomotriz o depresión.

- Alteraciones del sensorio que van de la somnolencia al coma (**caso clínico 72-1-1**).
- Modificaciones circulatorias o respiratorias, como bradicardia sinusal de 50 a 60 latidos por minuto por acción central sobre el núcleo del vago, hipertensión arterial al comienzo del cuadro e hipotensión en etapas avanzadas, ritmo respiratorio de Cheyne-Stokes (**Epónimos**), que progresa a otros tipos de respiración y con peor pronóstico. Muchas de estas modificaciones están vinculadas a cuadros graves o avanzados (véase cap. **74-1** *El paciente en coma*).

Para sospechar el diagnóstico, no se debe esperar a que la HE se presente con todas sus manifestaciones posibles, ya que esto no es lo habitual en la práctica. La dilación en el reconocimiento de este síndrome puede significar la instalación de lesiones neurológicas graves e, incluso, comprometer la vida del paciente, ya que una de las complicaciones de la HE es la herniación cerebral (**fig. 72-1-2**).

FORMAS CLÍNICAS DE PRESENTACIÓN

Sobre la base de los síntomas y signos expuestos, conviene consignar algunas modalidades de presentación del SHE. Dado que los síntomas preceden a los signos, la cefalea es el trastorno que debe suscitar la sospecha diagnóstica. Cuando la instalación del cuadro es rápida, dominan la cefalea, los vómitos y los trastornos del sensorio. Si el proceso aparece de forma subaguda, pueden surgir cambios en la conducta y alteraciones neurológicas como ataxia y compromiso de los nervios oculomotores. Esto último puede incluir parálisis o paresia del VI nervio craneal por estiramiento del nervio a nivel del clivus, a lo cual se deben, en estos casos, la diplopía horizontal y el estrabismo convergente.

Cuando el SHE está avanzado, aparece el ***síndrome del deterioro rostrocaudal***, que es el conjunto de signos producidos por la isquemia encefálica y el efecto mecánico del aumento de la PIC. Refleja un compromiso progresivo del encéfalo, desde la corteza cerebral (rostral) hasta el bulbo raquídeo o médula oblongada (caudal). Clínicamente, se manifiesta por las alteraciones en el estado de conciencia, los reflejos pupilares, los movimientos oculares, la función motora y las funciones autonómicas. Se desarrolla de forma progresiva en diferentes etapas: el paciente presenta deterioro del nivel de conciencia; se produce una midriasis paralítica (en general unilateral, del lado de la lesión, por hernia del uncus del lóbulo temporal sobre el III nervio craneal); finalmente, el paciente presenta rigidez de decorticación o rigidez de descerebración. Las hemorragias mesencefálicas de Duret se hacen presentes en las neuroimágenes y son de observación en la autopsia.

CASO CLÍNICO 72-1-1

Tito, de 30 años, con diagnóstico de infección por HIV desde hace 5 años, presenta en las últimas 72 horas cefalea, fiebre, tendencia al sueño y deterioro progresivo del sensorio, por lo cual se lo interna. El examen físico no muestra signos de foco neurológico, pero se observa un leve edema de papila bilateral. La resonancia magnética (**fig. 1**) evidencia signos compatibles con un absceso cerebral en el hemisferio derecho.

¿Hubiera ordenado la inmediata internación del paciente o la habría diferido en espera de la confirmación diagnóstica?
¿Qué valor le daría al antecedente de infección por HIV?
¿Hubiera efectuado algún estudio previo a la resonancia magnética?
¿Qué etiología le sugiere la imagen de absceso cerebral?
¿Qué factores intervienen en la patogenia del cuadro neurológico?

Comentario

Los signos clínicos son suficientes para el diagnóstico de hipertensión endocraneal, por lo que está indicada la internación para el estudio y el tratamiento rápidos del paciente. El antecedente de infección por HIV y la imagen de absceso deben hacer pensar en la toxoplasmosis cerebral. El estudio inicial debe ser neurorradiológico, ya que la punción lumbar tendría mayores riesgos y menor rendimiento diagnóstico. En la patogenia del trastorno neurológico intervienen la lesión cerebral y el edema perilesional agregado, cuya remisión puede contribuir a una respuesta favorable del paciente en los primeros días de tratamiento.

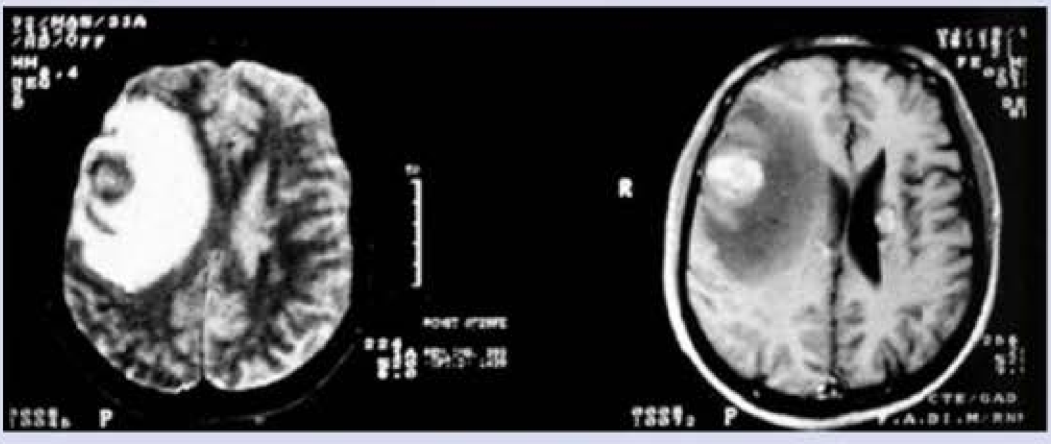


Fig. 1. Resonancia magnética. A la izquierda en T2, imagen de un absceso central con edema perilesional; a la derecha, con refuerzo, el absceso es hiperintenso y el edema hipointenso, con otra lesión visible en posición paraventricular izquierda.

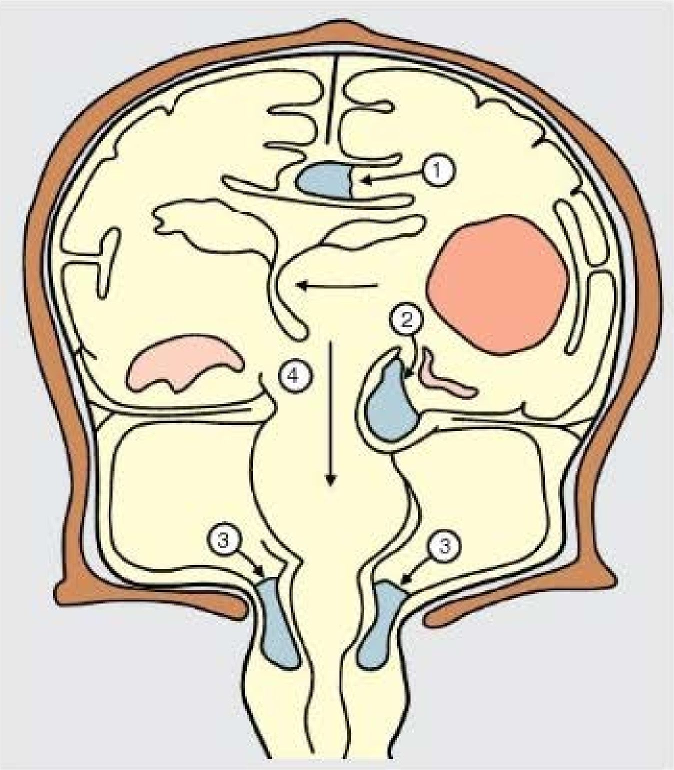


Fig. 72-1-2. Hernias cerebrales frecuentes. 1. Hernia subfalcial. 2. Hernia del uncus temporal o de la circunvolución hipocámpica. 3. Hernia transforaminal o amigdalina. 4. Hernia transtentorial o central.

Otra forma posible es el ***síndrome de Foster Kennedy***, vinculado a la presencia de un tumor de la base de la región frontal, que consiste en una neuropatía óptica retrobulbar con escotoma central y atrofia del nervio óptico del lado de la lesión, asociado con edema de papila contralateral.

En ocasiones, la HE puede producir ***signos de foco neurológico***, no como consecuencia de la enfermedad causal, sino a partir de las complicaciones del proceso hipertensivo, razón por la cual a estos signos se los denomina de "falsa localización". Así, por ejemplo, la hidrocefalia puede causar apatía, ataxia e incontinencia urinaria; la hernia transtentorial del lóbulo temporal puede dar origen a parálisis del III nervio oculomotor y hemiparesia contralateral por compromiso mesencefálico de la vía piramidal (la hernia uncal puede comprimir el pedúnculo cerebral mesencefálico contralateral contra el borde libre de la tienda del cerebelo y esto provoca hemiparesia y signo de Babinski homolateral a la hernia), y la hernia a través del foramen magno u occipital de las amígdalas cerebelosas, a convulsiones y signos de compromiso corticoespinal. En este último tipo de hernia se comprime la parte inferior del tronco encefálico y la médula cervical superior, lo que tiene consecuencias potencialmente mortales. La herniación aguda puede comprimir las arterias cerebelosas posteroinferiores, las arterias vertebrales y sus ramas o el origen de la arteria espinal anterior, y provocar así isquemia del tronco encefálico, las amígdalas y el cerebelo inferior.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del SHE como tal es de carácter fundamentalmente clínico y se basa en el reconocimiento de los síntomas y signos mencionados. No obstante, existen estudios complementarios para establecer la etiología del proceso, en especial los estudios neurorradiológicos.

Se debe recordar que la **punción lumbar** está contraindicada (con algunas excepciones) en todo paciente con un SHE por el riesgo de enclavamiento como consecuencia de la brusca disminución de la presión del LCR que puede ocasionar el procedimiento (véase **cap. 73-1** *Punción lumbar*).

Estudios neurorradiológicos

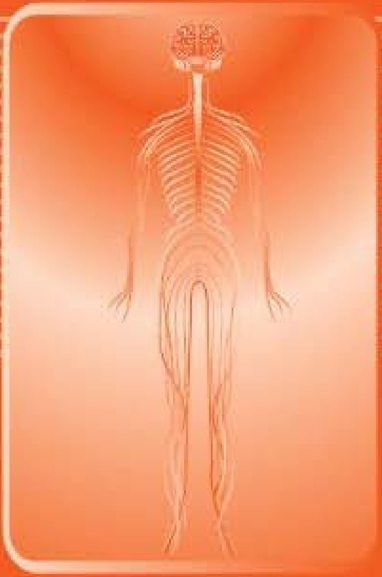
La tomografía computarizada (TC) del encéfalo es el método de elección en situaciones de urgencia, por su disponibilidad y rapidez, y porque permite el examen del parénquima encefálico y del sistema ventricular, la localización de la obstrucción de la circulación de LCR y la detección de las lesiones subyacentes causales. Además, con la ventana ósea y la reconstrucción 3D, se obtiene una muy buena visualización de las fracturas.

La resonancia magnética supera a la TC en diversos aspectos, pero ante la emergencia su aplicación inicialmente está limitada por el tiempo operacional requerido (véase también **cap. 73-4** *Estudios por imágenes*).

Véase **Bibliografía** cap. 72-1 *Síndrome de hipertensión endocraneal.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 72-1 *Síndrome de hipertensión endocraneal.*

Véase **Autoevaluación** cap. 72-1 *Síndrome de hipertensión endocraneal.*



72-2

Síndrome meningoencefalítico

Ignacio Casas Parera y Rubén A. Lanosa

DEFINICIÓN

El **síndrome meníngeo** o, en un sentido más amplio, **meningoencefalítico**, implica la existencia de un trastorno irritativo de las leptomeninges y del tejido nervioso adyacente a ellas. Este síndrome puede concebirse como integrado por tres elementos:

- un síndrome de hipertensión endocraneal de intensidad variable
- alteraciones del líquido cefalorraquídeo (LCR)
- manifestaciones dependientes de la irritación de las estructuras del sistema nervioso o de su compresión por la presencia de exudados o colecciones.

ETIOLOGÍA

Las causas del síndrome meningoencefalítico pueden agruparse en inflamatorias y no inflamatorias; de las primeras, las más frecuentes son las de origen viral y bacteriano.

- **Inflamatorias:**
  - Bacterianas: *S. pneumoniae, N. meningitidis, Listeria, Staphylococcus*, Streptococcus**, micobacterias, espiroquetas o bacilos gramnegativos (*especialmente en pacientes posquirúrgicos o con traumatismo craneoencefálico), *Haemophilus influenzae* (hoy raro por la vacunación).
  - Virales: enterovirus, herpesvirus (herpes 1 y 2, citomegalovirus, varicela zóster), HIV.
  - Micóticas: *Cryptococcus, Coccidioides, Candida* o *Aspergillus.*
  - Parasitarias: *Toxoplasma, Trypanosomas, Plasmodium* o *Cysticercus.*
- **No inflamatorias:**
  - Hemorrágicas: sangrados cerebromeníngeos debidos a traumatismos craneoencefálicos, hipertensión arterial, rotura de aneurismas, diátesis hemorrágicas.
  - Neoplásicas: tumores (p. ej., descenso de las amígdalas cerebelosas) y metástasis leptomeníngeas.

Otras causas de **meningismo** son las derivadas de la aplicación intratecal de medicamentos (p. ej., quimioterápicos) o golpe de calor, entre otras.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Cuando un paciente presenta la tríada clásica o síntomas típicos de **fiebre**, **rigidez de la nuca** y **deterioro del sensorio**, se debe pensar en una meningoencefalitis aguda hasta que se demuestre lo contrario.

Hay dos manifestaciones importantes en el examen de un paciente con síndrome meníngeo: la cefalea y las contracturas musculares.

La **cefalea** puede variar de leve a muy intensa, ser persistente, aguda o subaguda. Su gravedad puede hacer que el paciente exprese el dolor con gritos, signo al que se designa como "grito hidrocefálico o meníngeo". La cefalea suele afectar la cabeza en forma generalizada "en casco" y predomina en la región frontal u occipital, o "en vincha". Es continua, aunque se exagera con los mismos actos descritos para la hipertensión endocraneal, lo que pone de manifiesto la existencia de este último trastorno como parte del síndrome meníngeo. Está acompañada de fotofobia, por lo que el paciente prefiere permanecer a oscuras o con los ojos cerrados. A veces existe *hiperacusia* o *algoacusia*, es decir, sonidos habituales o ambientales que se convierten en dolorosos y hasta intolerables y *sonofobia*, que hace que el paciente se aísle en un lugar cerrado por temor a los ruidos que le originan dolor.

Las **contracturas musculares**, que el paciente puede referir como dolores en el dorso o raquialgias, constituyen el hallazgo más importante del examen físico y son la causa de los signos que se describen a continuación.

- **Rigidez de la nuca:** es temprana en las meningitis agudas, por ejemplo, las bacterianas producidas por neumococo o meningococo. Puede ponerse en evidencia pidiéndole al paciente que se toque el pecho con el mentón, maniobra que no puede realizar sin recurrir a la apertura de la boca (***signo de Lewinson***). Si se intenta flexionar o extender pasivamente la cabeza, esto despierta dolor. Cuando la contractura de los músculos de la nuca es extrema, el paciente puede tomar la actitud de ***opistótonos*** (del griego *opisth* 'por detrás'), contracción tónica de los músculos de la nuca y del dorso en la que la cabeza se halla hacia atrás y el cuerpo adopta una actitud de arco en la región posterior con concavidad inferior (de observación más frecuente en los niños).
- **Rigidez del raquis:** el paciente no puede doblar el tronco o le es muy difícil hacerlo. Si se le solicita que se siente en la cama, lo hace con gran dificultad por la contractura, apoyándose en los miembros superiores colocados por detrás (***signo del trípode***). La rigidez de los músculos de la nuca y del raquis permite, en ocasiones, levantar al paciente del plano de la cama tomándolo por la región occipital, como si formara un todo.
- **Contractura de los músculos de los miembros inferiores:** este fenómeno de los músculos flexores de los muslos es responsable de la flexión de los miembros inferiores que, junto con la posición en decúbito lateral que suele adoptar el paciente, produce la ***actitud en gatillo de fusil***, típica de este síndrome.
- **Contractura de los músculos de la pared abdominal:** se localiza en la pared anterior del abdomen y puede producir su retracción o depresión (***vientre en batea***).
- **Contractura de los músculos de la cara:** es menos frecuente y puede ser responsable del ***trismo*** por la contractura de los masticadores o de la ***risa sardónica*** por la contractura de los músculos de la mímica peribucales.
- **Signos de irritación meníngea (de Kernig (Epónimos) y de Brudzinski)(Epónimos):** las maniobras que exploran la presencia de estos signos son las más importantes en el examen físico del paciente con síndrome meníngeo. Estos signos se deben a la contractura de los músculos flexores, si bien algunos autores los consideran reflejos de flexión de origen medular.
- **Signo de Kernig:** tiene dos variantes:

  1. Con el paciente en decúbito dorsal, se coloca un brazo debajo de su espalda y se lo sienta pasivamente mientras se apoya la mano libre sobre sus rodillas tratando de impedir que las flexione. El signo consiste en la flexión de las rodillas a pesar de la presión de la mano (**fig. 72-2-1A**).
  2. Con el paciente en decúbito dorsal, la mano del explorador levanta uno de los miembros inferiores por el talón. El signo consiste en que, a cierta altura, el paciente no puede mantener el miembro extendido y este se flexiona en la rodilla (**fig. 72-2-1B**).
- **Signo de Brudzinski:**
  1. Se explora con el paciente en decúbito dorsal, colocando una mano en la región de la nuca y la otra sobre el pecho. El signo consiste en la flexión simultánea de las rodillas cuando se flexiona con movimiento decidido la cabeza contra el pecho mediante la mano colocada en la nuca (**fig. 72-2-2A**). Si al hacerlo se produce una dilatación de las pupilas, se obtiene el ***signo de Flatau***.
  2. El llamado signo de la pierna o contralateral de Brudzinski se busca con el paciente en decúbito dorsal, flexionando una pierna sobre el muslo y este sobre la pelvis. El signo consiste en la producción de movimiento en espejo del otro miembro inferior (**fig. 72-2-2B**).

Otras manifestaciones posibles del síndrome meníngeo son:

- Vómitos de tipo cerebral "central" (fáciles, en chorro, a distancia).
- Crisis epilépticas focales o generalizadas.
- Hiperestesia cutánea o muscular: el contacto con la piel o su pellizcamiento causa dolor, al igual que la com

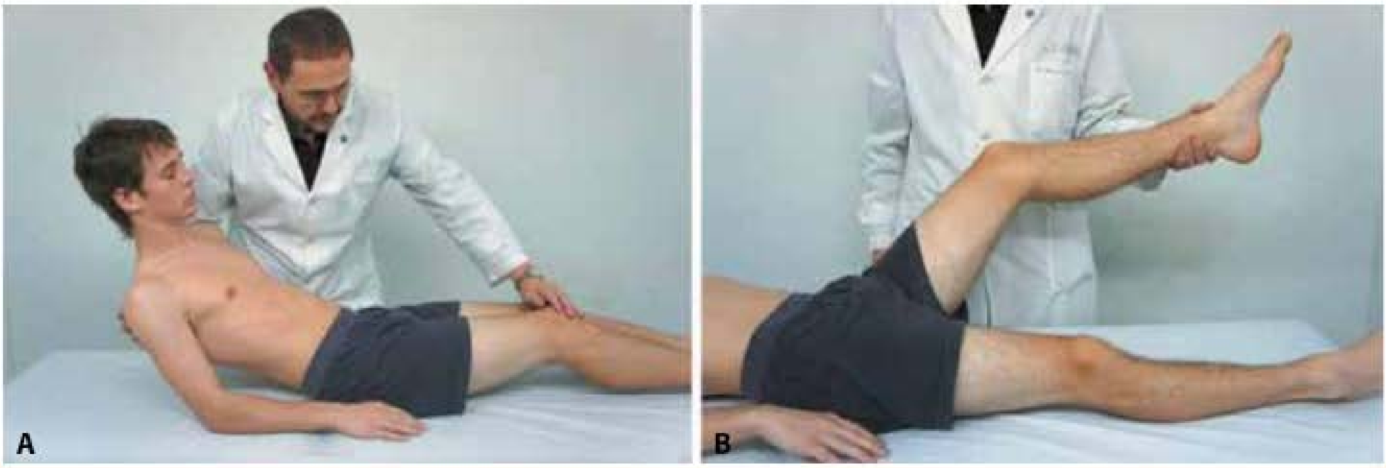


Fig. 72-2-1. A y B. Signos de Kernig.

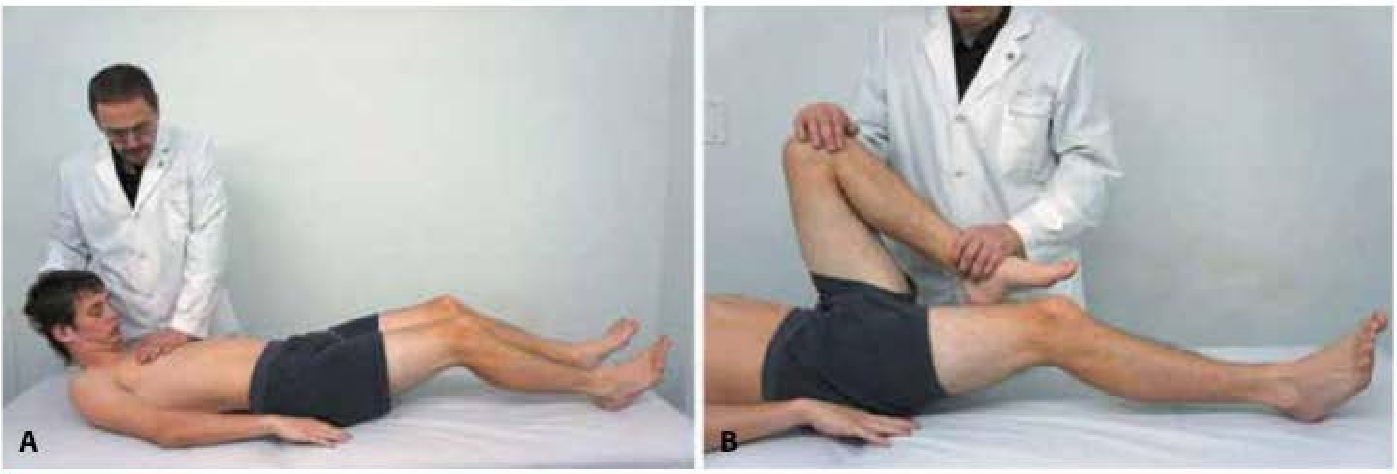


Fig. 72-2-2. A y B. Signos de Brudzinski.

presión de las masas musculares, sobre todo en los miembros inferiores. La actitud en gatillo de fusil se ha adjudicado también a la necesidad del paciente de disminuir los estímulos táctiles por hiperestesia de las regiones pubiana e isquiática.
- Fiebre en las meningitis de etiología infecciosa.

Si existe compromiso **encefálico**, pueden hallarse también:

- Alteraciones en el nivel de conciencia: desde la somnolencia hasta el coma.
- Alteraciones psíquicas: cambios de carácter o incluso delirios, frecuentes en este tipo de cuadro.
- Monoplejías o hemiplejías transitorias o definitivas, u otros signos piramidales o focales; estos últimos pueden incluir disfasias, compromiso de los nervios craneales III, IV, VI o VII, o crisis epilépticas. Estas manifestaciones pueden hallarse desde el comienzo o sobrevenir durante la evolución y aparecen hasta en un 25% de los casos.
- Signos oculares: oftalmoplejías con ptosis palpebral, estrabismo, diplopía, midriasis.
- Trastornos cardiorrespiratorios: bradicardia o ritmos respiratorios patológicos.

El edema de papila es infrecuente y su observación debe sugerir una colección intracraneal (p. ej., un absceso cerebral o un empiema subdural).

+65 En los pacientes adultos mayores o con procesos consuntivos predomina el deterioro de la conciencia o el síndrome confusional, con escaso incremento térmico, sin gran cefalea ni rigidez de la nuca; en el caso de estar presente, esta pierde especificidad, ya que es frecuente la rigidez generalizada por otros procesos osteoarticulares crónicos.

DIAGNÓSTICO

La sospecha de meningitis constituye una emergencia neurológica e infectológica. En el diagnóstico etiológico del síndrome meningoencefalítico están indicados como estudios complementarios el examen del LCR y los exámenes neurorradiológicos (tomografía computarizada y resonancia magnética de cerebro) (**caso clínico 72-2-1**).

Sin duda, el examen del LCR es el más útil. La rareza del edema de papila hace que, en general, no haya impedimento para la **punción lumbar** (PL). Ante la presencia de edema de papila, se debe realizar antes una tomografía computarizada sin contraste, no diferir el tratamiento farmacológico y, finalmente, realizar la PL.

En el tratamiento inicial del síndrome meníngeo, cuando se sospecha como causa una meningitis bacteriana, se debe realizar la PL para el estudio del líquido dentro de los 30 minutos del primer contacto con el paciente y, de inmediato, iniciar el tratamiento empírico sobre la base de los datos clínicos y el aspecto del LCR obtenido. La precocidad del inicio del tratamiento mejora notablemente el pronóstico del paciente.

Si hubiera signos de foco neurológico que hicieran sospechar la presencia de una masa intracraneal, la conducta ideal es comenzar el tratamiento empírico, realizar una tomografía computarizada de cerebro y, si no se comprueba la existencia de una lesión ocupante, efectuar la PL para concretar el examen del líquido. Si existen impedimentos para la realización de la tomografía de cerebro previa a la PL, se debe iniciar el tratamiento sin demora, aun sin la obtención de la muestra de LCR para su análisis (véase **cap. 73-1** *Punción lumbar*).

Se debe tener presente que los síntomas típicos de meningitis solo se observan en el 44% de los pacientes y que en el 95% de los casos solo se encontrarán dos de los siguientes signos y síntomas: fiebre, rigidez de la nuca, cefalea y deterioro del sensorio. Estos datos obligan a **no esperar la tríada clásica** para sospechar el diagnóstico y realizar la PL confirmatoria, sino que se debe actuar lo antes posible, ya que se trata de una emergencia que tiene alta morbimortalidad sin un pronto tratamiento.

En el **cuadro 72-2-1** se resumen los parámetros normales en el examen del LCR y de las alteraciones posibles en las meningitis bacterianas, virales y tuberculosa, entre otras.

Antes del envío de las muestras para su análisis, se recomienda la observación directa para verificar la presencia o no de turbidez, xantocromía o hemorragia.

La *xantocromía* consiste en el color amarillento del líquido, lo que implica cierto grado de degradación de la hemoglobina en concordancia con un sangrado que ha precedido en algunos días al momento de la punción. La

CASO CLÍNICO 72-2-1

Uriel tiene 35 años y recibe tratamiento prolongado con corticosteroides por un trasplante renal. Es internado por presentar una temperatura axilar de 37,5 °C y cambios de conducta, con apatía y tendencia al sueño en los últimos días. En el examen físico se observa moderada rigidez de la nuca. Los familiares aportan una resonancia magnética obtenida antes de su internación (**fig. 1**), donde se observa una imagen hiperintensa a nivel de las meninges tanto en la convexidad como en la tienda del cerebelo. La punción lumbar muestra como datos relevantes LCR claro, con proteínas 80 mg/dL y 50 células/mm³, la mayoría linfocitos.

¿Está indicada la punción lumbar a pesar de que no existe un síndrome meníngeo completo?

¿Qué valor le daría a la corticoterapia prolongada?

¿Qué agentes etiológicos pensaría en este paciente?

¿Qué técnica de estudio pediría al laboratorio con especial interés?

Comentario

La punción lumbar debe realizarse sin demora, justamente porque se trata de un paciente inmunodeprimido a raíz del tratamiento prolongado con corticosteroides, situación en la cual todo cuadro infeccioso es potencialmente grave. Al obtenerse un LCR claro, se debe pensar en particular en la meningitis por tuberculosis o por criptococosis, cuyos cuadros clínicos suelen ser, como en este caso, los de una meningitis de evolución subaguda, instalada en el curso de días. En el estudio del LCR no debe omitirse la tinción con tinta china del líquido de punción, que resultó positiva y confirmó el diagnóstico de meningitis por *Cryptococcus neoformans*.

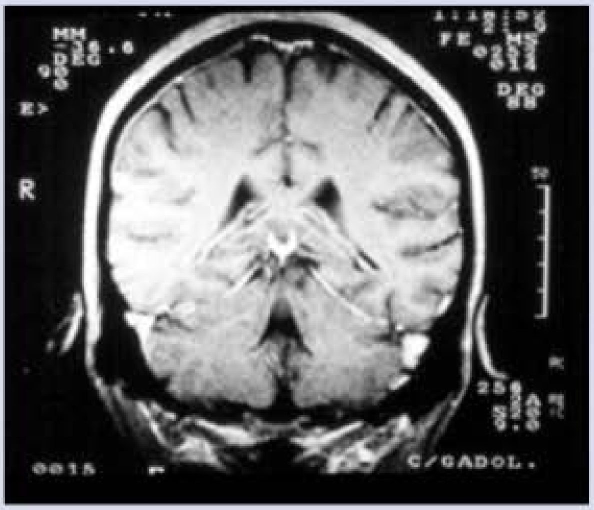


Fig. 1. Resonancia magnética de cerebro en secuencia T1 con gadolinio. Se observa un refuerzo asimétrico de las meninges (tienda del cerebelo a la izquierda y convexidad a la derecha), con leve engrosamiento. Diagnóstico: meningitis por *Cryptococcus*.

xantocromía en el LCR se puede observar con una ***proteinorraquia*** mayor de 100 mg/dL y aumenta la intensidad amarillenta en relación directa con el incremento de esta. En los LCR claros pero inflamatorios, cuando se deja reposar la muestra, puede formarse un delicado retículo de fibrina con el aspecto de un velo de novia que flota al mover el tubo. Este fenómeno, conocido como *red* o *signo de Mya*, es más común en la meningitis tuberculosa. Sin embargo, esto no debe demorar el envío de las muestras de LCR para su análisis completo. Una proteinorraquia superior a 1.000 mg/dL sugiere un bloqueo del espacio subaracnoideo. Cuando esto ocurre, suele aparecer el *síndrome de Nonne-Froin* que consiste en:

- hiperproteinorraquia
- xantocromía
- posibilidad de coagulación de la muestra
- celularidad normal o escasamente aumentada

El aumento de las proteínas en el LCR acompañado de un aumento muy discreto de la celularidad se denomina *disociación albuminocitológica*. Se puede observar en tumores u otros procesos que bloquean la circulación del LCR, o en el síndrome de Guillain-Barré.

En relación con el ***recuento celular*** por milímetros cúbicos, la pleocitosis puede ser:

- leve: hasta 100 células
- moderada: hasta 500 células
- intensa: más de 1.000 células

Las infecciones son la causa más común de pleocitosis en el LCR (61,3%), seguida de causas diversas (12,7%), vasculares (9,7%), neurodegenerativas (7%), neoplásicas (5%) e inflamatorias autoinmunes (4,2%). Se puede observar una pleocitosis leve como respuesta a procesos de vecindad, como abscesos cerebrales, mastoiditis o sinusitis. El LCR casi siempre carece de gérmenes, por lo que a estos procesos se los designa "reacciones meníngeas o meningitis asépticas". La pleocitosis moderada o intensa se observa en los procesos infecciosos, con predominio de polimorfonucleares en los de etiología bacteriana, o de linfocitos en la meningitis viral, tuberculosa o luética. En las fases iniciales de una meningitis supurada o en los pacientes neutropénicos, la pleocitosis puede no sobrepasar los 10 a 20 elementos. En el otro extremo, una celularidad de más de 50.000 elementos debe hacer pensar en la rotura de un absceso en la cavidad ventricular.

Para evaluar con precisión la ***glucorraquia*** debe obtenerse una glucemia en el momento de la punción lumbar. La glucorraquia normal es de aproximadamente dos tercios de la glucemia y disminuye de manera característica en la meningitis bacteriana y en la tuberculosa.

El examen del LCR debe completarse mediante la búsqueda de ***microorganismos***, sea por medio de cultivos o de procedimientos de diagnóstico rápido. El aislamiento en cultivos puede superar el 80% de los casos en los pacientes no tratados con antimicrobianos. Los métodos de diagnóstico rápido incluyen la coloración de Gram y con tinta china para el diagnóstico de criptococosis. La determinación de antígenos bacterianos mediante contrainmunoelectroforesis, radioinmunoanálisis o enzimoinmunoanálisis se usa muy poco o esos métodos han caído en desuso. En cambio, se continúa utilizando la prueba de aglutinación de látex. Sin duda, la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) es el método de elección, pero no siempre está disponible.

La determinación de lactato puede diferenciar la meningitis bacteriana de la meningitis "aséptica". Cabe recordar que la exactitud diagnóstica del lactato en el LCR para diagnosticar la meningitis bacteriana disminuye en los pacientes que recibieron tratamiento antibiótico.

CUADRO 72-2-1. LCR normal y patológico en las meningitis frecuentes

LCR	Normal	Meningitis bacteriana	Meningitis virales	Meningitis tuberculosa
Aspecto	Claro, límpido o incoloro (cristal de roca) No coagula ni precipita	Turbio, opalescente, purulento o lechoso	Claro (rara vez turbio)	Claro (rara vez turbio) o xantocrómico*, a veces con fibrina o "velo de novia" (signo de Mya) –coagula–
Proteínas (mg/dL)	10-45 (hasta 60 en adultos mayores) Albúmina 10-30 (80%) Globulina 5-15 (20%)	100-500	Habitualmente menos de 100	Más de 100
Glucosa (mg/dL)	Dos tercios de la glucemia	Descendida o ausente	Normal (descendida en paperas y herpes)	Descendida
N.º de células (por mm^3)	0-5	200 a 5.000	6 a 500	6 a 500
Tipo de células	Linfocitos	Polimorfonucleares (más del 80%)	Linfocitos	Linfocitos (inicialmente puede haber polimorfonucleares)

* La xantocromía del LCR puede observarse por la degradación de la hemoglobina en la HSA (mayor de 24 horas hasta el día 14 del sangrado); proteinorraquia mayor de 100 mg/dL; ictericia; y tratamiento con rifampicina (tuberculosis).

Además, cuando el contexto clínico lo haga necesario, se puede recurrir a los exámenes microbiológicos directos o por cultivo de la sangre (hemocultivos) u otros medios para identificar la presencia de bacterias, virus, hongos o parásitos, y también a la búsqueda en idénticos medios de sus respectivos antígenos. El aislamiento de neumococo o meningococo en el hemocultivo, la identificación de una parasitemia por *Trypanosoma* o el hallazgo de antígeno de *Cryptococcus* en la sangre o en el LCR son algunos ejemplos de lo anterior.

La PCR, mediante la aplicación de procedimientos de ampliación genómica, es un importante recurso diagnóstico para la identificación de microorganismos causales de este síndrome (p. ej., herpes). Para el diagnóstico de la tuberculosis meníngea es útil la técnica de Ziehl-Neelsen y, especialmente, la PCR GeneXpert®.

Cuando se justifique, se pueden también efectuar los correspondientes exámenes serológicos en diversos humores o en el propio LCR, aplicables, por ejemplo, ante la presunción de sífilis, infección por el HIV, micosis o afecciones parasitarias.

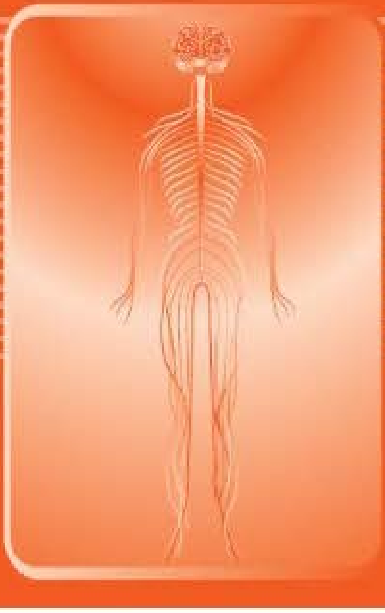
Por último, el examen del LCR puede tener utilidad en el control evolutivo de la patología. En tal sentido, en la meningitis bacteriana, la PL efectuada a las 24 horas de comenzado el tratamiento puede mostrar modificaciones de los parámetros, en especial el ascenso de la glucorraquia, que avalan la evolución inicial favorable del cuadro.

Véase **Bibliografía** cap. 72-2 *Síndrome meningoencefalítico.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 72-2 *Síndrome meningoencefalítico.*

Véase **Autoevaluación** cap. 72-2 *Síndrome meningoencefalítico.*

Véase **Video 35** *Exploración de los signos meníngeos.*



72-3

Síndrome piramidal

Alejandra Báez y Rubén A. Lanosa

DEFINICIÓN

Los términos piramidal, corticoespinal y motoneurona superior se utilizan de manera indistinta aunque no sean todos sinónimos. El tracto piramidal, estrictamente hablando, se refiere solo a las fibras que se dirigen hacia las pirámides bulbares de la médula oblongada (bulbo raquídeo). El tracto piramidal desciende de la corteza cerebral, atraviesa la sustancia blanca subcortical (corona radiada), cápsula interna, tres quintos medios de los pedúnculos cerebrales, protuberancia ventral y pirámides de la médula oblongada, se decusa en su porción inferior en el límite entre esta y la médula espinal, desde donde continúa su trayecto caudal por el cordón lateral de la médula espinal; de ahí el nombre de tracto corticoespinal. Esta es la única conexión directa de fibras largas entre la corteza cerebral y la médula espinal. Acompañan al tracto corticoespinal los tractos corticobulbares, que se distribuyen a los núcleos motores de los nervios craneales homolaterales y contralaterales.

La organización somatotópica de la vía corticoespinal es de importancia clínica especialmente en relación con los ataques cerebrovasculares. A medida que los axones descienden mantienen la especificidad anatómica de la corteza cerebral de origen (corteza motora primaria: homúnculo de Penfield); por lo tanto, una pequeña lesión corticosubcortical dará como resultado una debilidad limitada a la mano y el brazo, o el pie y la pierna. En su descenso, las fibras se agrupan y convergen en el brazo posterior de la cápsula interna, por lo que una lesión pequeña a este nivel puede causar una hemiplejía motora pura en la cual habrá más posibilidad de que todo el hemicuerpo se afecte de forma congruente, en mayor o menor grado (**fig. 72-3-1**).

Se denomina **síndrome piramidal** al ocasionado por toda lesión que afecte el tracto piramidal en cualquier punto de su recorrido.

ETIOLOGÍA

En el **cuadro 72-3-1** se enumeran las causas más comunes del síndrome piramidal. Una de las causas frecuentes es el ataque cerebrovascular (isquémico en el 80% de los casos), en el que los mecanismos fisiopatológicos son la trombosis vascular con reducción de la luz del vaso, y la fragmentación y desprendimiento de un trombo que produce la oclusión distal de un vaso a nivel cerebral (embolia). Las enfermedades que causan émbolos y oclusiones vasculares son: la ***ateroembolia*** con mayor frecuencia es la propia enfermedad arterial degenerativa, o bien la ***cardioembolia*** por enfermedad cardíaca como estenosis mitral, fibrilación auricular, endocarditis infecciosa e infarto de miocardio con acinesia ventricular, entre otras. Además, existen parálisis en los ***trastornos funcionales*** (conversión) sin una patología orgánica subyacente. En estos casos, además de la variabilidad y atipia del cuadro, no se observan los signos propios del síndrome piramidal de naturaleza orgánica que se exponen a continuación.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En el síndrome piramidal es posible reconocer alteraciones de diferentes funciones neurológicas que se pueden agrupar en signos negativos y signos positivos como se describe en el **cuadro 72-3-2**.

De todos los signos enunciados, las ***parálisis*** o ***paresias*** son los más importantes y evidentes tanto para el paciente o sus familiares como para el médico durante el examen neurológico, y suelen ser los que motivan la consulta. Según el sitio de la lesión, los trastornos de la motilidad pueden ocasionar: ***hemiplejía*** o ***hemiparesia***, ***paraplejía*** o ***paraparesia***, ***cuadriplejía*** o ***cuadriparesia***, ***monoplejía*** o ***monoparesia***. Se analizará cada uno de estos tipos de trastornos motores describiendo en cada caso los demás signos piramidales que pueden detectarse y las causas más frecuentes que suelen ocasionarlos.

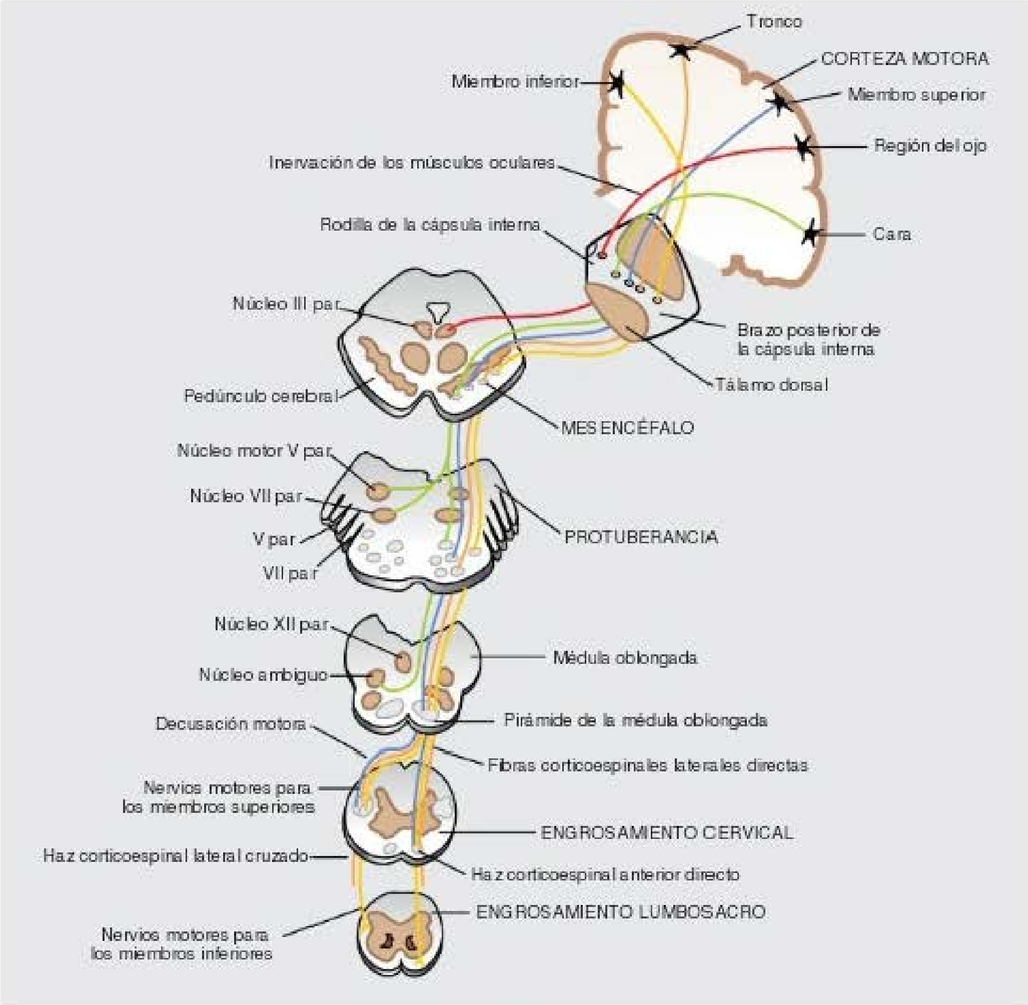

Tronco
CORTEZA MOTORA
Miembro inferior
Miembro superior
Región del ojo
Inervación de los músculos oculares
Cara
Rodilla de la cápsula interna
Núcleo III par
Brazo posterior de la cápsula interna
Tálamo dorsal
Pedúnculo cerebral
MESENCÉFALO
Núcleo motor V par
Núcleo VII par
PROTUBERANCIA
V par
VII par
Núcleo XII par
Médula oblongada
Núcleo ambiguo
Pirámide de la médula oblongada
Decusación motora
Fibras corticoespinales laterales directas
Nervios motores para los miembros superiores
ENGROSAMIENTO CERVICAL
Haz corticoespinal lateral cruzado
Haz corticoespinal anterior directo
ENGROSAMIENTO LUMBOSACRO
Nervios motores para los miembros inferiores

Fig. 72-3-1. Esquema de la vía piramidal.

Hemiplejía y hemiparesia

La hemiplejía y la hemiparesia consisten en la pérdida de la motilidad voluntaria, total o parcial, respectivamente, en una mitad del cuerpo. Se designan como hemiplejía o hemiparesia derecha o izquierda, según el lado de la parálisis.

En su forma completa, el trastorno motor compromete los territorios del facial y los miembros superior e inferior del lado afectado, por lo que la hemiplejía o hemiparesia es en este caso faciobraquiocrural. En ocasiones, el compromiso de la motilidad predomina en un sector corporal sobre otro, el miembro superior o inferior, caso en el cual se dirá que el compromiso motor es de predominio braquial o crural, respectivamente.

La hemiplejía puede instalarse de manera súbita o gradual. En el primer caso puede acompañarse por compromiso del nivel de conciencia o coma y ser

CUADRO 72-3-1. Causas más frecuentes del síndrome piramidal

Congénitas

Hemiplejías cerebrales infantiles que determinan un menor desarrollo muscular

Adquiridas

Traumatismos craneoencefálicos

Enfermedades cerebrovasculares: hipertensión arterial, arterioesclerosis, malformaciones vasculares (p. ej., aneurismas), entre otras
- Isquémicas: trombosis, embolias, vasoespasmo, vasculitis
- Hemorrágicas: intraparenquimatosas, subaracnoideas e intraventriculares

Lesiones compresivas
- Tumores benignos y malignos, primarios y secundarios del neuroeje
- Inflamatorias (p. ej., sarcoidosis)
- Meningoencefalitis difusas o abscedadas

CUADRO 72-3-2. Signos clínicos de la afectación del síndrome piramidal

Signos negativos
- Debilidad/paresia o plejía*
- Arreflexia superficial o cutaneomucosa
- Atrofia por desuso*

Signos positivos
- Espasticidad
- Hiperreflexia osteotendinosa profunda
- *Clonus*
- Sincinesias
- Signo de Babinski

* La alteración de la motilidad y la atrofia siempre se observan y constatan en *grupos musculares.*

precedida por ataques isquémicos transitorios. Si el inicio es gradual, el cuadro puede ser precedido por pródromos como mareos, vértigo, cefalea, parestesias, trastornos del sueño o cambios de conducta. La hemiplejía puede reconocerse asociada con tres cuadros de características semiológicas distintas: 1) hemiplejía en el paciente en coma, 2) hemiplejía flácida y 3) hemiplejía espástica.

1. Hemiplejía en el paciente en coma

Si el paciente en coma se halla hemipléjico, pueden reconocerse:

- En la cabeza:
  - Facies asimétrica por mayor amplitud del lado paralizado, con elevación de la mejilla en cada espiración a la manera de un velo inerte, como consecuencia de la parálisis del músculo buccinador de ese lado (signo del fumador de pipa).
  - Desviación conjugada de la cabeza y de los ojos hacia el lado de la lesión cerebral, es decir, en sentido contrario a la parálisis.
  - Al apretar con energía el borde posterior de la rama ascendente de la mandíbula para comprimir el nervio facial, solo se contrae la musculatura de la mitad sana de la cara, mientras que la otra mitad queda inmóvil (maniobra de Foix).
  - Miosis del lado paralizado debida al síndrome de Claude Bernard-Horner central (miosis, enoftalmos, ptosis palpebral) por compromiso de las fibras del simpático.
- En los miembros:
  - Al flexionar los miembros inferiores sobre el plano de la cama y dejarlos caer, lo hace más abruptamente el del lado paralizado.
  - Los reflejos profundos u osteotendinosos pueden estar ausentes.
  - El lado hempléjico tiene un tono menor en comparación con el contralateral.
  - Al explorar el reflejo cutáneo plantar puede obtenerse el signo de Babinski (**Epónimos**).
- En el tronco:
  - Los reflejos cutaneoabdominales y cremasteriano están abolidos del lado de la parálisis.

2. Hemiplejía flácida

En la hemiplejía flácida se reconocen los siguientes signos:

- Hemiplejía faciobraquiocrural completa con hipotonía muscular o flacidez.
- Hemicara paralizada con compromiso del facial inferior; en el facial superior el compromiso es mucho menos significativo porque recibe fibras de ambos hemisferios cerebrales.
- Cuando el paciente cierra los ojos, en el lado paralizado puede observarse una fuerza menor que en el lado sano.
- Los reflejos cutaneoabdominales y osteotendinosos están ausentes.
- En el lado paralizado existe el signo de Babinski.

3. Hemiplejía espástica

De manera lenta y gradual, la hemiplejía flácida se transforma en hemiplejía espástica, en la que se pueden reconocer los siguientes signos:

- Hemiplejía del lado paralizado con hipertonía muscular que puede llegar a la contractura.
- Los rasgos faciales tienden a regularizarse.
- Actitud en triple flexión del miembro superior a raíz de la contractura, con flexión del antebrazo que estará ligeramente pronado sobre el brazo, flexión de la muñeca sobre el antebrazo y dedos flexionados sobre la palma, aprisionando el pulgar entre los restantes (en los niños, "pulgar incluido").
- Dificultades motoras que predominan en los músculos de función más diferenciada como los de la mano.
- Actitud en extensión del miembro inferior por predominio de la contractura en los extensores sobre los flexores; el miembro recto tiene cierto grado de aducción y el pie caído con rotación interna, actitud que posibilita el apoyo y el caminar.
- Caminar: se denomina *marcha de Todd*, en guadaña, marcha de segador o helicópoda (de *helix* 'helicoidal' y *podos* 'pie'), ya que el miembro paralizado realiza un movimiento de circunducción.
- Hiperreflexia profunda u osteotendinosa con posible difusión e irradiación de los reflejos (*reflejos policinéticos*).
- Ausencia de los reflejos cutaneoabdominales y cremasteriano.
- Reflejo cutaneoplantar en extensión (*signo de Babinski*), con posible obtención de una respuesta similar con maniobras sucedáneas (Oppenheim, Gordon y Schaeffer).
- *Clono* de pie y de rótula.
- Puede haber *sincinesias*, movimientos involuntarios del lado de la parálisis asociados con la realización de movimientos voluntarios en el lado sano, aunque su valor semiológico es menor que el de los signos precedentes; las sincinesias expresan automatismo de los centros subcorticales y medulares por la pérdida de la función inhibidora de la vía piramidal sobre estos.
- Las atrofias musculares son tardías, ocurren al cabo de semanas a meses y son por desuso.

Diagnóstico topográfico de la lesión

Cuando se ha reconocido la existencia del síndrome piramidal, es preciso efectuar a continuación el diagnóstico topográfico de la lesión.

- ***Hemiplejías directas:*** son aquellas en las que todas las áreas paralizadas se encuentran en la misma mitad del cuerpo; lo habitual es que en este caso la lesión se localice a nivel de uno de los hemisferios cerebrales y tronco encefálico, que afecta la vía piramidal antes de su decusación y, por lo tanto, compromete los territorios facial, braquial y crural del lado opuesto de forma congruente o incongruente.
- ***Síndromes alternos:*** la lesión que se encuentra a cierta altura del tronco encefálico genera el compromiso de un nervio craneal y de la vía piramidal aún no decusada; por lo tanto, en estos casos existe parálisis periférica de uno o más nervios craneales del lado de la lesión, con hemiplejía contralateral. Estos síndromes alternos se ubican en el mesencéfalo, la

protuberancia y la médula oblongada. Este último es el más frecuente, la vía piramidal no está afectada, pero sí las vías sensitivas, con hipoestesia/anestesia facial homolateral y braquiocrural contralateral a la lesión.

Hemiplejías directas

La localización de la lesión puede ser cortical, subcortical (corona radiada), en la cápsula interna, el tronco encefálico o la médula espinal.

- ***Hemiplejía cortical:*** la lesión afecta la corteza cerebral en el área motora; si el daño es focal, puede haber solo monoplejía braquial o crural. El cuadro puede acompañarse de crisis epilépticas y trastornos gnósicos y del lenguaje –si la lesión se presenta en el hemisferio dominante– con afasia (de expresión, motora o fluente, de comprensión, o transcortical), apraxia, astereognosia y agrafestesia. En el hemisferio no dominante, presencia de hemisomatoagnosia y fenómeno de inatención (**caso clínico 72-3-1**).
- ***Hemiplejía subcortical:*** la lesión está ubicada en el centro oval y la corona radiada, antes que la vía piramidal alcance la cápsula interna, y se acompaña de un cuadro similar al anterior, pero sin crisis epilépticas.
- ***Hemiplejía por lesión en la cápsula interna:*** es la más frecuente y en ella la lesión compromete la vía piramidal cuando esta converge en un pequeño territorio a nivel de la rodilla y el brazo posterior de la cápsula interna, por lo cual la parálisis contralateral suele ser completa/congruente y el cuadro responde a la descripción típica de la hemiplejía directa (**fig. 72-3-2**). Por extensión, puede afectar el tálamo y producir un síndrome talámico.
- ***Síndrome talámico o síndrome de Dejerine-Roussy:*** en el lado paralizado se pueden observar signos extrapiramidales como corea y atetosis; hemitemblor y signos sensitivos, en especial dolores intensos de tipo central (algias talámicas), que pueden comprometer la cara y los miembros; suelen estar acompañados por un déficit sensitivo de intensidad variable y hemianopsia homónima si la lesión fue lo suficientemente extensa como para comprometer el metatálamo (cuerpos geniculados, en este caso, el lateral).
- ***Hemiplejía medular:*** de rara observación en la práctica y habitualmente acompañada por el compromiso de otras vías (p. ej., síndrome de Brown-Séquard, esclerosis combinada subaguda por deficiencia de vitamina B_{12}).

CASO CLÍNICO 72-3-1

Primo, de 65 años, con antecedentes de hipertensión arterial de 15 años de evolución e irregular adherencia al tratamiento, es admitido en la guardia por presentar en forma súbita afasia de expresión (fluente o motora) y hemiplejía derecha. Refiere haber presentado hace 7 meses un episodio de pérdida súbita de la visión monocular (*amaurosis fugaz*) de 15 minutos de duración, con resolución espontánea de los síntomas. Por ese motivo no consultó al médico.

¿Dónde espera encontrar la lesión y de qué tipo sería?
¿Cómo interpretaría el episodio neurológico previo?
¿Qué estudio solicitaría en primera instancia?
¿Cuál sería su diagnóstico presuntivo inicial?

Comentario

El primer estudio debería ser una tomografía computarizada de cerebro sin contraste, ya que el diagnóstico inicial que puede presumirse es el de ataque cerebrovascular y se debe evaluar si es isquémico (mucho más frecuente) o hemorrágico, tanto por los antecedentes de hipertensión mal controlada como por la presentación súbita del cuadro. Si la lesión no es visible en la tomografía debe completarse el estudio con una resonancia magnética que incluya secuencias especiales de difusión, que pueden mostrar de forma temprana el área del infarto. Por los síntomas que presenta debe asentar en el hemisferio cerebral izquierdo y puede comprometer las regiones frontal y parietal, sea en forma directa por la lesión isquémica o hemorrágica a ese nivel, o bien por edema cerebral y efecto de masa. El cuadro neurológico previo debe interpretarse como un ataque isquémico transitorio y relacionado con cambios degenerativos arteriales y patología carotídea secundarios a la hipertensión arterial, entre otras posibles causas.

Síndromes alternos

La combinación de lesiones en la vía motora con algún nervio craneal y sus posibles variaciones constituyen los síndromes alternos. Se dividen según la topografía de la lesión en el tronco encefálico en mesencefálica, protuberancial y médula oblongada, las que a su vez comprenden distintos síndromes según la localización (**figs. 72-3-3 a 72-3-5** y **cuadro 72-3-3**).

Paraplejía o paraparesia

Se trata del compromiso de la motilidad de dos regiones simétricas del cuerpo y se sobreentiende que se refiere a la de ambos miembros inferiores. Cuando el compromiso es solo de los miembros superiores, se lo denomina diparesia/diplejía. La lesión de la primera neurona en algún punto de su trayecto medular es bilateral y la parálisis se designa como paraplejía. Según la evolución del cuadro, si es agudo puede ser flácida en un inicio y luego progresar a la espasticidad, o ser progresivo hacia el piramidalismo.

Las causas de la paraplejía son las enfermedades de la médula espinal o de las estructuras vecinas, con compromiso medular secundario, muchas veces de tipo compresivo. Con frecuencia se trata de compresiones medulares lentas producidas por tumores de la columna y cubiertas con extensión al conducto vertebral, o primarios de la médula espinal, espondilosis, mal de Pott o aracnoiditis. Las causas agudas pueden responder a traumatismos vertebromedulares, enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple o enfermedades del espectro de la neuromielitis óptica y trastornos vasculares isquémicos o hemorrágicos. Un cuadro grave, denominado ***síndrome de Leriche***, con su tríada de síntomas que incluye claudicación intermitente, impotencia y disminución de los pulsos periféricos, se debe a la oclusión de las ramas principales de la aorta abdominal por debajo de la salida de las arterias renales, con compromiso de todo el árbol arterial, incluidas las arterias ilíacas y femorales. La aorta abdominal también puede sufrir una disección y cualquier circunstancia puede producir la trombosis, lesión y oclusión de la arteria de Adamkiewicz (véase **cap. 72-6** *Síndromes medulares*).

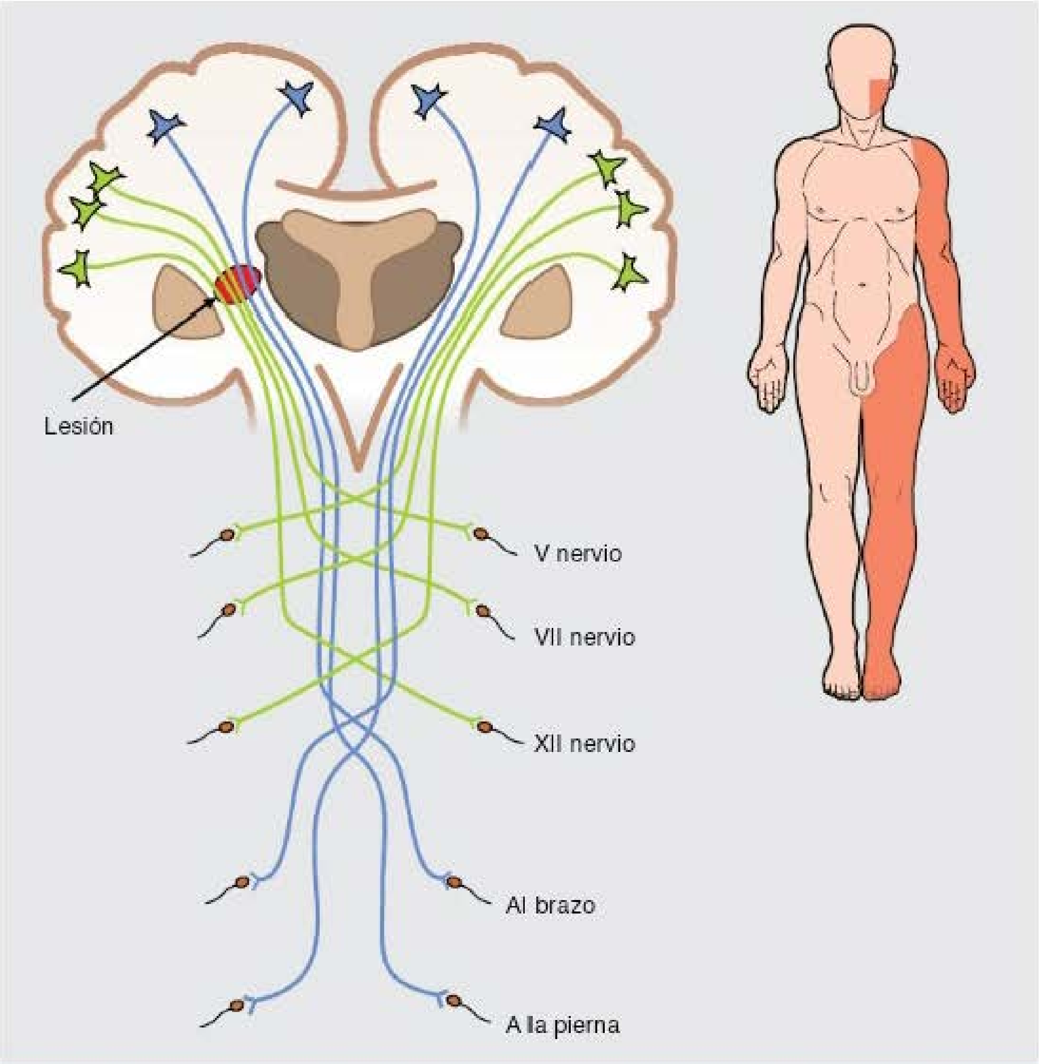

Lesión
V nervio
VII nervio
XII nervio
Al brazo
A la pierna

Fig. 72-3-2. Sitio de la lesión en el brazo posterior de la cápsula interna derecha y esquema de una hemiplejía directa izquierda.

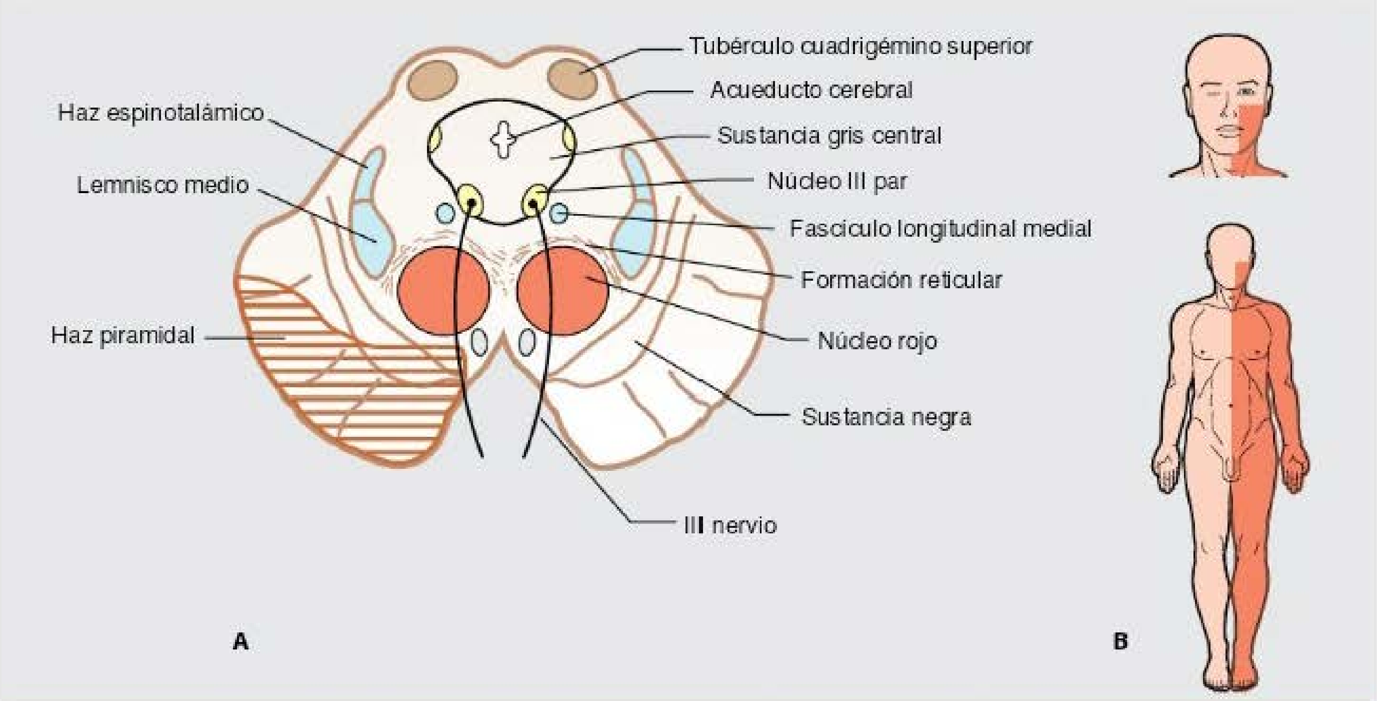

Tubérculo cuadrigémino superior
Acueducto cerebral
Haz espinotalámico
Sustancia gris central
Núcleo III par
Lemnisco medio
Fascículo longitudinal medial
Formación reticular
Haz piramidal
Núcleo rojo
Sustancia negra
III nervio
A
B

Fig. 72-3-3. Síndrome de Weber. **A.** Corte a nivel del mesencéfalo superior que muestra la lesión (área rayada). **B.** Hemiplejía izquierda y parálisis del III nervio derecho (ptosis palpebral).

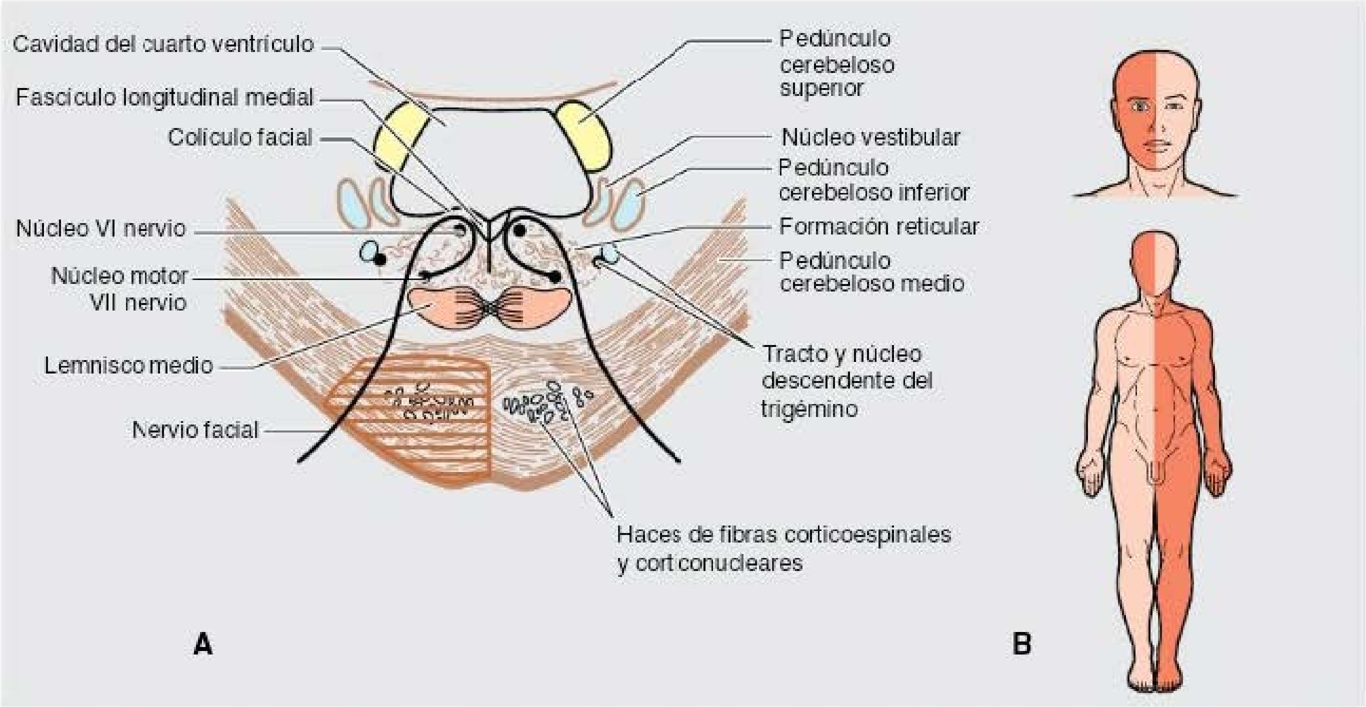

Cavidad del cuarto ventrículo
Fascículo longitudinal medial
Colículo facial
Núcleo VI nervio
Núcleo motor VII nervio
Lemnisco medio
Nervio facial
Pedúnculo cerebeloso superior
Núcleo vestibular
Pedúnculo cerebeloso inferior
Formación reticular
Pedúnculo cerebeloso medio
Tracto y núcleo descendente del trigémino
Haces de fibras corticoespinales y corticonucleares
A
B

Fig. 72-3-4. Síndrome de Millard-Gubler. **A.** Corte a nivel protuberancial que muestra la lesión (área rayada). **B.** Hemiplejía izquierda y parálisis facial periférica derecha.

Los signos de compromiso piramidal en el examen del paciente se hallan a distinta altura según el sitio de la lesión y por debajo de esta, y son:

- Paraplejía o paraparesia; en los casos de lesión medular traumática y, de acuerdo con los criterios de la *American Spinal Injury Association* (ASIA), la paraplejía es "incompleta" o "completa".
- Espasticidad (hipertonía), precedida por una fase de flacidez cuando el inicio del cuadro es agudo (**cuadro 72-3-4**).
- Actitud de miembros inferiores en extensión, muslos y rodillas juntos y en aducción, con masas musculares duras que oponen resistencia a los movimientos pasivos.
- Caminar de tipo paretoespástico, cuando este es posible.

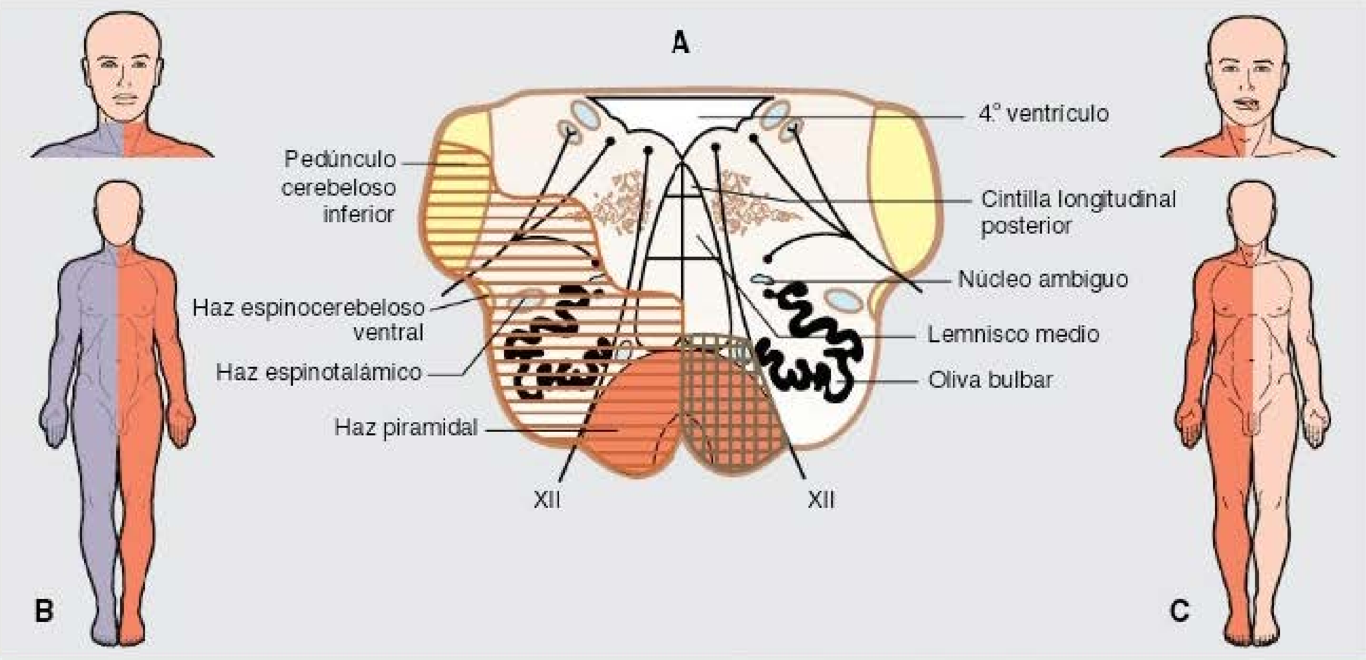

A
4.° ventrículo
Pedúnculo cerebeloso inferior
Cintilla longitudinal posterior
Núcleo ambiguo
Haz espinocerebeloso ventral
Lemnisco medio
Haz espinotalámico
Oliva bulbar
Haz piramidal
XII
XII
B
C

Fig. 72-3-5. Síndromes de la médula oblongada. **A.** Corte a nivel de la médula oblongada que muestra: **B.** Síndrome de Babinski-Nageotte (área rayada): hemiplejía y hemianestesia izquierdas, hemisíndrome cerebeloso y Claude Bernard-Horner derechos. **C.** Síndrome de la médula oblongada anterior (área cuadriculada): hemiplejía derecha y parálisis de la mitad izquierda de la lengua (por afección del XII nervio: hipogloso).

CUADRO 72-3-3. Síndromes alternos

Tipo de síndrome y topografía)	Ubicación de la lesión	Signos del lado de la lesión	Signos del lado opuesto a la lesión
Mesencéfalo			
Weber, pedúnculos cerebrales*	Pedúnculo mesencefálico y fibras del III nervio	Parálisis del III nervio. Pérdida de reflejos fotomotor y de acomodación	Hemiparesia/plejía faciobraquiocrural
Benedikt, tegmento del mesencéfalo	Tegmento mesencefálico (núcleo rojo)	Parálisis del III nervio	Hemianestesia Hemiataxia Hemitemblor Hipercinesia (hemicorea)
Monakow	Tegmento mesencefálico (oclusión de la arteria coroidea anterior)	Parálisis del III nervio	Benedikt + Hemiparesia/plejía leve o nula
Foville superior	Monakow + fascículo longitudinal medio	Parálisis del III nervio	Hemiparesia/plejía faciobraquiocrural con desviación fija de la mirada hacia el lado de la lesión
Protuberanciales			
Millard-Gubler o protuberancial inferior		Parálisis periférica del VII nervio, sin parálisis del VI nervio o con ella	Hemiparesia/plejía braquiocrural
Foville inferior	Millard-Gubler + compromiso de fibras oculógiras	Parálisis periférica del VII nervio, sin parálisis del VI nervio o con ella	Hemiparesia/plejía braquiocrural con desviación fija de la mirada hacia el lado de la parálisis
Médula oblongada			
Médula oblongada anterior	Parte anterior de la médula oblongada, predecusación piramidal y fibras del XII nervio	Parálisis del XII nervio (hemiparálisis con hemiatrofia lingual)	Hemiparesia/plejía braquiocrural
Babinski-Nageotte	Parte anterior de la médula oblongada y región retroolivar (cinta de Reil o lemnisco medio, haz espinotalámico lateral, pedúnculo cerebeloso inferior, fibras simpáticas y formación reticulada)	Hemisíndrome cerebeloso y síndrome de Claude Bernard-Horner (miosis, enoftalmos y ptosis palpebral)	Hemiparesia/plejía braquiocrural Hemianestesia
Avellis	Parte anterior de la médula oblongada, y núcleo ambiguo	Parálisis del IX nervio (hemiveloplejía) y del X nervio (parálisis de la cuerda vocal) y síndrome de Claude Bernard-Horner (ocasional)	Hemiparesia/plejía braquiocrural (ocasional). Hemianestesia térmica y dolorosa
Schmidt	Avellis + núcleo inferior del XI nervio	Avellis + parálisis del XI nervio (atrofia del trapecio y del esternocleidomastoideo)	
Jackson	Schmidt + núcleo del XII nervio	Schmidt + parálisis del XII nervio; hemianestesia facial si hay daño de la raíz descendente del V nervio	
Wallenberg	Sector superior y lateral de la médula oblongada	Hipoestesia termoalgésica facial, síndrome de Claude-Bernard-Horner y ataxia homolateral Disfonía y disfagia	Hipoestesia termoalgésica braquiocrural

* Distinguir del falso o seudo-Weber: hemiplejía directa con lesión del III par luego de su salida (p. ej., meningitis).

- Piramidalismo bilateral por debajo de la lesión con hiperreflexia profunda, abolición de los reflejos cutaneoabdominales, signo de Babinski y reflejos de automatismo medular de distinta intensidad. Es importante tener en cuenta que, en los pacientes con una neuropatía periférica previa, el arco reflejo se encuentra interrumpido, por lo que no aparecerá la hiperreflexia profunda esperada.
- Alteraciones esfinterianas, vejiga neurogénica hiperactiva y constipación.

CUADRO 72-3-4. Escala de espasticidad de Ashworth modificada

0: No hay incremento en el tono muscular

1: Ligero aumento en el tono muscular, manifestado por una "detención y liberación", o por una resistencia mínima al final de la amplitud de movimiento cuando las partes afectadas se mueven en flexión o en extensión

1+: Ligero aumento en el tono muscular, manifestado por una "detención" seguida por una resistencia mínima durante el resto la amplitud de movimiento (que debe ser menos de la mitad) cuando las partes afectadas se mueven en flexión o en extensión

2: Aumento marcado en el tono muscular, manifestado por una detención en la mitad del rango y resistencia en el resto de la amplitud de movimiento pero, pasivamente, la/s parte/s afectada/s se mueve/n fácilmente

3: Considerable aumento del tono muscular, con dificultad para efectuar los movimientos pasivos

4: La parte afectada permanece rígida tanto para la flexión como para la extensión

Cuadriplejía o cuadriparesia

Consiste en la afectación motora de los cuatro miembros por lesión bilateral de la vía piramidal a nivel cervical. En este nivel, la primera causa es la traumática y la etiología vascular es por oclusión de la arteria espinal anterior. El ***síndrome de cautiverio*** o ***de enclaustramiento*** por infarto isquémico ventral de la protuberancia consiste en una cuadriplejía con conservación de la conciencia, diplejía facial y parálisis de los nervios craneales inferiores, situación en la que el paciente solo conserva la motilidad vertical de los ojos y los párpados. La persona no está en coma y la sensibilidad se encuentra conservada.

En el examen del paciente se comprueba el compromiso de la motilidad en los cuatro miembros y los mismos signos descritos en el punto anterior como expresión de piramidalismo. En el síndrome de la arteria espinal anterior se comprueba atrofia segmentaria de los miembros superiores con la coexistencia de hiporreflexia/arreflexia, con hiperreflexia y piramidalismo por debajo de la lesión.

Es probable que por el nivel de la lesión (C3 a C5, origen del nervio frénico), en un cuadro de cuadriplejía haya trastornos de la mecánica respiratoria por afectación muscular, que implican gravedad y obligan a la evaluación detenida de este aspecto.

Monoplejía o monoparesia

Es el trastorno de la motilidad de un solo miembro, que puede ser braquial o crural. Las monoplejías *cerebrales* son raras y, como ya se mencionó, pueden corresponder a hemiplejías directas corticales en las que, por lo circunscrito de la lesión, solo esté afectada la motilidad de un miembro.

Las monoplejías *medulares* por compromiso piramidal son espásticas; un ejemplo de estas es el síndrome de hemisección medular transversa o de Brown-Séquard (véase **cap. 72-6** *Síndromes medulares*).

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Se utilizan para confirmar el diagnóstico topográfico de la lesión y su probable etiología. Los que se emplean con mayor frecuencia son:

- La radiografía de cráneo y columna de frente y perfil, como primera aproximación diagnóstica, puede tener un valor orientador, sobre todo en las patologías traumáticas.
- La tomografía computarizada con ventanas para parénquima y ósea, por su velocidad para obtener imágenes, es de elección en los pacientes traumatizados.
- La resonancia magnética es el método de elección para evaluar la patología cerebral y, en especial, la raquimedular para la identificación de la mayoría de las enfermedades causales del síndrome piramidal en todo el neuroeje (**caso clínico 72-3-2**).
- La arteriografía de los vasos aorticocraneales (exocraneales/endocraneales), sobre todo antes de decidir los procedimientos quirúrgicos arteriales (endarterectomía) y los tratamientos endovasculares.
- Los exámenes del líquido cefalorraquídeo, que deben efectuarse ante la presunción de procesos infecciosos, inflamatorios o metastásicos a nivel meningoencefálico.
- Los exámenes neurofisiológicos, como el electroencefalograma o el estudio de los potenciales evocados, que sirven para explorar enfermedades como la epilepsia o afecciones difusas del sistema nervioso (hipoxia/anoxia, tóxicas/metabólicas).
- La biopsia del tejido cerebral, de la lesión o de las cubiertas meníngeas puede ser necesaria, sobre todo en los pacientes en quienes los demás métodos no arrojaron resultados concluyentes y es imprescindible la confirmación etiológica del proceso.

CASO CLÍNICO 72-3-2

Los familiares de Igor, de 50 años, consultan al médico por advertir que el paciente presenta trastornos de conducta con desinhibición y apatía desde hace 3 meses. En la última semana se agregaron cefalea gravativa que empeora con el esfuerzo, tendencia al sueño, disminución de la agudeza visual y dificultad motora en el hemicuerpo izquierdo. El paciente no tenía antecedentes de hipertensión arterial. En el examen físico, se constata hemiparesia braquiocrural, Babinski y arreflexia cutaneoabdominal del lado izquierdo.

Si usted hubiera sido consultado antes de la aparición de los signos neurológicos, ¿habría derivado al paciente a un psiquiatra?

¿Qué estudio solicitaría frente al cuadro actual?

¿Dónde espera que se halle la lesión y cuál podría ser el carácter de esta?

Comentario

Un trastorno psiquiátrico en un paciente de esta edad, sin antecedentes de enfermedad mental, debe hacer pensar en primera instancia en una causa orgánica cerebral, que es necesario estudiar mediante estudios complementarios. La resonancia magnética de cerebro (**fig. 1**) mostró una gran expansión de localización frontoinsular derecha. En un paciente sin antecedentes de enfermedad vascular o hipertensiva debe descartarse la posible presencia de un tumor cerebral.

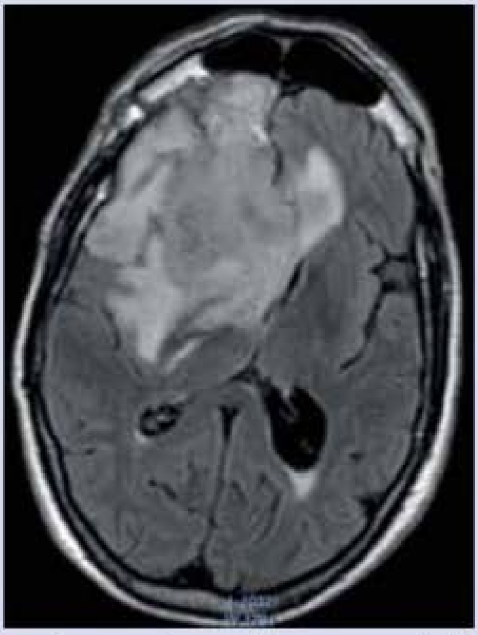


Fig. 1. Resonancia magnética en secuencia FLAIR. Se observa gran expansión frontoinsular derecha, con áreas hiperintensas perilesionales (edema). Hay una marcada desviación de la línea media y hernia subfalcial; nótese el marcado colapso ventricular. Pasaje incipiente de la lesión por el cuerpo calloso al hemisferio contralateral. Diagnóstico: linfoma primario del sistema nervioso central.

Véase **Bibliografía** cap. 72-3 *Síndrome piramidal.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 72-3 *Síndrome piramidal.*

Véase **Autoevaluación** cap. 72-3 *Síndrome piramidal.*

72-4

Síndrome de la segunda neurona motora

Cintia L. Marchesoni, Ricardo C. Reisin y Rubén A. Lanosa

DEFINICIÓN

Se denomina **síndrome de la segunda neurona motora** o **motoneurona** al conjunto de signos y síntomas causados por la lesión de la segunda neurona de la vía motora. El trastorno motor originado por este síndrome tiene dos formas:

- ***Parálisis nuclear:*** si la lesión asienta sobre los núcleos de origen de la segunda neurona a nivel del tallo cerebral o de la médula espinal.
- ***Parálisis periférica/troncular:*** si la lesión asienta en algún punto desde las raíces de los nervios craneales motores somáticos y/o de las raíces anteriores de la médula espinal después de su emergencia y hasta el efector periférico.

Las posibles etiologías de este síndrome se mencionarán al describir cada una de sus formas de presentación.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las lesiones de la segunda motoneurona de la vía piramidal suelen ser asimétricas, con predominio distal, asociadas con una marcada reducción de la fuerza, hipotonía o atonía, hiporreflexia o arreflexia osteotendinosa y presencia de fasciculaciones, que son contracciones involuntarias de fascículos musculares aislados, visibles debajo de la piel como movimientos vermiculares de la masa muscular (véase **video** *Fasciculaciones*). En el **cuadro 72-4-1** se destacan los hallazgos físicos que diferencian la lesión del haz corticoespinal (primera neurona motora) y la de la segunda neurona motora.

CUADRO 72-4-1. Diagnóstico diferencial de los síndromes de la primera y la segunda neurona motora

Función nerviosa		Clínica de la lesión de la primera neurona motora (vía piramidal o corticoespinal)	Clínica de la lesión de la segunda neurona motora (parálisis periférica)
Motilidad voluntaria		Parálisis o paresia de grupos musculares	Paresia o parálisis que puede afectar músculos aislados
Tono muscular		Hipertonía o espasticidad	Hipotonía/atonía, flacidez
Trofismo		No hay atrofia, salvo la ocasionada por la inactividad (por desuso)	Atrofia de los músculos desnervados
Reflejos:	profundos	Hiperreflexia	Hiporreflexia o arreflexia
	superficiales	Cutaneoabdominales abolidos	Cutaneoabdominales normales
	anormales	Signo de Babinski	No hay signo de Babinski
Motilidad asociada		Hay sincinesias	No hay sincinesias
Fasciculaciones		Ausertes	Presentes

El síndrome de la segunda neurona motora solo suele presentarse de cuatro formas posibles: *paraplejía* o *paraparesia*, *monoplejía* o *monoparesia*, *polineuropatía* y *parálisis nerviosa aislada*.

Cuando se habla de lesiones de la médula espinal como expresión del síndrome de la segunda motoneurona, se hace referencia a las lesiones ubicadas a nivel del asta anterior, donde se encuentra el cuerpo de la motoneurona alfa y su respectivo axón intramedular (**fig. 72-4-1**).

Paraplejía o paraparesia

Se trata de una parálisis flácida cuya causa puede asentar a nivel de la médula espinal o del nervio periférico y dar lugar a las llamadas paraplejías flácidas medulares, o de las raíces y troncos nerviosos, respectivamente.

Paraplejía flácida medular: la lesión asienta en el cuerpo de la segunda motoneurona a nivel de las astas medulares anteriores, o bien en el trayecto intramedular de su respectivo axón. Puede ser causada por la poliomielitis, la mielitis aguda transversa, la hematomielia, o por secciones medulares completas por traumatismos, fracturas de columna o compresiones medulares de origen tumoral. El inicio de la parálisis suele ser rápido o progresivo, y a los signos del síndrome de la segunda motoneurona descritos se pueden asociar los siguientes:

- Signos de piramidalismo, que al principio pueden faltar, como el de Babinski; sucedáneos y reflejos de automatismo medular ocasionados por una lesión de la vía piramidal a este nivel. Pasado un tiempo se observan signos y síntomas segmentarios asociados a otros de proyección.
- Anestesia total distal hasta el nivel de la lesión.
- Trastornos esfinterianos, inicialmente retención y luego incontinencia fecal o urinaria.

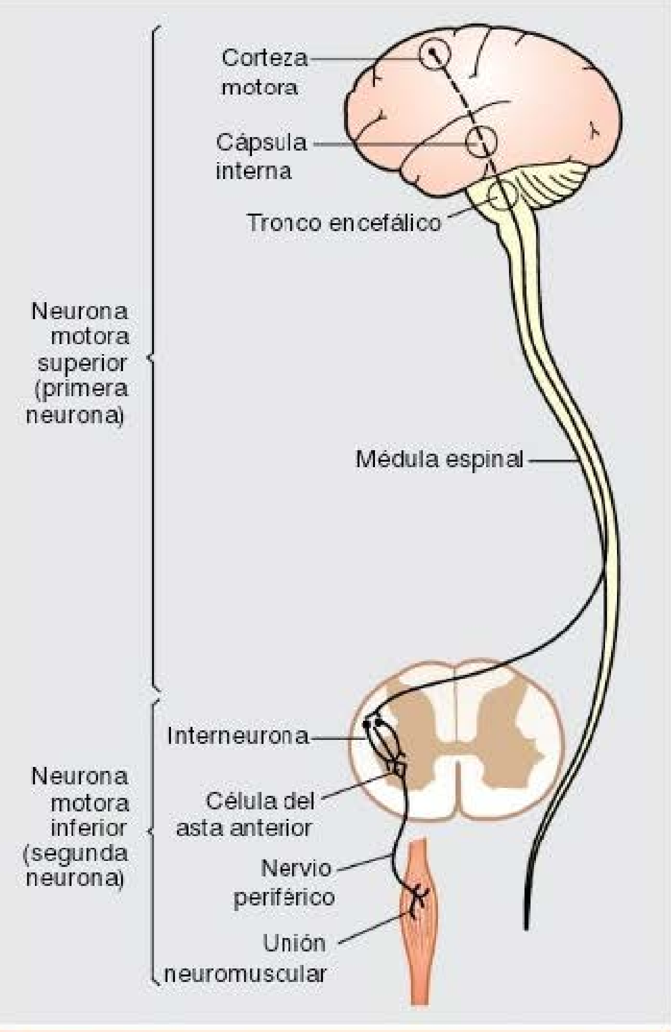


Fig. 72-4-1. Esquema de la vía motora, primera neurona, segunda neurona y efector.

Paraplejía flácida "periférica" (raíces y troncos nerviosos): la lesión puede asentar en las raíces del nervio periférico (forma radicular) o en el propio nervio (forma troncular). Pueden originarla traumatismos o tumores que generen compresión de las raíces anteriores, polineuropatías tóxicas como la alcohólica o el saturnismo, la diabetes o el síndrome de Guillain-Barré u otras polirradiculoneuropatías. El inicio del cuadro suele ser variable y tiene los siguientes trastornos concomitantes:

- Parestesias y dolores prodrómicos.
- Dolor a la compresión de músculos o trayectos nerviosos.
- Parálisis incompleta, ya que no todos los músculos tienen igual compromiso.
- Trastornos de la sensibilidad por afectación de las fibras sensitivas a nivel radicular o troncular periférico.
- Se pueden observar trastornos esfinterianos (p. ej., en la evolución tardía en el síndrome de la cola de caballo alta), lo que constituye una importante diferencia con el grupo anterior.

Las paraplejías o diplejías braquiales son excepcionales. Para que se produzcan es necesario que haya un daño localizado en las astas anteriores a nivel cervical en la poliomielitis, o en las raíces anteriores o nervios periféricos a nivel alto y de manera simétrica, como en el síndrome de Guillain-Barré y en el botulismo que, si bien no son patologías muy frecuentes, siempre deben presumirse por la gravedad del cuadro que ocasionan.

Monoplejía o monoparesia

Puede ser medular o radicular, según que la lesión asiente en la médula o en las raíces anteriores, de manera similar a la descrita para la paraplejía. Son causas de monoplejía las compresiones nerviosas por tumores, traumatismos, mal de Pott, procesos inflamatorios como aracnoiditis o radiculitis, o enfermedades vertebrales o discales como hiperostosis o hernias de disco.

En las ***monoplejías medulares***, como en las paraplejías de igual tipo, la segunda motoneurona puede estar lesionada en el asta anterior o en su trayecto intraespinal. En las ***monoplejías radiculares*** pueden estar afectadas de manera completa o incompleta las raíces de los plexos braquial, lumbar y sacro. En todos estos casos existirá parálisis flácida con trastornos sensitivos como dolor, parestesias o disminución de la sensibilidad si hay un compromiso asociado de las fibras sensitivas

CASO CLÍNICO 72-4-1

Gracia, de 70 años, con antecedentes de corticoterapia prolongada por fibrosis pulmonar idiopática, comenzó hace 2 meses con un dolor lumbar súbito que aumentaba con las maniobras de Valsalva (**Epónimos**) y se irradiaba hacia la cara anteromedial del muslo derecho, asociado con debilidad de ese miembro y trastornos esfinterianos. En el examen físico presentaba, en el miembro inferior derecho, paresia marcada, reflejos rotuliano y aquiliano abolidos, reflejo plantar flexor –signo de Babinski (**Epónimos**)– negativo, disminución de la masa muscular en comparación con el miembro contralateral, anestesia en silla de montar, signo de Lasègue (**Epónimos**) positivo y dolor a la percusión vertebral a nivel lumbosacro.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?
¿Qué estudio solicitaría inicialmente?

Comentario

El antecedente de corticoterapia prolongada, el sexo y la edad de la paciente son causas de osteoporosis que, asociadas al inicio súbito, orientan hacia el diagnóstico de colapso vertebral espontáneo. Si se tienen en cuenta los hallazgos del examen físico y el compromiso esfinteriano y sensitivo, se puede rotular el cuadro como un síndrome de la cola de caballo (L2-Coc1), una de las etiologías del síndrome de la segunda motoneurona. El diagnóstico diferencial más importante es la enfermedad vertebral metastásica. Si bien la resonancia magnética de columna es el estudio de elección para aclarar el compromiso anatómico, la radiografía de columna lumbosacra en incidencias de frente y de perfil mostrará el colapso vertebral, la integridad o no de los cuerpos vertebrales y los pedículos adyacentes, así como la baja densidad ósea si hay osteoporosis. Además, por su disponibilidad y rapidez, en la mayoría de los casos es la primera aproximación diagnóstica.

(**caso clínico 72-4-1**). Una clasificación de los distintos tipos de monoplejías radiculares se resume en el **cuadro 72-4-2**.

Polineuropatía

La afectación troncular del nervio periférico tiene su expresión más característica en las polineuropatías, en las que se comprometen varios nervios de manera simultánea y simétrica tanto en sus fibras sensitivas como motoras, con diferente intensidad (**caso clínico 72-4-2**). Son causas de polineuropatías:

CASO CLÍNICO 72-4-2

Merlín, de 50 años, es diabético desde hace 30 años y, como complicaciones de su enfermedad, padece ceguera e insuficiencia renal crónica por retinopatía y nefropatía diabéticas, respectivamente. Ahora consulta por la presencia de parestesias, alodinia e hipoestesia en los cuatro miembros de 2 años de evolución, pero que comenzó en ambos pies y progresó de forma ascendente hasta alcanzar las piernas y las rodillas, momento en el que comprometió ambas manos y luego las muñecas con iguales síntomas y siempre de forma simétrica. Refiere también sensación de pies quemantes y dolor en las pantorrillas. Trae consigo el último análisis de laboratorio de control, en el que se destaca una hemoglobina glucosilada de 9%, que traduce que sus glucemias habituales rondan los 240 mg/dL. En el examen físico se evidencia una disminución de la sensibilidad al tacto, dolor y vibración con distribución en bota y guante, reflejos osteotendinosos en los miembros inferiores abolidos, atrofia muscular en las zonas comprometidas, reflejo plantar flexor –signo de Babinski (**Epónimos**)– negativo y artropatía de Charcot en ambos pies con úlceras plantares.

¿Cuál es su diagnóstico?
¿Qué estudio complementario solicitaría para confirmarlo?

Comentario

Se trata de un paciente diabético de larga data y que, por sus valores de glucemia y hemoglobina glucosilada, se interpreta que no realiza un buen control de su enfermedad. Las manifestaciones clínicas son típicas de la neuropatía diabética, la cual forma parte de las polineuropatías sensitivomotoras simétricas distales que, junto con las de causa alcohólica, son las más frecuentes de este grupo. Los hallazgos neurológicos son compatibles con un síndrome de la segunda motoneurona y para confirmar el diagnóstico se debe solicitar un estudio neurofisiológico (electromiograma con velocidades de conducción nerviosa).

- Trastornos metabólicos: diabetes, porfiria.
- Tóxicos: alcohol, plomo, arsénico, insecticidas clorados, talio, mercurio.
- Trastornos carenciales (vitamina B).
- Polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda (síndrome de Guillain-Barré) (**Epónimos**).
- Infecciones: enfermedades virales o bacterianas (difteria, brucelosis, lepra).
- Colagenopatías y vasculitis.
- Enfermedades neoplásicas: linfomas, síndromes paraneoplásicos.

Resulta útil la nemotecnia DANG para recordar las causas más frecuentes de polineuropatía (*d*iabetes, *a*lcoholismo, déficit *n*utricional de vitamina B y *G*uillain-Barré).

Al compromiso nervioso sucesivo y asimétrico se lo designa como **mononeuropatía múltiple**. Las mononeuropatías múltiples son más frecuentes en la diabetes,

CUADRO 72-4-2. Monoplejías radiculares

	Total	Parcial
Monoplejía radicular del miembro superior	Lesión C5 a T1 Hay Claude Bernard-Horner por compromiso de fibras simpáticas que emergen en T1	*Tipo superior o Duchenne-Erb* (lesión C5 y C6). Afecta los músculos deltoides, bíceps, braquial, supinador, supraespinoso e infraespinoso, redondo mayor, dorsal ancho y, a veces, el pectoral mayor *Tipo inferior o Dejerine-Klumpke* (lesión C7 a T1). Afecta la mano; habitualmente se acompaña del síndrome de Claude Bernard-Horner
Monoplejía radicular del miembro inferior	Lesión L1 a S1	Tipo superior (lesión L1 a L3). Afecta el nervio femoral Tipo inferior (lesión L4 a S1. Afecta el nervio ciático

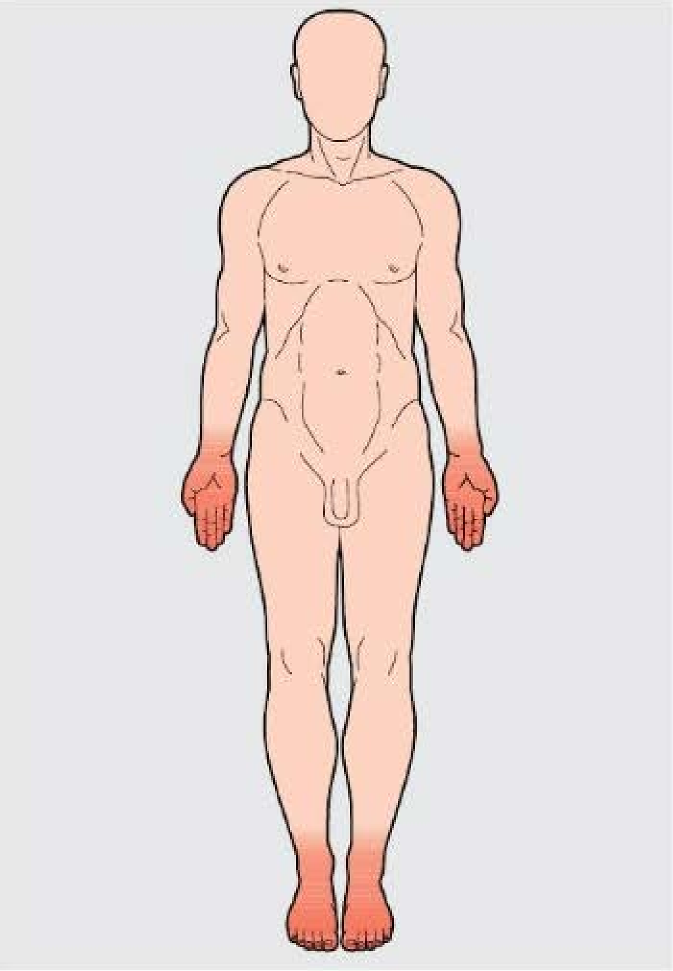


Fig. 72-4-2. Alteraciones de la sensibilidad con distribución distal "en bota o calcetín y guante".

la lepra, las neoplasias, la periarteritis nudosa y la sarcoidosis.

Los signos de estos trastornos son los correspondientes al síndrome de la segunda motoneurona; predominan en la región distal de los miembros, en especial los inferiores, y a ellos pueden agregarse:

- Marcha en estepaje (*steppage*), caracterizada por la elevación marcada del miembro inferior para evitar el roce sobre el suelo del pie péndulo, consecuencia del compromiso motor que impide su flexión dorsal.
- Alteraciones de la sensibilidad superficial y profunda, que pueden ser habitualmente de menor intensidad que los trastornos motores, de distribución distal "en bota o guante" y con dolor a la compresión de las masas musculares (se debe diferenciar de la miositis) o de los trayectos nerviosos (**fig. 72-4-2**).

Parálisis nerviosa aislada

Implica la lesión exclusiva de un nervio periférico. Algunas parálisis aisladas de los nervios periféricos suelen tener signos característicos.

La ***parálisis del nervio radial***, cuya función es la extensión del miembro superior, se hace ostensible al extender el miembro mediante la caída pendular de la mano (mano en gota o caída), con los dedos semiflexionados; la extensión de las manos y los dedos es imposible.

La ***parálisis del nervio mediano*** por lesión proximal, en la que resulta afectada la flexión de la mano sobre el antebrazo; si la lesión es en la muñeca, afecta la motilidad de los músculos de la eminencia tenar, lo que imposibilita la oposición del pulgar a los demás dedos.

La ***parálisis del nervio cubital*** produce la llamada "mano en garra o garra cubital", con flexión de las dos últimas falanges de los dedos meñique y anular sobre la palma de la mano.

La ***parálisis del nervio peroneo*** impide la flexión dorsal del pie y es responsable de la marcha en estepaje (véase **cap. 72-7** *Síndromes de los nervios periféricos*).

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Los exámenes complementarios de diagnóstico aplicables al estudio del síndrome de la segunda neurona motora son similares a los consignados a propósito del síndrome piramidal, con las siguientes salvedades:

- Entre los estudios eléctricos, en vez del electroencefalograma ocupan un lugar sobresaliente el electromiograma y la conducción nerviosa, de gran utilidad en el diagnóstico de las alteraciones del nervio periférico (véase **cap. 73-3** *Estudios neurofisiológicos*).
- Entre los estudios histopatológicos, la biopsia cerebral es reemplazada por la biopsia del nervio periférico, útil en las enfermedades sistémicas, por ejemplo, vasculitis o amiloidosis, que están acompañadas por un daño nervioso troncular, pero con posibilidad de tratamiento.

Véase **Bibliografía** cap. 72-4 *Síndrome de la segunda neurona motora.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 72-4 *Síndrome de la segunda neurona motora.*

Véase **Autoevaluación** cap.72-4 *Síndrome de la segunda neurona motora.*

72-5

Síndromes sensitivos

Ignacio Casas Parera y Rubén A. Lanosa

DEFINICIONES

Se denomina **anestesia** a la pérdida de la sensibilidad e **hipoestesia** a su disminución, y estos son los signos sensitivos fundamentales. Con menor frecuencia se puede hallar un aumento de la sensibilidad o **hiperestesia**.

La anestesia puede ser:

- *generalizada*, si afecta todo el cuerpo, lo cual es infrecuente
- *localizada*, si afecta parte del cuerpo
- *total*, si compromete todas las formas de la sensibilidad
- *parcial* o *disociada*, si afecta alguna o algunas de las formas de sensibilidad

La **anestesia total** requiere la interrupción completa de la vía sensitiva en un punto cualquiera de su trayecto: tronco nervioso, plexo, raíz o neuroeje.

La **anestesia parcial o disociada** puede presentar las siguientes variantes:

- **Disociación periférica:** sensibilidad superficial alterada (***hipoestesia*** o ***anestesia superficial***), mientras que la profunda está conservada; se observa en las lesiones de los nervios cutáneos sensitivos.
- **Disociación tabética:** sensibilidad profunda y táctil epicrítica alteradas (***hipoestesia*** o ***anestesia profunda*** y ***táctil epicrítica***), con la termoalgésica y la táctil protopática conservadas; se observa en las lesiones del cordón posterior, como tabes dorsal (neurosífilis) o compresiones, esclerosis múltiple, enfermedad de Friedreich, radiculopatías o polineuropatía diabética o alcohólica. También suele haber pérdida de la sensibilidad a la compresión visceral (testículo, mama).
- **Disociación siringomiélica:** sensibilidad termoalgésica alterada (***termoanestesia y analgesia***), con la profunda y la táctil conservadas. Se observa en las lesiones de las sustancias gris y blanca del conducto ependimario (síndrome centromedular), con daño de las fibras que se entrecruzan para formar los haces espinotalámicos laterales, como en la siringomielia, la hematomielia, algunas mielomalacias, las neoplasias medulares (ependimomas), las lesiones traumáticas centromedulares o la polineuropatía leprosa o amiloide.

Si la sensibilidad táctil es reemplazada totalmente por dolor, se habla de otra forma de disociación llamada **anestesia dolorosa**, presente en ciertas neuropatías.

La **hiperestesia** puede aumentar la sensación percibida o bien alterarla, por ejemplo, transformar el tacto en dolor o la percepción de la temperatura en una sensación de quemadura. La hiperestesia suele ser generalizada en el tétanos, en el que el contacto puede causar espasmos dolorosos, o localizada en la región pubiana en la meningitis, o en zonas radiculares del tronco o de los miembros en la tabes dorsal. Hay hiperestesia contralateral disociada en el ***síndrome talámico***, con hemianestesia táctil y profunda, y hemihiperestesia al dolor y la temperatura (algias talámicas). En las compresiones medulares existe hiperestesia en las raíces lesionadas por la irritación de estas.

ETIOLOGÍA

Las etiologías de los síndromes sensitivos son similares a las enunciadas al analizar los síndromes piramidal y de la segunda neurona en sus diversas formas de presentación y localizaciones. De hecho, los síndromes sensitivos acompañan a los trastornos motores (síndromes sensitivomotores) en el cuadro clínico de muchas de las enfermedades causales.

Otras etiologías específicas se citan como ejemplos al analizar los distintos síndromes sensitivos; es el caso de la siringomielia o de la tabes.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Como ocurre con los trastornos motores, la distribución topográfica de la alteración sensitiva es útil para deducir la localización del proceso, por lo que se distinguen: alteraciones *cerebrales*, del *tronco cerebral*, *medulares*, *radiculares* o *periféricas*.

Alteraciones cerebrales

En la lesión de un hemisferio por compromiso de la corteza sensitiva o de sus fibras aferentes existe *hemihipoestesia/anestesia contralateral*, con compromiso variable del tipo de sensibilidad en el caso de la preservación de alguna. Los trastornos sensitivos son mayores en las partes distales de los miembros y más en los superiores que en los inferiores. No hay compromiso de la sensibilidad gustativa, olfativa o auditiva porque sus vías no atraviesan la cápsula interna y sus centros tienen representación bilateral. Si la lesión alcanza las radiaciones ópticas, puede haber hemianopsia homónima. Los trastornos sensitivos pueden ir desapareciendo después de algunas semanas de iniciado el cuadro. Igual que las hemiplejías, las hemianestesias cerebrales se clasifican, por la ubicación de la lesión, en *corticales, subcorticales, capsulares* o *talámicas*.

- En las ***hemianestesias corticales*** la pérdida de la sensibilidad puede estar restringida al sector de la corteza parietal comprometida, por lo cual puede ocupar un pequeño territorio, por ejemplo, la palma de una mano (palma parietal). Hay astereognosia muy marcada con trastornos de la discriminación táctil.
- Las ***hemianestesias subcorticales*** y ***capsulares*** acompañan a la hemiplejía de tales localizaciones. En estas, para que existan alteraciones sensitivas, debe lesionarse el tálamo a nivel de la terminación de la cinta de Reil o en el trayecto de las fibras sensitivas en sus proyecciones talamocorticales.
- Las ***hemianestesias talámicas*** integran el síndrome talámico ya descrito.

Alteraciones del tronco cerebral

Son los trastornos de la sensibilidad que acompañan a los síndromes pedunculares –mesencéfalo–, protuberanciales y bulbares –médula oblongada– (síndromes alternos) descritos en el capítulo referido al síndrome piramidal.

Entre los síndromes alternos se encuentra el que tiene topografía en la médula oblongada o bulbo raquídeo. Se lo incluye como síndrome alterno aunque no tiene componente piramidal, pero sí sensitivo, y se denomina ***síndrome de Wallenberg*** (**fig. 72-5-1**). Se debe al reblandecimiento dorsolateral de la médula oblongada por trombosis de la arteria cerebelosa posterior e inferior o, más a menudo, por oclusión de la arteria vertebral. Se caracteriza por presentar, del lado opuesto a la lesión, hemianestesia con disociación siringomiélica en los miembros y, del lado de la lesión, hemianestesia facial de igual tipo, parálisis palatofaringolaríngea (nervios craneales IX y X), síndrome cerebeloso y, a veces, síndrome de Claude Bernard-Horner.

Alteraciones medulares

Pueden ser la hemianestesia medular, la "paraplejía sensitiva", los síndromes cordonales o el síndrome del cono medular.

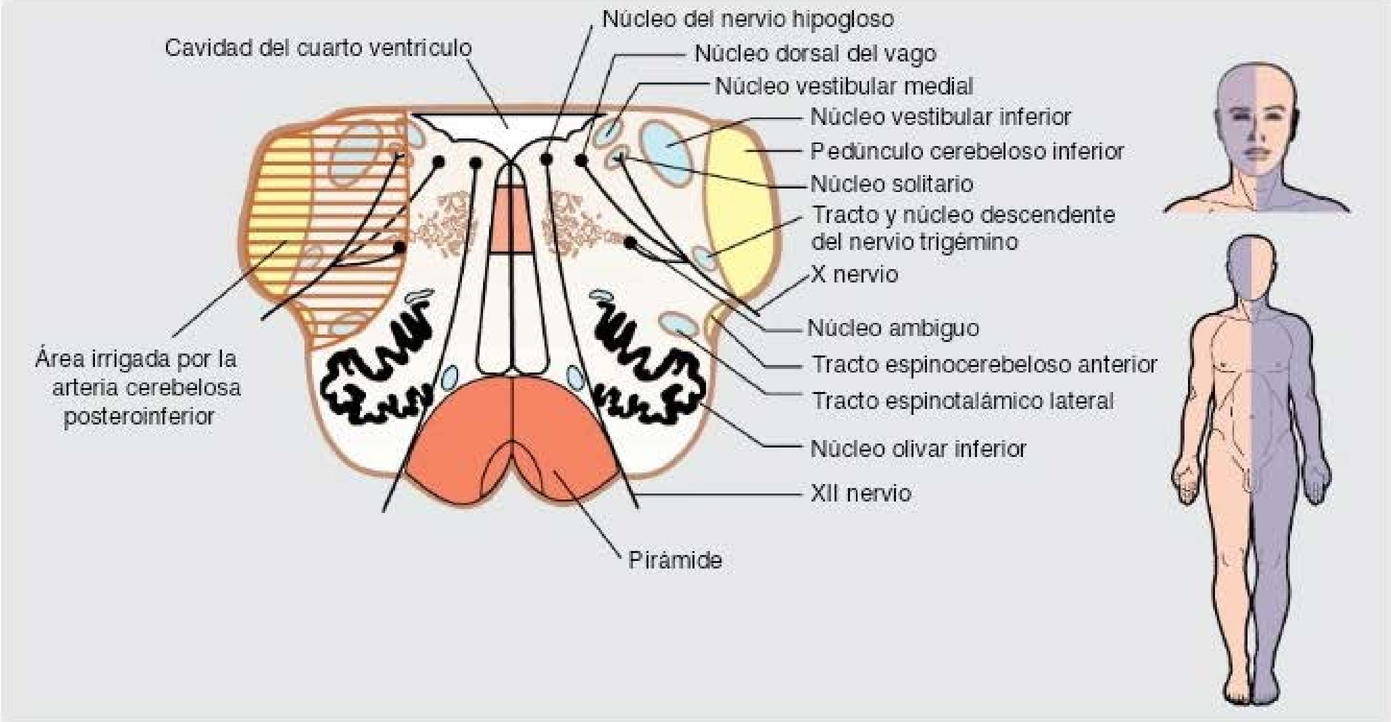

Núcleo del nervio hipogloso
Cavidad del cuarto ventrículo
Núcleo dorsal del vago
Núcleo vestibular medial
Núcleo vestibular inferior
Pedúnculo cerebeloso inferior
Núcleo solitario
Tracto y núcleo descendente del nervio trigémino
X nervio
Núcleo ambiguo
Tracto espinocerebeloso anterior
Tracto espinotalámico lateral
Núcleo olivar inferior
XII nervio
Pirámide
Área irrigada por la arteria cerebelosa posteroinferior

Fig. 72-5-1. Sección a través del bulbo raquídeo o médula oblongada que muestra la lesión isquémica (área rayada), territorio de la arteria cerebelosa posteroinferior, rama de la arteria vertebral; esta última es la afectada con mayor frecuencia y produce el síndrome de Wallenberg.

- La ***hemianestesia medular*** corresponde al síndrome de hemisección medular o de Brown-Séquard. Debe recordarse que la anestesia profunda homolateral a la lesión se debe a que la vía propioceptiva no se decusa hasta alcanzar la médula oblongada; en cambio, la sensibilidad superficial conservada del lado lesionado con hipoestesia superficial contralateral obedece a la decusación de la vía sensitiva superficial (haz espinotalámico anterior) por debajo de la lesión.
- La ***paraplejía sensitiva*** debe entenderse como otro componente neurológico más de las lesiones medulares incompletas y completas que acompañan a las paraplejías motoras. La anestesia es parcial o total por debajo de la lesión y obedece a causas traumáticas o progresivas (espondilosis, tumoral) con un final común. Es importante establecer el nivel sensitivo determinado por la altura hasta la cual se extiende la pérdida de la sensibilidad, nivel que corresponde a las raíces posteriores interesadas (anestesia radicular).
- El ***síndrome de los cordones posteriores*** o de las fibras radiculares largas de Dejerine evoluciona con hipoestesia o anestesia profunda, en especial *hipopalestesia* o *apalestesia*, hipoestesia táctil epicrítica, ataxia tabética o cordonal posterior e hiporreflexia o arreflexia profunda a nivel rotuliano y aquiliano. Se observa en la tabes dorsal y en la mielopatía por déficit de vitamina B_{12}. En algunos casos de déficit de esta vitamina puede haber un compromiso combinado de los cordones posteriores y el haz piramidal, que constituye la *degeneración combinada subaguda o síndrome de Lichtheim* (**caso clínico 72-5-1**).
- El ***síndrome de los cordones anterolaterales*** puede presentar solo dolor contralateral a la lesión, sin trastornos sensitivos. Si estos últimos aparecen, lo hacen como una disociación siringomiélica contralateral, ya que la vía termoalgésica se halla decusada; por el contrario, en la siringomielia, en la que la lesión es periependimaria, los signos son suspendidos y bilaterales.
- En el ***síndrome "del cono medular"*** la lesión está situada en el extremo distal de la médula, a nivel de las vértebras L1-L2, antes del *filum terminale*, donde se originan las últimas cuatro raíces sacras y raíces coccígeas. Los signos son anestesia de la región anoperineoescrotal o "en silla de montar" y trastornos esfinterianos de la vejiga y el recto.

Alteraciones radiculares

Las raíces pueden estar comprometidas en el conducto vertebral, en el neuroforamen intervertebral o por fuera de este último. Los ***síndromes radiculares sensitivos*** pueden ser ***puros*** si solo está afectada la raíz sensitiva, o ***sensitivomotores*** cuando hay compromiso asociado de la raíz motora. Es frecuente que la radiculopatía se asocie a dolor en el territorio afectado, con la exageración de este con las maniobras de Valsalva (**Epónimos**), como la tos o el estornudo (signo del estornudo). Las parestesias y la hipoestesia tienen distribución radicular (que se corresponde con la raíz afectada) en franjas perpendiculares a la línea media en el tronco y paralelas a ella en los miembros (véase **fig. 71-4-2**).

CASO CLÍNICO 72-5-1

Betiana, de 36 años, con antecedentes de vitiligo, gastritis crónica e hipotiroidismo, consulta a su médico de cabecera por trastornos para caminar, con inestabilidad y urgencia miccional, de 18 meses de evolución. En el examen físico se constatan, como hallazgos de relevancia, lengua depapilada, paraparesia leve con hipopalestesia e hiperreflexia en los miembros inferiores sin nivel sensitivo y signo de Romberg (**Epónimos**) presente asociado con un caminar espástico y ataxia sensitiva. La paciente traía consigo una resonancia magnética de cerebro y médula espinal sin lesiones y análisis de laboratorio que evidenciaban Hto 30% (VCM 116), GB 5.300, ácido fólico normal, vitamina B_{12} indetectable.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

¿Qué datos clínicos le llaman la atención, al margen del cuadro neurológico?

Comentario

Se trata de una mujer joven que presenta un síndrome medular de instalación subaguda con compromiso combinado de los cordones posteriores y los haces piramidales, que explica la hipopalestesia, la ataxia sensitiva y la paraparesia con liberación de los reflejos osteotendinosos profundos (síndrome de Lichtheim, mielosis funicular o esclerosis combinada subaguda de la médula espinal). Además, carece de un nivel sensitivo y no tiene alteraciones en los estudios por imágenes, lo cual descarta compresiones, secciones o hemisecciones medulares locales, y presenta también déficit de vitamina B_{12}. Llaman la atención los demás antecedentes patológicos de la paciente como la anemia, que en una mujer joven en general es microcítica y ferropénica (por pérdidas menstruales, que es la causa más frecuente de anemia en la mujer fértil). Por otro lado, tiene diagnóstico de vitiligo, hipotiroidismo, gastritis crónica que, junto con la anemia macrocítica y con criterio unicista, deben hacer pensar en una base autoinmunitaria y considerar así el diagnóstico de mielopatía por déficit de vitamina B_{12} debido a una anemia perniciosa.

En los síndromes radiculares sensitivos, los trastornos adoptan las siguientes distribuciones (se aclara que son parte de avulsiones radiculares sensitivomotoras):

En el miembro superior:
- La afección braquial total compromete la sensibilidad de todo el miembro superior.
- En el síndrome de Duchenne-Erb queda afectada la sensibilidad de la parte externa o radial del hombro, el brazo y el antebrazo.
- En el síndrome de Dejerine-Klumpke, el lado interno o cubital del brazo, el antebrazo y la mano.

En el miembro inferior:
- El síndrome "de la cola de caballo" consiste en la afectación de la estructura anatómica de igual nombre que se extiende desde L2 hasta Cóc1. Hay anestesia "en silla de montar" con extensión hacia atrás hasta la parte alta del sacro y la cara posterior de muslo y la pierna, y hacia adelante hasta el pliegue inguinal, con trastornos esfinterianos asociados.
- Si el compromiso es de L5 y S1 hay un trastorno sensitivo en la cara posterior del muslo, la cara anteroex-

terna de la pierna y el dorso del pie, y en la región perineogenital.

Alteraciones de los nervios periféricos

En estos casos, los trastornos de la sensibilidad se refieren al territorio del nervio comprometido. En las *polineuropatías*, el cuadro es más a menudo sensitivomotor o mixto. La alteración de la sensibilidad predomina en la región distal de los miembros y adopta la distribución "en bota, guante o calcetín". En casos especiales, como en la neuropatía de la lepra, la distribución puede ser en placas o islotes suspendidos, o afectar con predilección algunos troncos nerviosos (p. ej., cubital).

En la *ciatalgia,* el cuadro, en la mayoría de los casos, obedece a una patología de los discos intervertebrales entre la cuarta y la quinta vértebra lumbar o entre esta última y la primera sacra; por lo tanto, compromete las dos últimas raíces lumbares. El dolor es lumbar y se irradia hacia la cara posterior del muslo y las regiones anteroexterna y posteroexterna de la pierna, llega hasta el pie y se exacerba con la tos, el estornudo y la defecación. Las maniobras de estiramiento del nervio ciático suelen ser dolorosas:

- *Signo de Lasègue* (**Epónimos**): con el paciente en decúbito dorsal, la elevación del miembro inferior por el pie, impidiendo que la rodilla se flexione, despierta dolor en el territorio ciático, de forma tanto más temprana cuanto mayor es el compromiso del nervio (véase **fig. 29-10**).
- *Maniobra de Gowers-Bragard:* la maniobra precedente puede sensibilizarse efectuando la flexión dorsal del pie, lo cual incrementa el dolor ciático.

Por último, existen perturbaciones de la sensibilidad en los *trastornos de conversión* (DSM-5® 300.11), cuyas características sobresalientes pueden resumirse en:

- son polimorfos
- suelen cursar con trastornos totales de la sensibilidad que incluyen la vista, el oído y el gusto
- tienen distribución atípica o incongruente
- tienen topografías variables de un examen a otro
- carecen de las alteraciones motoras características de los cuadros sensitivomotores
- se acompañan de gran carga emocional

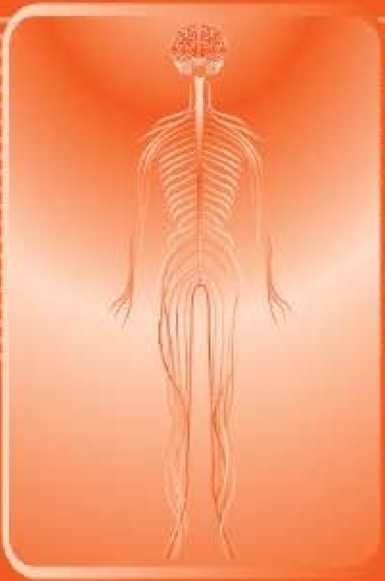
EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Los estudios complementarios de diagnóstico aplicables a los síndromes sensitivos son los mismos utilizados para el estudio de los síndromes piramidal y de la segunda neurona motora: estudios de neuroimágenes, del líquido cefalorraquídeo, neurofisiológicos (electromiograma, velocidad de conducción nerviosa, etc.) y, eventualmente, histopatológicos. Gran parte de los síndromes sensitivos integran, junto con los trastornos motores ya descritos, el cuadro clínico de muchas enfermedades neurológicas.

Véase **Bibliografía** cap. 72-5 *Síndromes sensitivos.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 72-5 *Síndromes sensitivos.*

Véase **Autoevaluación** cap. 72-5 *Síndromes sensitivos.*



72-6

Síndromes radiculomedulares

Alejandra Báez, Federico Micheli y Manuela T. Cabrera y Flores

INTRODUCCIÓN

La médula espinal es una estructura del sistema nervioso central cuya particularidad es ser el asiento anatómico de toda la eferencia motora y la aferencia sensitiva del encéfalo. Toda esta información se establece en una pequeña área del neuroeje, de manera que lesiones pequeñas pueden ocasionar déficits neurológicos graves y extensos. Estos trastornos se describirán con criterio topográfico respecto de la lesión y de sus manifestaciones clínicas. En el **cuadro 72-6-1** se resumen las principales etiologías de los síndromes radiculomedulares, dada la extrema vecindad de las astas anteriores y posteriores con sus correspondientes raíces, y por la frecuencia de las patologías.

CUADRO 72-6-1. Principales etiologías de los síndromes radiculomedulares

Anomalías congénitas:
- Disrafismo medular
- Siringomielia
- Diastematomielia

Lesiones vasculares:
- Isquemias y hemorragias
- Malformaciones arteriovenosas
- Fístula dural arteriovenosa
- Cavernoma

Traumatismos:
- Fracturas, luxaciones, subluxaciones, etc.
- Siringomielia postraumática

Tumores:
- Extramedular extradural (metástasis y linfomas vertebrales)
- Extramedulares intradurales (meningiomas, metástasis, schwannoma)
- Intramedulares (ependimoma, astrocitoma)

Degenerativas:
-Espondilosis

Inflamatorias:
- Infecciosas (virus, hongos, bacterias, parásitos)
- Inmunitarias (esclerosis múltiple, trastornos del espectro de la neuromielitis óptica, lupus eritematoso sistémico, encefalomielitis aguda diseminada, etc.)

Metabólicas:
- Déficit de vitamina B_{12}, ácido fólico (B_9), cobre, vitamina E (secundario al síndrome de malabsorción o a la falta de aporte)

Tóxicas:
- Óxido nítrico, heroína, radioterapia, quimioterápicos (metotrexato, arabinósido de citosina)

CORRELATO ANATOMOCLÍNICO

La médula espinal mide aproximadamente 45 cm de largo y se extiende desde la parte superior del atlas (vértebra C1) hasta la inferior de la vértebra L1 (**fig. 72-6-1**); la conforman columnas longitudinales de núcleos (sustancia gris) rodeadas de tractos ascendentes y descendentes (sustancia blanca). La sustancia gris tiene forma de H y en el centro se encuentra el conducto del epéndimo que contiene líquido cefalorraquídeo (LCR). Hacia arriba se continúa con el bulbo raquídeo o médula oblongada y hacia abajo, con el ***filum terminale***, un cordón fibroso de 2 mm de espesor y unos 20 cm de largo que se extiende desde la extremidad inferior del cono medular hasta la cara dorsal del cóccix, donde se fija y se mantiene *in situ*. Está formado por tejido fibroso que se continúa con el de la piamadre y está envuelto por la duramadre hasta la inserción de esta en la cara anterior del conducto vertebral a la altura de S2. Como la médula suele terminar a nivel de la articulación vertebral L1-L2 y el saco dural en la vértebra S2, se forma un extenso espacio ocupado por LCR y raíces nerviosas lumbares, sacras y coccígeas: la ***cola de caballo*** (**fig. 72-6-2**). La punción lumbar para obtención y análisis del LCR se efectúa por debajo de L3 (margen de seguridad), idealmente, entre L3-L4 o L4-L5. Al haber una estrecha relación de vecindad entre la médula y las estructuras que la contienen, cualquier proceso que compromete este estuche osteoarticulodural suele afectar la médula o las raíces que conforman los nervios espinales. En los síndromes radiculomedulares se debe establecer primero el diagnóstico topográfico y, luego, el etiológico. En la **figura 72-6-3** se observa un corte transversal de la médula espinal con su configuración interna.

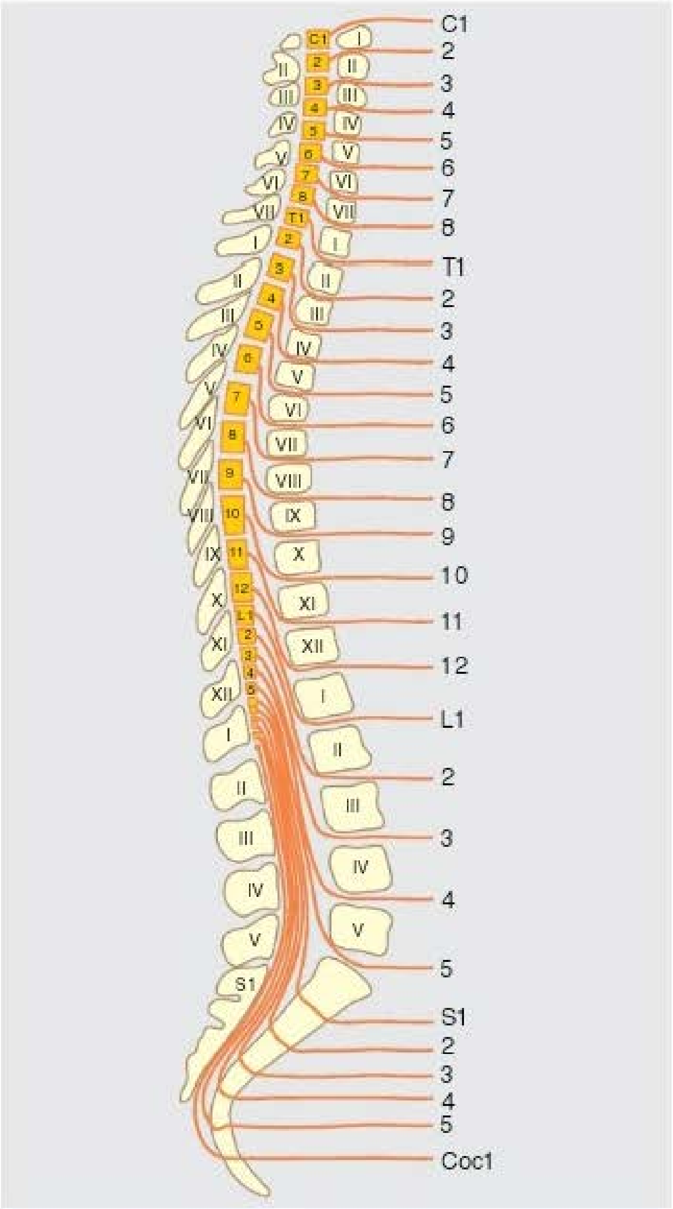


Fig. 72-6-1. Relación entre las vértebras, los segmentos medulares y las raíces nerviosas.

Cada segmento medular es una unidad cuya lesión causará signosintomatología del **nivel afectado** y de **proyección** por compromiso de las vías largas. Los signos son uniformes y están determinados por el compromiso motor, sensitivo y autonómico, cuyo análisis permitirá establecer el nivel de la lesión medular (véase **fig. 71-4-2**). Otro concepto que se debe retener es que los signos y síntomas varían según la rapidez con que se instala la lesión.

En las afecciones radiculomedulares **no traumáticas**, la debilidad se define como paresia o plejía, de acuerdo con el grado de compromiso motor. Por otra parte, por convención, en las **lesiones traumáticas** radiculomedulares se denominan paraplejía/cuadriplejía incompleta o completa.

En el recién nacido, la médula espinal ocupa la extensión total del conducto vertebral y, en el adulto, se detiene a nivel de L1-L2. Esta diferencia se debe al crecimiento desigual de la médula y de la columna vertebral; esta última crece más. Por ello, el nivel de los segmentos

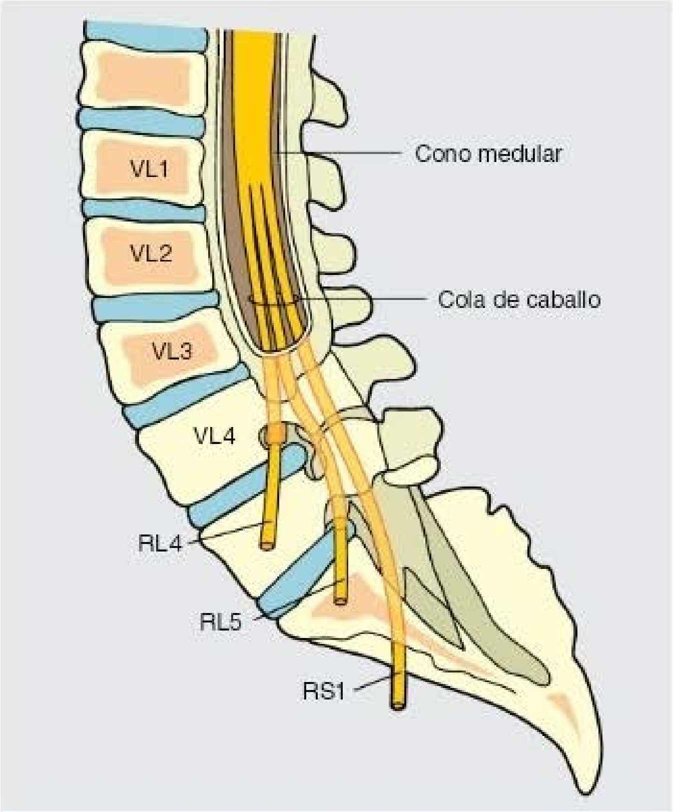


Fig. 72-6-2. Vista lateral de la cola de caballo y del cono medular. V: vértebra; R: raíz.

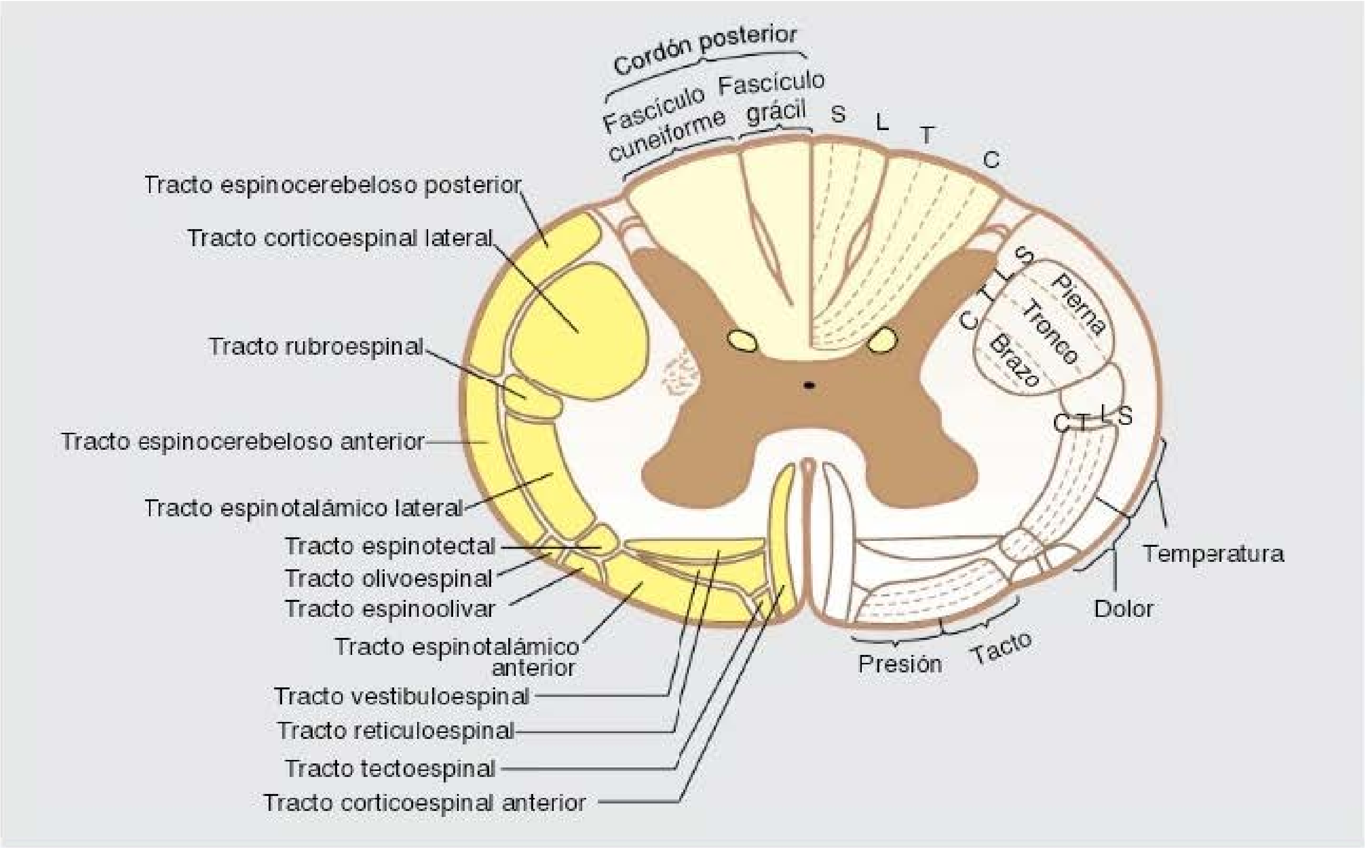

Cordón posterior
Fascículo cuneiforme
Fascículo grácil
S
L
T
C
Tracto espinocerebeloso posterior
Tracto corticoespinal lateral
Tracto rubroespinal
Tracto espinocerebeloso anterior
Tracto espinotalámico lateral
Tracto espinotectal
Tracto olivoespinal
Tracto espinoolivar
Tracto espinotalámico anterior
Tracto vestibuloespinal
Tracto reticuloespinal
Tracto tectoespinal
Tracto corticoespinal anterior
S
L
T
C
Pierna
Tronco
Brazo
C T L S
Temperatura
Dolor
Presión
Tacto

Fig. 72-6-3. Sección transversal de la médula espinal que muestra la topografía de las vías y los tractos ascendentes y descendentes, y la distribución de sus fibras. C: cervical; T: torácica; L: lumbar; S: sacra.

medulares en el adulto no coincide con el nivel vertebral con el cual se relacionan, y las raíces y troncos de los nervios espinales que emergen por los forámenes intervertebrales más caudales realizan un recorrido mayor por el interior del conducto vertebral antes de alcanzarlos. Para determinar la topografía de la lesión, dada esta falta de correspondencia entre las vértebras y los segmentos medulares, en las vértebras cervicales medias-bajas se restará uno (vértebra C5 corresponde al segmento C4); en las torácicas hasta T6 se restarán dos; de T6 a T9, se restarán tres; la vértebra T10 se relaciona con los segmentos L1 y L2; la vértebra T11, con L3 y L4; la vértebra T12, con L5 y S1 (epicono medular), y la vértebra L1, con S2-Coc1 (cono medular).

SÍNDROME DE LESIÓN RADICULOMEDULAR

El compromiso de una raíz por una lesión ocupante (p. ej., schwannoma), que al progresar afecta la médula, produce un cuadro caracterizado en el inicio por dolor de tipo radicular homolateral; si la lesión se extiende y compromete los cordones posterior y lateral, se agregarán síntomas por afección de las vías sensitivas propioceptivas que transcurren por el cordón posterior (fascículos grácil y cuneiforme) y termoalgésicas (tracto espinotalámico), además de debilidad con reflejos vivos/hiperreflexia, espasticidad y signo de Babinski (tracto corticoespinal) (**figs. 72-6-4 y 72-6-5**).

El comienzo del trastorno sensitivo en la región sacra está determinado por la distribución más periférica de las fibras sacras dentro de los cordones medulares, mientras que las cervicales son más mediales. De esto se desprende que debe buscarse el nivel radicular (límite sensitivo suspendido) para efectuar el diagnóstico topográfico de la lesión; este nivel sensitivo es el signo más útil para determinar la localización de la lesión. Es conveniente percutir las apófisis espinosas, ya que así se puede provocar el dolor a la altura de la vértebra afectada (**fig. 72-6-6**).

SÍNDROMES MEDULARES

Así como en las lesiones radiculomedulares, y sin importar el sitio de la lesión, el compromiso de la médula espinal puede producirse de manera aguda, subaguda o crónica, y ocasionar sintomatología diferente en cada uno de los casos.

El **síndrome de lesión medular aguda** se manifiesta por el *shock medular*, que suele persistir entre 24 horas y una semana y se caracteriza por parálisis flácida, incontinencia esfinteriana y abolición de todo tipo de sensibilidad por debajo de la lesión. Transcurrido este período, comienza a tener las características de una lesión medular crónica. Cuando la lesión se instala de forma progresiva, se constituye el **síndrome de lesión medular crónica**, en el que a la parálisis se agregan la hipertonía espástica por debajo de la lesión, el compromiso esfinteriano y, según el nivel de la lesión medular, la disautonomía.

Siempre debe evaluarse el compromiso neurológico y funcional de la médula espinal en su etapa lesional aguda o en un tiempo mediato. Esto se usará para el pronóstico y el tratamiento futuro del paciente. Para ello, puede utilizarse la clasificación de la *American Spinal Injury*

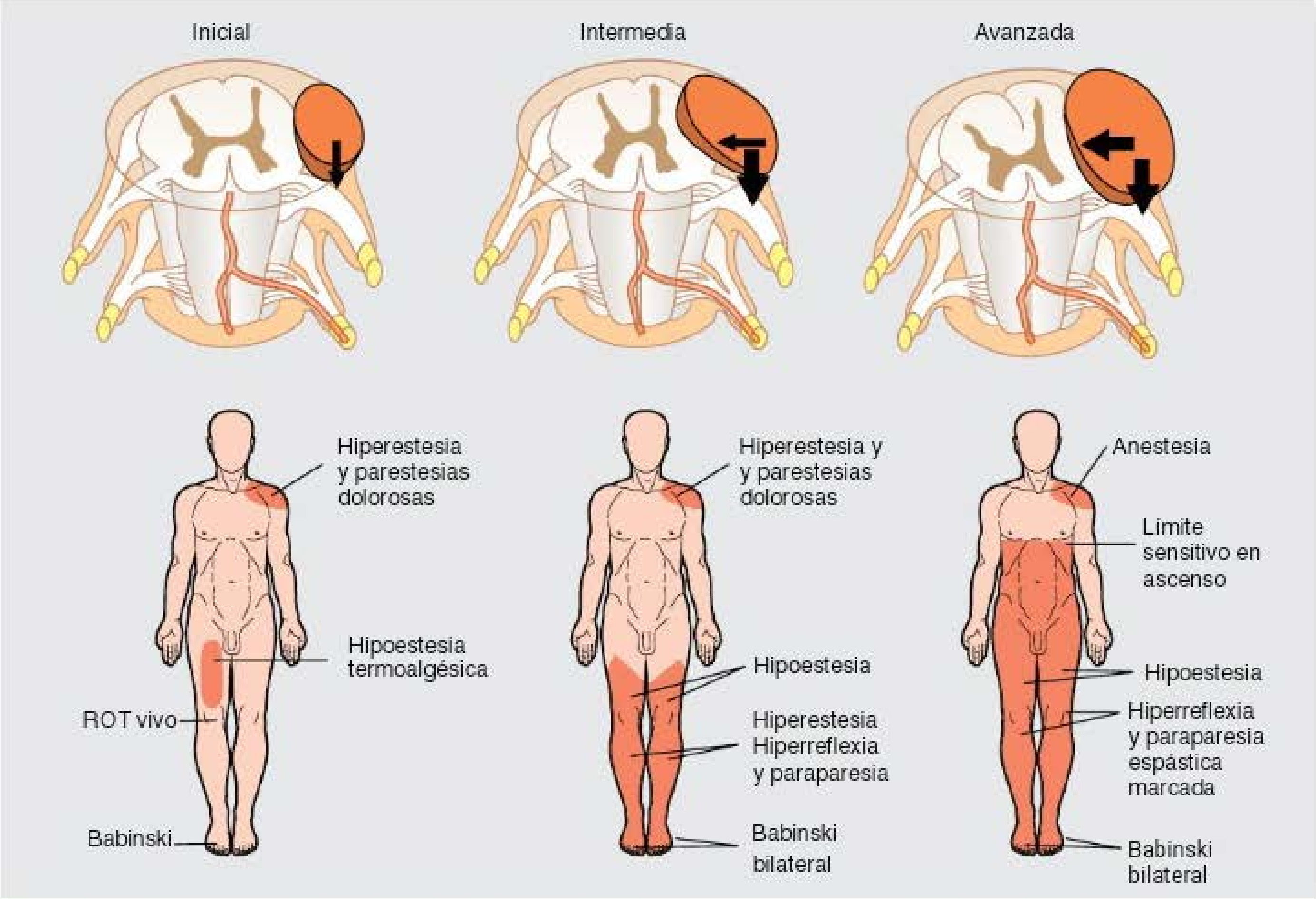

Inicial
Intermedia
Avanzada
Hiperestesia y parestesias dolorosas
Hipoestesia termoalgésica
ROT vivo
Babinski
Hiperestesia y y parestesias dolorosas
Hipoestesia
Hiperestesia Hiperreflexia y paraparesia
Babinski bilateral
Anestesia
Límite sensitivo en ascenso
Hipoestesia
Hiperreflexia y paraparesia espástica marcada
Babinski bilateral

Fig. 72-6-4. Etapas de la lesión radiculomedular en el caso de un schwannoma a nivel C4. Cuando el nivel radicular y el de proyección se juntan, el diagnóstico es muy tardío para el paciente.

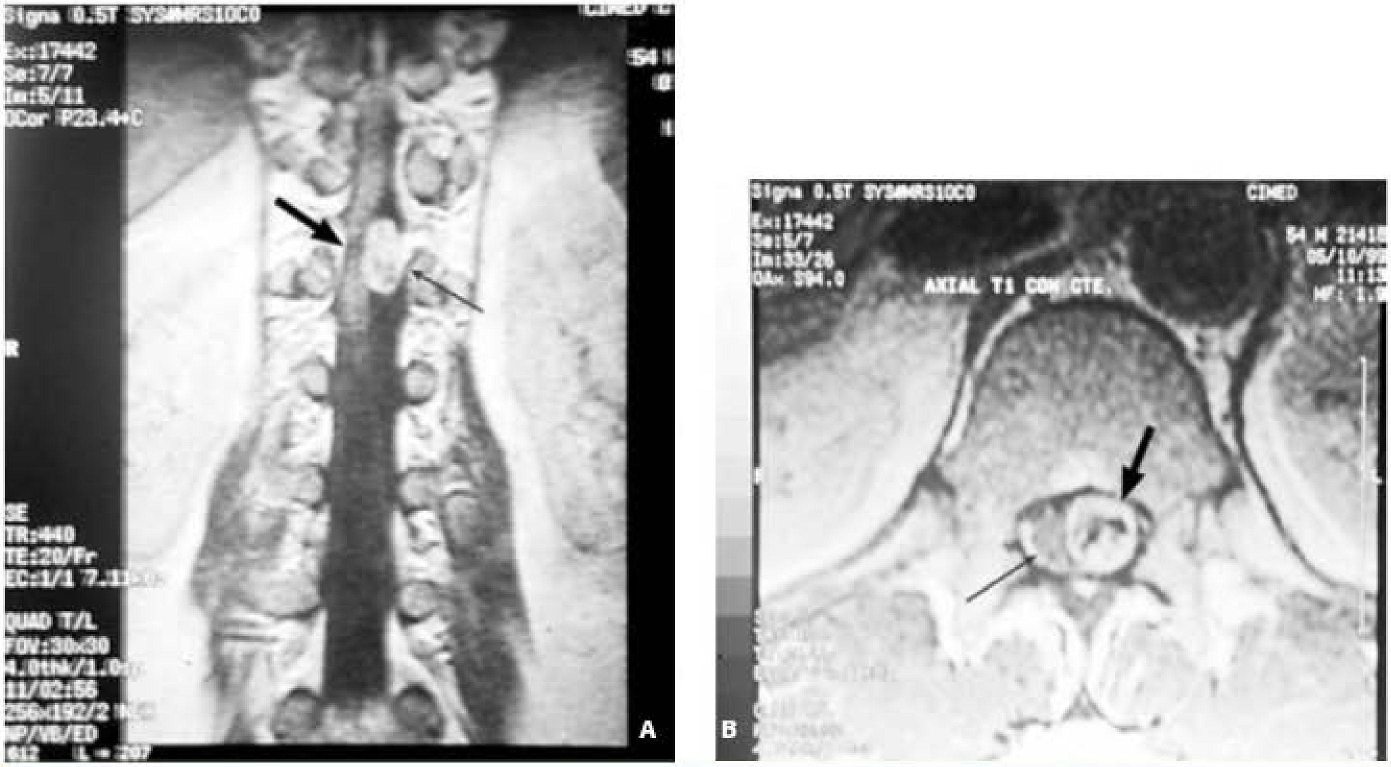

Signa 0.5T SYS#MRS10C0
AXIAL T1 CON CTE.
A
B

Fig. 72-6-5. Resonancia magnética ponderada en T1 con contraste. **A.** Imagen frontal que muestra un schwannoma en T12-L1 (*flecha fina*) que se continúa, siguiendo la raíz, hacia el neuroforamen intervertebral izquierdo. Obsérvese el desplazamiento y compresión de la médula espinal (*flecha gruesa*). **B.** Imagen axial en la que se observa el tumor con su centro necrótico (*flecha gruesa*), que desplaza la médula (*flecha fina*). Gentileza del Dr. José M. Mezzadri.

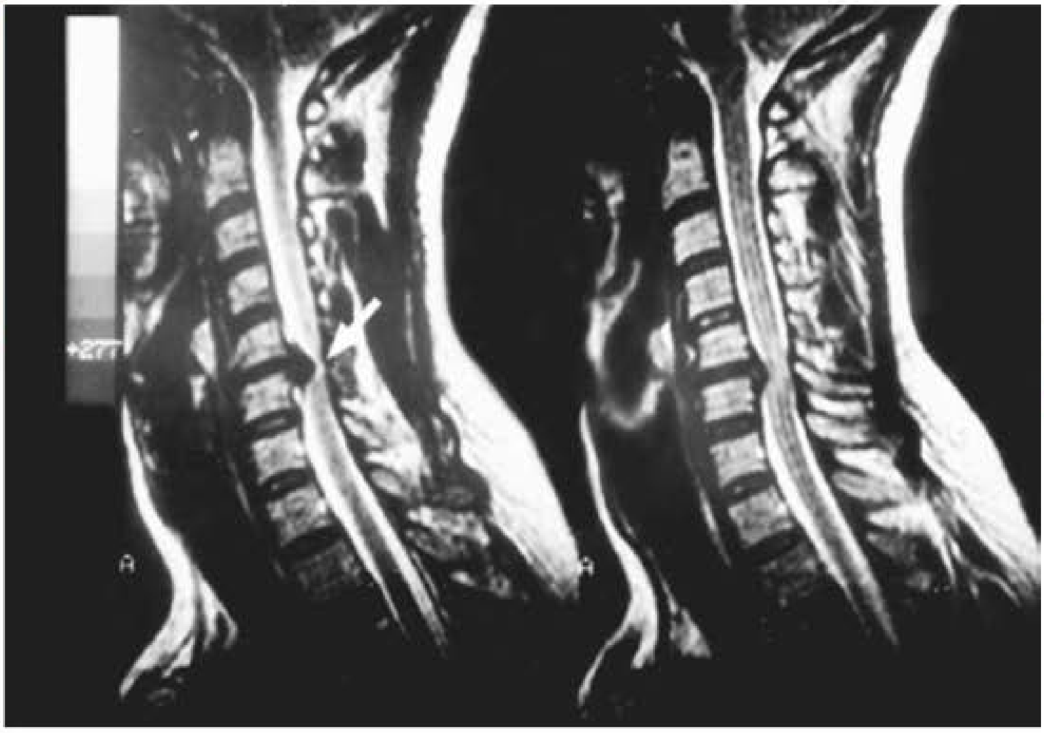


Fig. 72-6-6. Resonancia magnética sagital ponderada en T2 que muestra una hernia de disco a nivel C5-C6 que comprime y desplaza la médula espinal, que presenta cambios de señal (hiperintensidad intramedular) (*flecha*).

Association (ASIA), cuyas medidas sirven para valorar el grado funcional y neurológico de la lesión medular aguda traumática (Normas internacionales para la clasificación neurológica de lesión de la médula espinal o *International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury*, ISNCSCI). A continuación se describen las distintas variantes de las lesiones medulares y sus respectivos síndromes.

Discapacidad completa: cuando se produce la lesión completa de la médula espinal, casi siempre de causa traumática, se observa la ausencia de la fuerza/motricidad y la pérdida de todas las modalidades sensitivas por debajo de la lesión. A esto se agregan una banda de anestesia asociada con una delgada región de hiperestesia cutánea en banda o cinturón por encima de ella y el compromiso esfinteriano. Siempre se debe tener presente que el resto de los hallazgos semiológicos estarán en relación con el tiempo de evolución de la lesión, como ya se mencionó.

Síndrome de lesión centromedular: se observa especialmente en los traumatismos raquimedulares cervicales y, asimismo, en otras patologías que afectan el centro de la médula. El cuadro clínico inicial está dado por el compromiso de la sensibilidad termoalgésica. Lesiones como los ependimomas, los astrocitomas o la siringomielia, de localización centromedular, afectan las fibras que conducen el dolor y la temperatura cuando se decusan por la sustancia gris anterior en el centro de la médula (**fig. 72-6-7**). A medida que la lesión se expande, se comprometen los arcos reflejos, con abolición del reflejo segmentario. Solo cuando existe marcada distorsión con ensanchamiento medular, comienzan a aparecer los signos de las vías largas (piramidalismo, trastornos esfinterianos).

Hemisección medular (síndrome de Brown-Séquard): en la hemisección medular es característico, en el hemicuerpo homolateral a la lesión, el déficit motor con signos piramidales asociado con anestesia profunda (sensibilidad propioceptiva profunda consciente) y la ataxia con preservación de la sensibilidad superficial y termoalgésica. En el lado opuesto se observa pérdida de la sensibilidad termoalgésica desde dos o tres segmentos por debajo de la lesión por el ascenso homolateral previo a la decusación. El dolor radicular (por irritación de la raíz) a nivel de la lesión puede ayudar a localizar, junto con el nivel de la hemianestesia, la lesión en la hemimédula. Del lado y a nivel de la lesión, por encima del límite de la anestesia, se puede objetivar una faja o banda de hiperestesia.

Síndrome cordonal posterior: existe apalestesia y alteración de la propiocepción. Los reflejos se encuentran abolidos. El caminar del paciente puede ser algo inseguro. La ataxia sensitiva (con signo de Romberg [**Epónimos**] positivo) con marcha en "taconeo" y las articulaciones de Charcot (**Epónimos**) son otros de los hallazgos característicos. Las causas más frecuentes de este síndrome son tóxicas, la oclusión de la arteria espinal posterior, la mielopatía por déficit de vitamina B_{12} (*degeneración combinada subaguda*), la esclerosis múltiple, la sífilis por degeneración transneuronal anterógrada (degeneración neuronal en los núcleos grácil y cuneiforme de la médula oblongada luego de la degeneración de las cordones posteriores de la médula espinal) y la infección por el HIV.

Síndrome cordonal posterolateral: la afectación de los cordones posteriores y los tractos corticoespinales laterales produce afectación de la sensibilidad propioceptiva profunda consciente, con compromiso de la sensibilidad vibratoria y táctil epicrítica (discriminativa), asociado con debilidad por compromiso de la motoneurona superior, con relativa preservación de la sensibilidad termoalgésica. Este síndrome se caracteriza por paraparesia espástica, signo de Babinski bilateral, hiperreflexia, pérdida de la sensibilidad profunda en los miembros inferiores y ataxia sensitiva. Puede observarse en el déficit de vitamina B_{12}, el HIV, las compresiones medulares o la esclerosis múltiple.

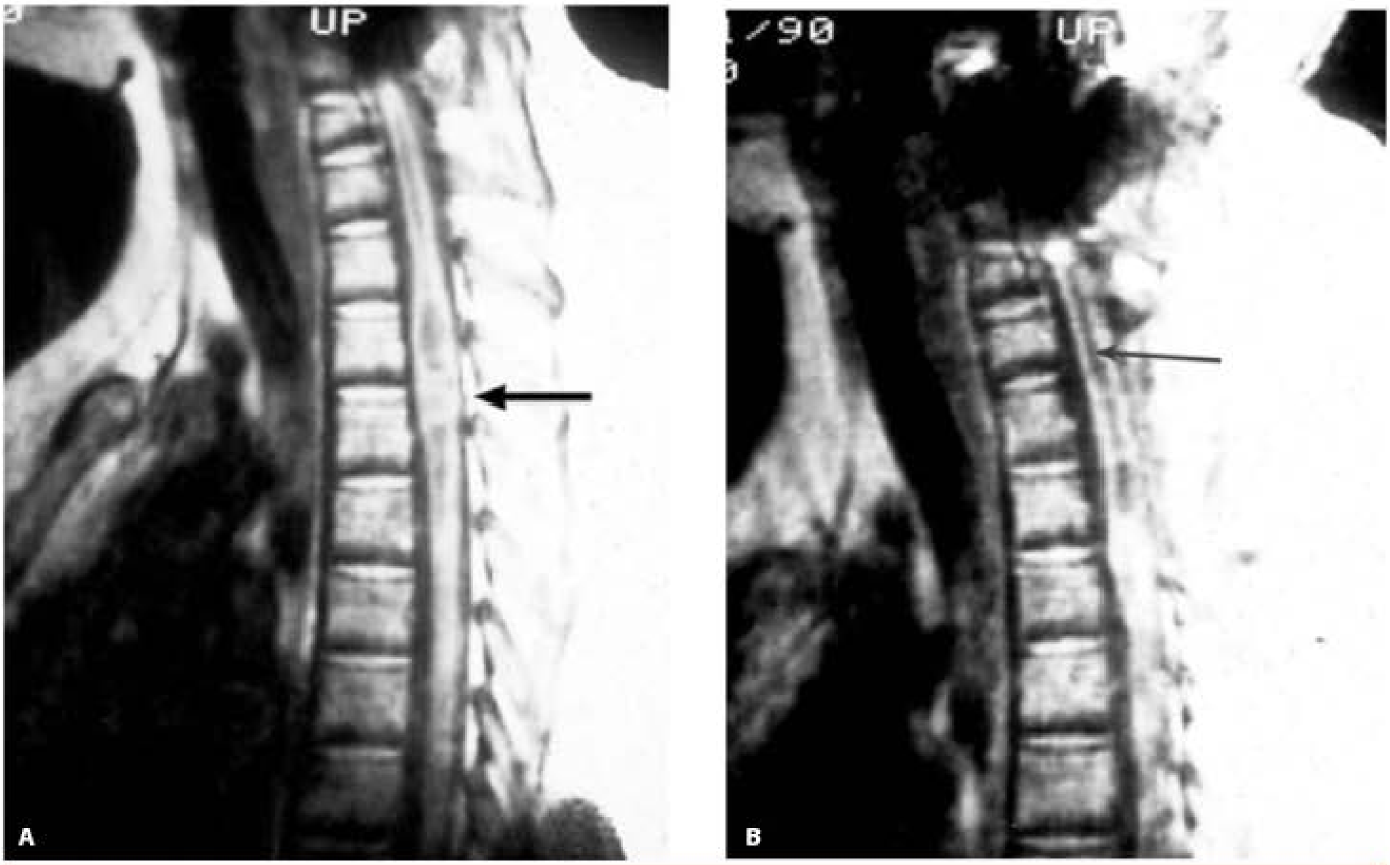


Fig. 72-6-7. A. Resonancia magnética sagital ponderada en T1 que muestra un tumor intraparenquimatoso en la médula torácica media (*flecha*). **B.** Luego de la administración de gadolinio se observa el refuerzo heterogéneo del tumor. Nótese la cavitación sirigomiélica inmediatamente por encima del tumor (*flecha fina*). Gentileza del Dr. José M. Mezzadri.

Síndrome cordonal anterior: se afectan los cordones anteriores y dos tercios anteriores de los cordones laterales. El daño selectivo a las células del asta anterior causa una debilidad flácida con atrofia y fasciculaciones, con disminución o abolición de los reflejos en el nivel de la lesión (varios segmentos medulares). El compromiso de la arteria espinal anterior (*síndrome de la arteria espinal anterior*) e isquemia secundaria es la causa más frecuente y provoca la pérdida de las funciones motoras y de la termoalgesia de forma bilateral y por debajo de la lesión; la mayoría de las veces se presenta como un shock medular con la semiología característica de las lesiones medulares agudas. Otras etiologías responsables de este síndrome son las compresiones medulares, los hematomas y las lesiones por flexión y extensión cervical (mecanismo de "latigazo") (**caso clínico 72-6-1**).

CASO CLÍNICO 72-6-1

Zoilo, de 60 años, con antecedentes de dislipidemia, hipertensión arterial, diabetes mellitus de 20 años de evolución, insuficiencia renal crónica, arteriopatía periférica y colocación de dos *stents* coronarios, es llevado al servicio de emergencias por un cuadro de dolor en la región media de la espalda (columna torácica media) e imposibilidad de mover los miembros inferiores, de instalación súbita y 4 horas de evolución, sin progresión de la sintomatología. El paciente niega tener antecedentes de traumatismo vertebral. En el examen físico se constata una paraplejía flácida asociada con abolición de los reflejos osteotendinosos y de la termoalgesia en los miembros inferiores de forma simétrica. La sensibilidad vibratoria está conservada y presenta retención aguda de orina (globo vesical). No se encuentran otros hallazgos de relevancia.

¿Cuál es el diagnóstico sindrómico del paciente?
¿Cómo explicaría la paraplejía flácida y los reflejos abolidos en los miembros inferiores?
¿Qué estudio complementario solicitaría para corroborar el diagnóstico etiológico?

Comentario

Se trata de un paciente con antecedentes importantes de enfermedad vascular en quien, por la instalación súbita del cuadro y la ausencia de un traumatismo previo, se debe pensar, en primera instancia, en una etiología vascular. De acuerdo con los hallazgos físicos el diagnóstico sindrómico y etiológico más probable es el de un síndrome cordonal anterior por isquemia de la arteria espinal anterior por debajo de T1 y justo en el territorio limítrofe con las arterias medulares torácicas superiores. Por tratarse de un síndrome medular agudo, presenta paraplejía flácida con abolición de los reflejos osteotendinosos y el resto de los hallazgos típicos del síndrome piramidal. Con el correr del tiempo evolucionará hacia la paraplejía espástica con hiperreflexia. El estudio de elección es la resonancia magnética de columna con secuencias STIR (supresión grasa) y difusión para observar la isquemia medular en etapas tempranas.

CUADRO 72-6-2 Características distintivas principales entre los síndromes del epicono, del cono medular y de la cola de caballo

Síndrome	Localización	Compromiso esfinteriano	Compromiso motor	Compromiso sensitivo
Epicono	Segmentos L5 y S1	Sí	Sí	Sí
Cono medular	Segmentos S2 a Cóc1	Sí	No	Sí
Cola de caballo	Raíces L2 a Cóc1	Sí	Sí	Sí

SÍNDROME DEL EPICONO

El epicono está formado por los segmentos L5 y S1. Las lesiones suelen manifestarse por síntomas bilaterales y con extensión al cono, ya que debido a su pequeño tamaño el compromiso es completo. Está abolido el reflejo aquiliano; produce parálisis flácida bilateral, distal de los miembros inferiores, de la pierna (el muslo anterior está respetado), trastornos sensitivos de L5 hacia abajo y trastornos esfinterianos. La anestesia incluye el escroto, el pene y la cara posterior de las nalgas y del muslo, la región anteroexterna de la pierna, el borde externo del pie y la planta.

SÍNDROME DEL CONO MEDULAR

El cono medular está formado por los segmentos S2 a S5. En este caso **no hay parálisis** (la vía piramidal termina en S1), pero sí trastornos sensitivos que tienen disposición en *silla de montar*, asociados con trastornos esfinterianos. Por lo general, el compromiso es bilateral.

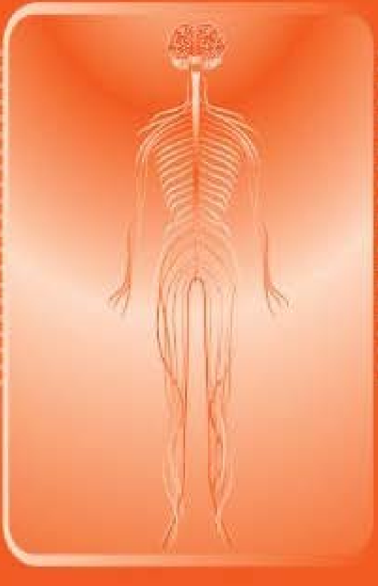
SÍNDROME DE LA COLA DE CABALLO

La cola de caballo comprende las raíces originadas a partir de los dos últimos segmentos lumbares (L2 a Cóc1). Estrictamente, **no es un síndrome medular, sino radicular**. En este caso, el compromiso no suele ser bilateral, ya que el fondo de saco dural es amplio y solo una lesión extensa puede afectarlo en su totalidad. La signosintomatología es de tipo radicular (dolor), asociada con anestesia en silla de montar y paraplejía flácida con compromiso esfinteriano (**cuadro 72-6-2**).

Véase **Bibliografía** cap. 72-6 *Síndromes radiculomedulares.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 72-6 *Síndromes radiculomedulares.*

Véase **Autoevaluación** cap. 72-6 *Síndromes radiculomedulares.*



72-7

Síndromes de los nervios periféricos

Cintia L. Marchesoni, Federico Micheli y Manuela T. Cabrera y Flores

Las enfermedades del **sistema nervioso periférico** pueden clasificarse según cuál sea el componente afectado: las ***raíces nerviosas***, los ***plexos nerviosos*** o los ***nervios periféricos***. En este último grupo se incluyen las mononeuropatías, las mononeuropatías múltiples y las polineuropatías.

ENFERMEDADES DE LAS RAÍCES NERVIOSAS O RADICULOPATÍAS

Las raíces ventral o anterior y dorsal o posterior, ya por fuera de la médula, siguen un corto trayecto por separado y luego se unen para constituir el nervio espinal. Por este motivo, no es frecuente la afectación aislada de una raíz sin que exista una lesión medular o neurítica. Esto es más común en los procesos metabólicos o infecciosos (con frecuencia radiculoneuropatías o radiculomedulares), como el de Guillain-Barré, mientras que los traumatismos o tumores locales en ocasiones pueden generar síndromes radiculares puros. Entre las causas más comunes de radiculopatías por compresión se pueden mencionar las hernias o protrusiones discales y los tumores extramedulares extradurales. A nivel cervical, lumbar y sacro, los nervios espinales se fusionan y constituyen plexos, de los cuales se desprenden los nervios periféricos.

La sintomatología de las radiculopatías depende de dos hechos: cuál es el nivel de la raíz afectada y si es anterior o posterior. Lo característico es que todas las manifestaciones tanto sensitivas como motoras (parestesias, dolores, modificaciones de los reflejos, paresias y atrofias) se hacen evidentes en el territorio cutáneo (dermatoma) y muscular (miotoma) correspondiente a la raíz afectada. Esta distribución segmentaria es la que pone de manifiesto la presencia de una lesión radicular (véase **fig. 71-4-2**).

ENFERMEDADES DE LOS PLEXOS NERVIOSOS

Parálisis del plexo braquial

La lesión más frecuente de este plexo es la traumática, seguida de las causas inmunitarias o tumorales (p. ej., estiramiento, compresión o tracción nerviosa, heridas penetrantes en la región supraclavicular y tumores malignos del ápex pulmonar). La lesión en la parte media del plexo, en la región de los troncos primarios y secundarios, origina cuatro síndromes distintos. Las lesiones superiores del plexo constituyen la mayoría de los casos:

- ***Parálisis del tronco superior:*** se observa por maniobras obstétricas *(**Duchenne-Erb**)* (**Epónimos**), en la ***neuritis braquial*** y en las heridas penetrantes. Están lesionadas las raíces C5 y C6 y se comprometen los músculos proximales del miembro. Al paciente le cuelga el brazo a lo largo del tronco, rotado hacia dentro a nivel del antebrazo. La elevación del brazo y la flexión del antebrazo son imposibles. Los movimientos de la muñeca y de los dedos de la mano no están comprometidos. Como en el caso de toda lesión periférica, la parálisis es flácida, hipotónica, con hiporreflexia o arreflexia del bicipital y el radial. Las alteraciones de la sensibilidad pueden no estar presentes y, si lo están, es a lo largo de los nervios musculocutáneo y circunflejo.
- ***Parálisis del tronco medio:*** son raras. Se lesiona la raíz C7. Su cuadro es similar al que produce la parálisis radial (aunque respeta el supinador largo): mano péndula, con disminución de la extensión del brazo y el antebrazo, con hipoestesia del dedo medio y de la parte media de la mano.
- ***Parálisis del tronco inferior:*** las raíces paralizadas son C8-T1. Produce parálisis de los movimientos de la mano y de los dedos, y atrofia de los músculos de la eminencia hipotenar y de los interóseos. La mano adopta el tipo en garra cubital o en actitud de predicador. Puede haber síndrome de Claude Bernard-Horner. Su origen puede ser traumático/obstétrico (Dejerine-Klumpke) (**Epónimos**), tumoral o por el síndrome del desfiladero torácico.
- ***Parálisis total:*** afecta todo el miembro superior, que pende inerte a lo largo del cuerpo, con atrofia, arreflexia y anestesia total. La parálisis total pertenece a los grandes traumatismos cervicales y tiene mal pronóstico.

Parálisis de los plexos lumbar y sacro

Están formados por los ramos ventrales de las raíces L1-L4. Los nervios principales que se originan en el segmento lumbar del plexo son el nervio femoral y el obturador. El nervio ciático mayor es el principal nervio originado en el plexo sacro (L5-S3/S4) y es el más voluminoso del cuerpo humano. Las enfermedades que afectan estos plexos incluyen invasión neoplásica, hemorragia retroperitoneal, absceso del psoas, radioterapia, diabetes e infecciones herpéticas. La sintomatología de las lesiones de estos plexos comprende la asociación de los signos y síntomas de los nervios aislados.

ENFERMEDADES DE LOS NERVIOS PERIFÉRICOS

Mononeuropatías

Son lesiones aisladas de un nervio periférico. El mecanismo más común es el traumatismo abierto o cerrado; este último, por tracción/estiramiento o compresión. En ambos casos se produce una interrupción parcial o total del nervio. Los nervios también pueden ser afectados por isquemia, radiación, sustancias inyectadas en ellos, o por infiltración y compresión por tejidos fibrosos, neoplasias y hematomas. Para clasificar el daño en el nervio se utilizan tres términos:

- ***Neuropraxia:*** la disfunción del nervio se debe a la alteración solo de la mielina; la recuperación es total y tiene lugar en pocas semanas.
- ***Axonotmesis:*** es la interrupción axonal con el epineuro intacto (que sirve como guía para la regeneración nerviosa). Hay regeneración axonal.
- ***Neurotmesis:*** es la interrupción completa de la mielina, los axones y el tejido conjuntivo. Para la regeneración se requiere la sutura de los cabos proximal y distal o el injerto neural (neurotización).

En el **cuadro 72-7-1** se presentan los hallazgos semiológicos de las mononeuropatías de los miembros superiores e inferiores. A continuación se describen las mononeuropatías de mayor importancia clínica.

Nervio frénico

Su parálisis unilateral produce parálisis diafragmática con elevación del hemidiafragma correspondiente. El diagnóstico clínico es dificultoso y se certifica con la radiografía de tórax. En el caso de observarse la asimetría

CUADRO 72-7-1. Mononeuropatías

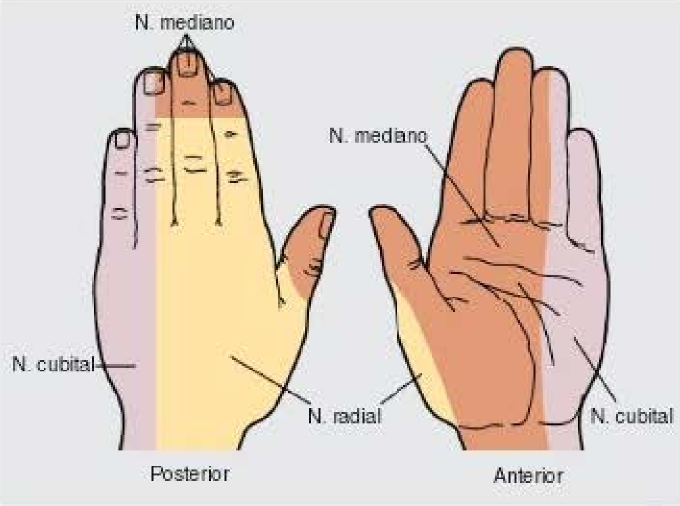
Miembro superior					
Nervio	**Origen (segmento espinal)**	**Músculos inervados**	**Sitios usuales de lesión**	**Manifestaciones**	
				Motoras	**Sensitivas**
Supraescapular	C5, C6	Supraespinoso Infraspinoso	Escotadura supraescapular	Atrofia del supraespinoso Debilidad en la abducción del hombro	
Axilar (circunflejo)	C5, C6	Deltoides, redondo menor	Hombro Tercio superior del húmero	Debilidad en la abducción del hombro	Hipoestesia en la región superior del deltoides
Torácico largo	C5-C7	Serrato anterior (mayor)	Variable Traumatismo del hombro o la pared torácica lateral Brusca extensión del brazo por encima de la cabeza	Escápula alada Debilidad en la elevación del brazo por alteración en la fijación de la escápula contra la parrilla costal	
Musculocutáneo	C5-C7	Coracobraquial, bíceps braquial y braquial	Traumatismo del hombro	Atrofia del bíceps Debilidad en la flexión del codo	Hipoestesia en la cara lateral del antebrazo
Miembro inferior					
Obturador	L2-L4	Abductores del muslo, obturador externo y grácil	Pelvis o región inguinal	Debilidad de la aducción del muslo	Hipoestesia en la cara interna superior del muslo
Femoral	L2-L4	Iliopsoas, sartorio y cuádriceps	Pelvis y cadera	Debilidad para la flexión del muslo y la extensión de la rodilla	Hipoestesia en la cara anterior y medial del muslo e interna de la pantorrilla (N. safeno)
Tibial	L5-S2	Gemelos, sóleo, flexores largos de los dedos, tibial posterior Músculos intrínsecos del pie	Rodilla y hueco poplíteo Túnel del tarso	Debilidad para la flexión del pie y de los dedo. Inversión del pie Debilidad de los músculos intrínsecos del pie	Hipoestesia en la planta del pie Dolor en el tobillo o en el pie Parestesias en la planta del pie
Cutáneo femoral lateral (femorocutáneo)	L2-L3		Ligamento inguinal Atrapamiento a nivel de la espina ilíaca anterior		Disestesia en la cara lateral del muslo (meralgia parestésica)
Sural (nervio cutáneo dorsal lateral)	S1		Pantorrilla distal y tobillo		Hipoestesia en el borde externo del pie, pantorrilla posterior

de los diafragmas (ascenso diafragmático unilateral), se solicita una radioscopia, en la que se puede ver la parálisis del hemidiafragma del paciente de forma dinámica durante la inspiración y la espiración. Las lesiones más frecuentes se producen en el tórax por neoplasias pulmonares.

Nervio radial (C5-C8)

Es el de recorrido más largo del miembro superior. Con sus raíces principales C6-C7, nace del plexo braquial de un tronco común con el nervio axilar (circunflejo). Tiene un prolongado trayecto: desde la axila, y luego de haber recorrido el canal de torsión del húmero, llega a la flexura del codo y se bifurca en dos ramas terminales: una rama superficial, anterior sensitiva y un ramo profundo, posterior motor (nervio interóseo). Sus ramas inervan los músculos tríceps, ancóneo, braquial, braquiorradial (supinador largo) y extensor radial largo del carpo. Sus ramas terminales inervan la piel del dorso de la mano y de los dedos, y una rama posterior o muscular inerva el extensor radial corto del carpo, el supinador y los músculos de la región posterior del antebrazo. Las lesiones más frecuentes son traumáticas a distintas alturas de su largo trayecto (fractura del húmero o del codo, heridas cortantes, compresión durante el sueño cuando se duerme con la cabeza apoyada sobre el brazo). No se debe olvidar la parálisis radial debida a intoxicación por plomo (*saturnismo*).

El paciente presenta una parálisis completa del tríceps, del braquiorradial y de los extensores de los dedos; le resulta imposible extender el antebrazo sobre el brazo; al hacerle extender los brazos con las palmas de las manos hacia abajo, la mano cae péndula, por parálisis de sus extensores (**fig. 72-7-1**). En el examen físico, el paciente no puede extender el antebrazo debido a la parálisis del tríceps con abolición del reflejo tricipital. Los dedos están flexionados (predominio de los flexores). El pulgar está flexionado y en aducción (parálisis de los extensores y del abductor del pulgar). El trastorno sensitivo compromete el pulgar y la mitad de la cara dorsal de la mano, excepto la punta de los dedos (**fig. 72-7-2**).



72-7-2. Distribución de la inervación sensitiva en la mano.

Nervio mediano (C6-T1)

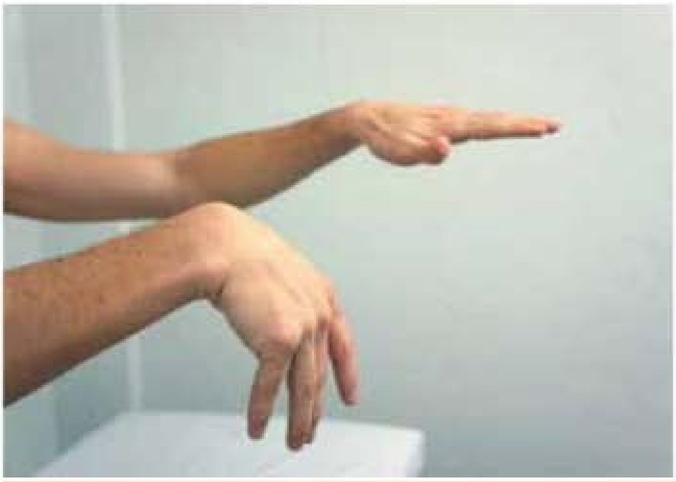
Nace del plexo braquial de dos voluminosos cordones: el lateral y el medial. Una vez unidos y constituido así el nervio, desciende por la parte interna del brazo y llega al epicóndilo medial del húmero, se ubica medialmente, recorre la cara anterior del antebrazo y de la muñeca y penetra en la mano a través del túnel carpiano, formado por los huesos del carpo y cuyo techo es el ligamento transverso; termina en la palma de la mano en cinco ramas. Inerva los músculos pronador redondo, flexor radial del carpo, flexor superficial de los dedos, flexor propio del pulgar, fascículos laterales del flexor profundo de los dedos y pronador cuadrado. En la mano inerva los primeros dos lumbricales, el oponente, el abductor corto y el flexor corto del pulgar.

La lesión del nervio en la ***axila*** se produce por la compresión causada por el uso de muletas; en el brazo, es común la compresión durante el sueño prolongado con el ***brazo*** apoyado sobre un borde; también pueden afectarlo fracturas humerales o epicondíleas. En la ***muñeca*** se produce la lesión más frecuente, por atrapamiento en el túnel carpiano. Al paciente que presenta parálisis por lesión completa del nervio mediano le resulta imposible ejecutar la pronación y flexionar la muñeca y los dedos, excepto la flexión interfalángica distal de los dedos anular y meñique (de inervación cubital). Hay pérdida de oposición al pulgar (mano simiana) y pérdida de la sensibilidad en el territorio del mediano (véase **fig. 72-7-2**).

El **síndrome del túnel carpiano** es la mononeuropatía más frecuente. Es un típico atrapamiento nervioso y los síntomas incluyen parestesias en el territorio del mediano y dolor en la muñeca y la mano, que pueden extenderse hacia el antebrazo y el brazo. Casi siempre es ocupacional o idiopático, y sus etiologías secundarias más comunes incluyen diabetes, hipotiroidismo, artritis con tenosinovitis, acromegalia, amiloidosis y el embarazo. La percusión del nervio en la muñeca puede desencadenar parestesias en el territorio del mediano (*signo de Tinel*); también la flexión forzada de la muñeca durante unos 30-60 segundos (*signo de Phalen*), aunque la extensión forzada por ese mismo lapso tendría mayor sensibilidad (*signo de Phalen inverso*) (**caso clínico 72-7-1**).

Nervio cubital (C7-T1)

Desde el plexo braquial, el nervio cubital desciende por la parte interna del brazo, atraviesa el conducto formado



72-7-1. Mano péndula característica de la lesión del nervio radial.

CASO CLÍNICO 72-7-1

Denise tiene 32 años, está embarazada y consulta por un dolor en la mano derecha que se intensifica al hacer presión y tomar algo entre los dedos. Manifiesta que experimenta la sensación de una descarga eléctrica entre los dedos índice, medio y pulgar (a veces uno, a veces todos) y, en ocasiones, los dolores la despiertan durante la noche.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Qué maniobra realizaría en el examen físico?
¿Qué estudio complementario solicitaría?

Comentario

El cuadro clínico se relaciona con un síndrome del túnel carpiano. El signo de Tinel fue positivo (el nervio mediano pasa por debajo del ligamento anular). En la prueba de Phalen inversa refirió parestesias en el dedo medio. El electromiograma confirmó el diagnóstico.

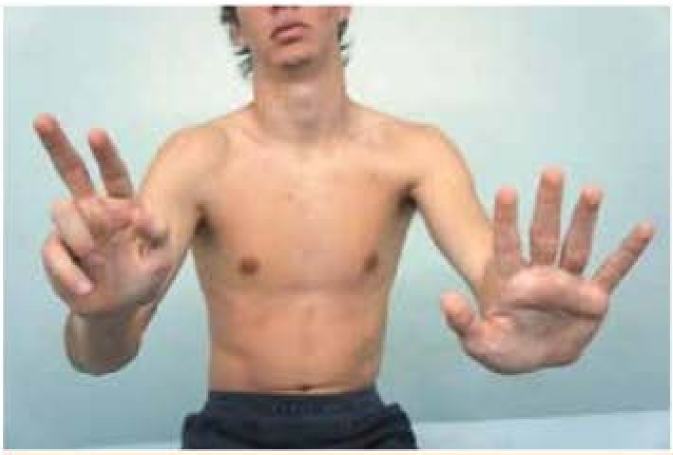
entre el olécranon del hueso cubital y el epicóndilo medial del húmero, llega a la diáfisis del cúbito y desciende por la cara anterior, parte interna del antebrazo, hasta la muñeca, donde atraviesa el conducto ulnocarpiano (de Guyon). Inerva el flexor ulnar (cubital) del carpo y la mitad interna del flexor profundo de los dedos, todos los músculos interóseos (palmares y dorsales), el aductor del pulgar, la parte interna del flexor corto del pulgar, los dos últimos lumbricales y los músculos de la eminencia hipotenar. La etiología más frecuente de la parálisis por lesión del nervio cubital es la lesión en el codo debida a traumatismos como fracturas del epicóndilo medial o del cúbito y supracondíleas, luxación del codo, callos óseos, artrosis y heridas cortantes y penetrantes. La mononeuropatía cubital es frecuente en la lepra. En la muñeca puede lesionarlo la compresión externa (ciclistas, mango del bastón).

Las lesiones completas del nervio cubital provocan debilidad en la flexión y aducción de la muñeca y en la flexión de los dedos anular y meñique. Se puede hallar debilidad y atrofia de los músculos intrínsecos cubitales, muy notable en el primer interóseo dorsal y pérdida de la sensibilidad en el meñique y la mitad cubital del anular (véase **fig. 72-7-2**). La mano adquiere una postura en garra, con dedos en flexión por debilidad de los interóseos y actividad no contrapuesta de los flexores de los dedos. La debilidad de los interóseos y los lumbricales impide la normal aducción de los dedos (**fig. 72-7-3**).

Ciático mayor (L5-S1)

Sus ramas terminales son el nervio peroneo común (ciático poplíteo externo) y el tibial posterior (ciático poplíteo interno). El ciático mayor flexiona la pierna sobre el muslo (músculos bíceps crural, semitendinoso y semimembranoso). En la pelvis, el nervio puede ser lesionado por tumores o fracturas; en la región glútea pueden afectarlo las inyecciones intramusculares o la cirugía de cadera. La lesión completa del nervio es rara y es más frecuente la del nervio peroneo común.

La **ciatalgia** es una afección prevalente. El paciente se queja de dolor que comienza en la región lumbar, la parte posterior del muslo y la cara posteroexterna de la pierna y el dedo gordo del pie. Este puede ser provocado por maniobras que extienden el nervio (de Lasègue [**Epónimos**], de Bragard, de Neri) y dar lugar a diferentes signos (véase **cap. 29** *Sistema osteoarticulomuscular*). El reflejo aquiliano está ausente. La causa más frecuente es la hernia de los discos lumbares L4 y L5.



72-7-3. Parálisis por lesión del nervio cubital.

Nervio peroneo (fibular) común (ciático poplíteo externo) (L4-S2)

Se separa del ciático mayor en el hueco poplíteo, desciende y pasa por detrás de la cabeza del peroné a la que rodea, luego continúa su recorrido e inerva los flexores del pie y de los dedos. Sus ramas sensitivas inervan la cara lateral de la pantorrilla y el sector dorsolateral del pie. La causa más común de lesión es la compresión en la región de la cabeza de la fíbula (peroné), donde su ubicación es muy superficial (bordes de yesos, cruzar las piernas, traumatismos, cirugía de rodilla, diabetes, vasculitis y lepra). Se manifiesta por debilidad en la dorsiflexión del pie y de los dedos y de la eversión del pie, que provoca un caminar en estepaje (*steppage;* pie colgante).

Como ya se dijo, existen también las **mononeuropatías múltiples**, en las que se afectan varios troncos nerviosos con una causa en común (**caso clínico 72-7-2**).

Polineuropatías

Neuropatía es el término utilizado para describir todo compromiso infeccioso, traumático, inmunitario, tóxico o metabólico que afecta a un nervio. Así, la polineuropatía constituye un compromiso difuso y simétrico de múltiples nervios que determina signos y síntomas motores, sensitivos y tróficos, con distinto grado de afectación de acuerdo con la etiología. Pueden clasificarse según el compromiso neurológico predominante, lo que

CASO CLÍNICO 72-7-2

Sasha, de 50 años, con el antecedente de artritis reumatoide desde la juventud, refiere haber comenzado hace 6 meses con parestesias e hipoestesia en la cara interna del antebrazo y la mano derechos, asociadas a debilidad de dicho miembro, a lo que se agregaron, a los 3 meses, debilidad en la mano izquierda e iguales síntomas sensitivos en la región tenar y el dorso de la región distal del segundo, tercero y cuarto dedo de la mano. En el examen físico se evidencia hipoestesia en los territorios del nervio cubital derecho y del nervio mediano izquierdo, asociada a mano en garra o de predicador derecha e incapacidad de pronar y flexionar la muñeca izquierda, con imposibilidad de oponer el pulgar del mismo lado.

¿Cuál es el diagnóstico más probable?
¿Qué estudio complementario solicitaría para confirmarlo?

Comentario

No se debe olvidar que, en numerosas oportunidades, las enfermedades neurológicas están asociadas con ciertas enfermedades sistémicas o forman parte de ellas, como en esta paciente, en quien el antecedente de artritis reumatoide es de gran valor, ya que se asocia con mononeuropatías múltiples por compromiso vasculítico de los pequeños vasos, un cuadro caracterizado por el compromiso secuencial o simultáneo de distintos nervios con afectación sensitivomotora. Si bien los estudios electrofisiológicos son de utilidad, la confirmación del diagnóstico, siempre que se sospeche vasculitis, debe hacerse por medio de la biopsia del nervio sural.

CASO CLÍNICO 72-7-3

Norberta, de 65 años, con el antecedente de mieloma múltiple en tratamiento con talidomida, refiere presentar hipoestesia distal y debilidad en los miembros inferiores después de 2 meses del inicio del tratamiento. En el examen físico se constata hipoestesia simétrica y distal de la sensibilidad superficial y termoalgésica, y reflejos abolidos en los miembros inferiores, asociados con debilidad muscular proximal y distal.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

¿Qué método diagnóstico emplearía para confirmarlo?

Comentario

Existe un grupo de neuropatías sensitivomotoras simétricas cuya causa es la toxicidad por fármacos: talidomida, cisplatino, vincristina, amiodarona, isoniazida y metronidazol son los más frecuentes de este grupo. La talidomida es, entonces, la causante de los síntomas descritos en la paciente. Este fármaco puede provocar debilidad por afectación nerviosa periférica y muscular, con compromiso tanto de los músculos distales como de los proximales. El estudio recomendado, como en todas las neuropatías, es el electromiograma y el tratamiento se basa en la suspensión del fármaco, aunque la mejoría puede observarse después de varios años.

permite, a su vez, correlacionar las polineuropatías con las distintas etiologías:

- sensitivomotoras axonales simétricas (diabética, urémica, alcohólica, por porfiria, deficiencia de vitamina B_{12}, fármacos, metales, sarcoidosis) (**caso clínico 72-7-3**)
- predominantemente motoras desmielinizantes (Guillain-Barré)
- predominantemente sensitivas (paraneoplásicas)

Deben diferenciarse de las *mononeuropatías múltiples*, en las que existe un compromiso simultáneo, pero asimétrico, de distintos nervios. En los casos graves, en los cuales los déficits se suman, simulan polineuropatías y pueden requerirse estudios electrofisiológicos para determinar el compromiso asimétrico. Sus causas más frecuentes son la lepra, las vasculitis, la diabetes y el HIV.

Las **polineuropatías** pueden comenzar de forma aguda (Guillain-Barré) o tener una evolución crónica (diabética, urémica, alcohólica). Tienen tendencia progresiva y una distribución simétrica y distal en bota y en guante, que comienza por los miembros inferiores. Los síntomas sensitivos son las parestesias/hipoestesia y el dolor, y suelen ser el motivo de la consulta. Los síntomas motores están originados por la debilidad de los miembros, casi siempre los inferiores, que es predominantemente distal. Hay hipotonía, pérdida de fuerza y abolición de los reflejos. Por lo común, las polineuropatías no conllevan trastornos esfinterianos, lo que permite distinguirlas de algunas radiculopatías y mielopatías.

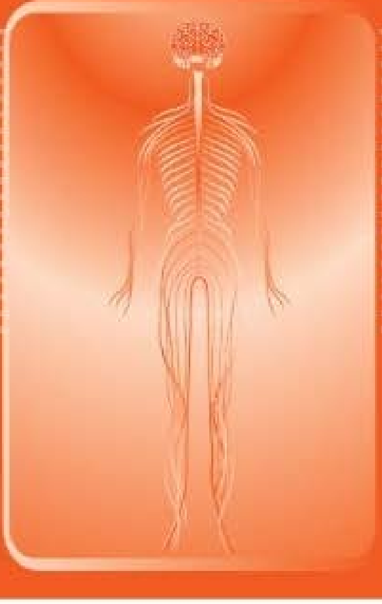
Véase **Bibliografía** cap. 72-7 *Síndromes de los nervios periféricos.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 72-7 *Síndromes de los nervios periféricos.*

Véase **Autoevaluación** cap. 72-7 *Síndromes de los nervios periféricos.*

72-8

Síndromes extrapiramidales



Ignacio Casas Parera, Alejandra Báez y Eleonora R. A. Bagg

INTRODUCCIÓN

Desde el punto de vista anatómico y fisiológico, los **síndromes extrapiramidales** se deben al compromiso del **sistema extrapiramidal**, constituido por los ganglios basales (núcleos grises) y sus conexiones. Este sistema interviene en el control del movimiento voluntario y del tono muscular y participa en la producción de los movimientos automáticos y asociados. Los primeros son aquellos en los que no interviene la voluntad; pueden ser: a) emocionales, b) instintivos: defensivos o reactivos (como levantarse ante un ruido fuerte y repentino), c) aprendidos: primero se aprenden por la voluntad y luego se vuelven automáticos (como andar en bicicleta o nadar). Los movimientos asociados son en realidad movimientos automáticos complejos, que acompañan al movimiento voluntario (como el balanceo de los brazos al caminar).

Desde el punto de vista semiológico, las disfunciones del sistema extrapiramidal se manifiestan por:

- ***Trastornos del movimiento***
  - a) hipercinéticos (aparición de movimientos anormales involuntarios: corea, atetosis, mioclonías, tics, temblores) o hipocinéticos (bradicinesia, acinesia)
  - b) pérdida de los movimientos automáticos y asociados: de la mímica emocional, balanceo de los brazos al caminar
- ***Trastornos del tono:*** hipertonía e hipotonía.
- ***Trastornos de la postura:*** distonía.

De modo accesorio se presentan trastornos autonómicos como sialorrea, seborrea, sudoración y fenómenos vasoactivos.

¿Cuál sería la función del sistema extrapiramidal en el control de la función motora? Sería el encargado de seleccionar los comportamientos motores por ejecutar y de suprimir aquellos no deseados.

Recuerdo anatómico y fisiológico

El sistema extrapiramidal está formado por un conjunto de núcleos grises subcorticales con sus circuitos de interconexión. Filogenéticamente, es más antiguo que el sistema corticoespinal. Los núcleos grises que se incluyen son: ***putamen, caudado, globo pálido*** –con sus porciones medial y lateral–, ***núcleo subtalámico*** y ***sustancia negra*** del tronco cerebral, con sus partes dorsal o compacta, y otra ventral, reticular.

Algunos autores también incluyen en este sistema el núcleo rojo, la formación reticular del tronco cerebral y ciertas vías medulares descendentes (haces vestibuloespinal, rubroespinal, tectoespinal y reticuloespinal). Los componentes corticales y subcorticales del sistema motor se hallan ricamente interconectados, sea en forma directa y recíproca o a través de circuitos complejos. Algunos movimientos que se verán más adelante pueden tener un origen cortical, como las mioclonías.

El ***núcleo lenticular*** está formado por el putamen y el globo pálido (porción medial y lateral), separado del tálamo por el brazo posterior de la cápsula interna y del caudado por el brazo anterior de esta. Los componentes centrales de los ganglios basales incluyen el globo pálido y el estriado. El ***cuerpo estriado*** es una formación constituida por el núcleo caudado y el putamen. En la unión ventral entre el putamen y la cabeza del caudado se encuentra el núcleo *accumbens*, dorsal al tubérculo olfatorio y el cuerpo amigdalino. Desde el punto de vista fisiológico, el sistema extrapiramidal presenta un complejo circuito de conexiones entre diversas estructuras (véase **fig. 72-8-1**).

Los núcleos que integran los ganglios basales pueden clasificarse funcionalmente como núcleos de aferencias, eferencias y mediadores. Los núcleos con *aferencias* incluyen el cuerpo estriado, el núcleo *accumbens* y el tubérculo olfativo. Ellos reciben aferentes de la corteza cerebral, el tálamo y la sustancia negra. Los núcleos con *eferencias* incluyen la porción medial del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra. Los núcleos *mediadores* incluyen todos los restantes núcleos entre las aferencias y eferencias: la porción lateral del globo pálido, el núcleo subtalámico y la parte compacta de la sustancia negra.

El cuerpo estriado contiene dos tipos de neuronas: las neuronas de proyección, también llamadas neuronas espinosas de mediano tamaño, y las interneuronas. Las neuronas espinosas de mediano tamaño comprenden cerca del 90% de las neuronas estriatales y son neuronas inhibitorias gabaérgicas que reciben eferentes corticales excitatorios. Estas neuronas también reciben información dopaminérgica moduladora de la parte compacta de la sustancia negra a través del sistema nigroestriatal. Las neuronas espinosas de mediano tamaño estriatales que se proyectan directamente a la porción medial del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra contienen receptores de dopamina subtipo 1 (receptores D1), que activan la señalización de adenilato-ciclasa y dan origen a la vía directa (estriado a porción medial del globo pálido y parte reticular de la sustancia negra). Los neuronas espinosas de mediano tamaño estriatales que inervan el porción lateral del globo pálido expresan el receptor de dopamina subtipo 2 (receptores D2), que inhibe la adenilato-ciclasa intracelular a través de la vía de señalización mediada por la proteína G y da origen a la vía indirecta (del estriado a la porción lateral del globo pálido, el núcleo subtalámico, la porción medial del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra).

La tinción inmunohistoquímica revela dos subdivisiones anatómicas distintas dentro de un estriado aparentemente homogéneo: estriosomas y matriz. Además, los estriosomas y la matriz tienen diferentes aferencias y eferencias. Las áreas corticales sensoriales y motoras con sus correspondientes núcleos talámicos y todas las neuronas dopaminérgicas de la parte compacta de la sustancia negra dorsal se dirigen a la matriz del cuerpo estriado. Las áreas de la corteza límbica, la porción basal y lateral del núcleo amigdalino y la parte ventral de la sustancia negra compacta se dirigen principalmente a los estriosomas (**fig. 72-8-1**).

La sustancia negra compacta proporciona el rico y vasto aporte dopaminérgico nigroestriatal a la matriz estriatal, haciendo sinapsis en las neuronas espinosas de mediano tamaño que expresan los receptores D1 y D2. Como tal, el aporte dopaminérgico es excitatorio en los receptores D1 de las neuronas espinosas de mediano tamaño (origen de la vía directa) e inhibitorio en los receptores D2 de esas neuronas (origen de la vía indirecta).

La organización de los ganglios basales incluye circuitos neuronales complejos (algunos inhibitorios) que alimentan la corteza sensitivomotora y que desempeñan un importante papel en el control motor y en los trastornos del movimiento, como la enfermedad de Parkinson (**Epónimos**) (**fig. 72-8-2**). Además, para la producción de algunos movimientos son importantes ciertos

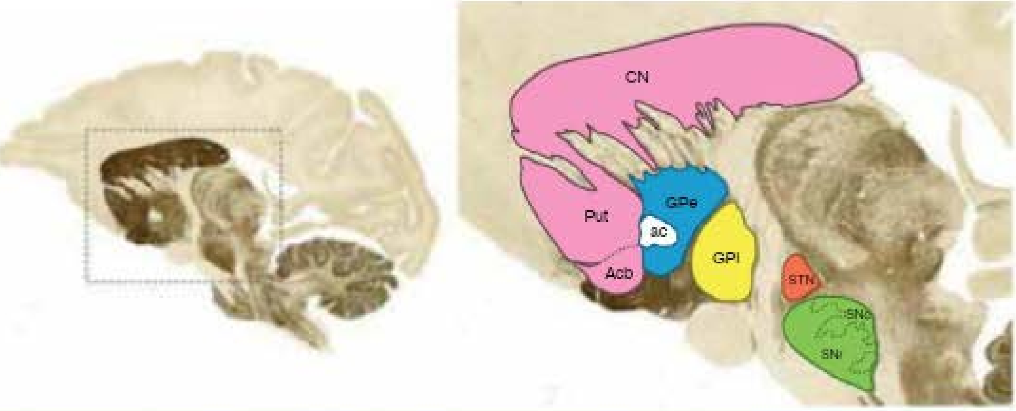


Fig. 72-8-1. Esquema de los núcleos de los ganglios basales. Sección parasagital a través de un cerebro de mono (teñido con el método de la acetilcolinesterasa), que muestra la localización y los límites de todos los componentes principales del sistema de los ganglios basales. CN: núcleo caudado; Put: putamen; GPe: globo pálido lateral; SNc: sustancia negra compacta; SNr: sustancia negra reticular GPi: globo pálido medial; STN: núcleo subtalámico; ac: comisura anterior; Acb: *accumbens* (adaptada de Lanciego y cols. *Functional neuroanatomy of the basal ganglia. Cold Spring Harb Perspect Med* 2012;2:a009621).

sistemas que descienden desde las estructuras subcorticales: los haces rubroespinal, vestibuloespinal, tectoespinal y reticuloespinal.

TIPOS DE MOVIMIENTOS ANORMALES

El primer paso para arribar al diagnóstico neurológico de los síndromes extrapiramidales es categorizar el tipo de movimiento anormal que presenta el paciente. Como ya se mencionó, desde el punto de vista semiológico, las disfunciones del sistema extrapiramidal se manifiestan por **trastornos del movimiento** (hipocinesias e hipercinesias), **trastornos del tono** (hipertonía e hipotonía) y **trastornos de la postura** (distonía).

La lesión de una estructura puede dar lugar a diferentes manifestaciones clínicas, así como una expresión clínica puede provenir de la afectación del SNC en diferentes localizaciones (véase también **cap. 69-5** *Movimientos anormales involuntarios*).

Trastornos del movimiento

Hipocinesia o bradicinesia

Se manifiesta principalmente por la dificultad para

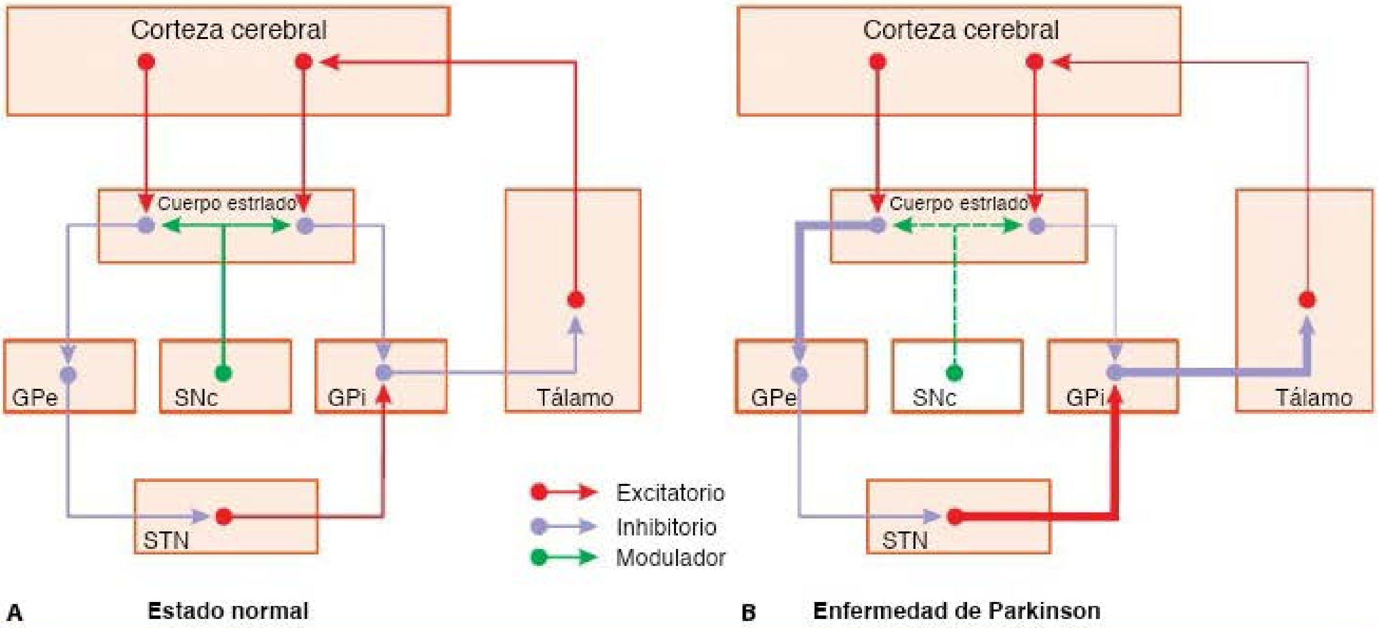


Fig. 72-8-2. Esquema de un modelo original de los ganglios basales. **A.** Estado normal. **B.** Enfermedad de Parkinson. El circuito motor está compuesto por una proyección corticoestriatal (putaminal), dos sistemas de proyección estriatofugales principales que dan lugar a las vías directa e indirecta, y las proyecciones eferentes pálido-tálamo-cortical para cerrar el circuito motor. El espesor de las flechas representa el estado funcional de un circuito dado. Las flechas más gruesas ilustran las vías hiperactivas, mientras que las flechas más delgadas representan los circuitos hipoactivos. GPe: globo pálido lateral; SNc: sustancia negra compacta; GPi: globo pálido medial; STN: núcleo subtalámico (adaptada de Lanciego y cols. *Functional neuroanatomy of the basal ganglia. Cold Spring Harb Perspect Med* 2012;2:a009621).

la iniciación de un movimiento voluntario. Debido a la bradicinesia se observan: pobreza y lentitud global en los movimientos de estos pacientes, hipomimia o inexpresividad facial, falta de movimientos asociados (balanceo de los brazos al caminar) y micrografía (reducción del tamaño de la escritura). Es característica de la enfermedad de Parkinson y también de otras afecciones extrapiramidales como la enfermedad de Huntington (a pesar de la corea), la parálisis supranuclear progresiva, la atrofia multisistémica de tipo parkinsoniano (AMS-P), etcétera.

Hipercinesias

Se denomina así el conjunto de los siguientes movimientos involuntarios: temblor, corea, balismo, mioclonías y tics.

Temblor

El temblor es un movimiento involuntario oscilatorio rítmico, regular en amplitud y frecuencia, que se produce en ciertas partes del cuerpo alrededor de un eje; es ocasionado por la contracción alternante o sincrónica de los músculos antagonistas. De acuerdo con su modo de manifestarse, los temblores se clasifican de la siguiente manera:

- Temblor de reposo: aparece cuando la parte del cuerpo comprometida se encuentra apoyada y los músculos no se activan voluntariamente. Es el temblor típico de la enfermedad de Parkinson.
- Temblor de acción: se presenta durante la contracción muscular voluntaria. Se subdivide de la siguiente manera:
  - Temblor postural: aparece cuando se sostiene una parte del cuerpo en contra de la gravedad (p. ej., extender los miembros superiores). Son ejemplos el temblor fisiológico exagerado y el temblor esencial.
  - Temblor cinético: se lo divide a su vez en:
    - Simple: se produce durante cualquier movimiento voluntario.
    - Intencional o terminal: aparece cuando se dirige una parte del cuerpo hacia un punto específico, como en las pruebas índice-nariz y talón-rodilla. Es característico de los trastornos cerebelosos.
    - De tarea o posición específica: son ejemplos el temblor de la escritura; los ocupacionales, como dactilografía o ejecución de instrumentos musicales, y el ortostático.
    - Temblor isométrico: aparece durante la contracción muscular en contra de un objeto rígido y estático, por ejemplo al intentar levantar una mesa pesada.

Para explorar el temblor se realizan diversas pruebas semiológicas:

- Con el paciente sentado en la camilla, con las piernas colgadas, se le indica que apoye el lado cubital de las manos (en posición intermedia de reposo) sobre los muslos. Se evalúa así la presencia de un *temblor de reposo*.
- Se le pide al paciente que extienda horizontalmente los brazos hacia adelante con los dedos de la mano un poco separados. Se puede reforzar la maniobra colocando un papel sobre el dorso de la mano y los dedos y se podrán ver así las oscilaciones transmitidas. De este modo se explora el *temblor postural*. También se puede realizar la "prueba de confrontación de índices": se le solicita al paciente que enfrente ambos dedos índices en oposición con los brazos en abducción. Si hay temblor, los índices oscilan y, según el tipo de temblor, se reconoce su magnitud (el temblor rúbrico es amplio y de llamativa intensidad).
- Se le indica que tome un vaso y se lo lleve a la boca. Se explora así el *temblor cinético simple*: si está presente, se observarán una serie de oscilaciones al realizar el movimiento.
- Se le pide que lleve su dedo índice hasta la punta de la nariz: se observan oscilaciones fundamentalmente al finalizar el movimiento, cuando se acerca a la nariz en el transcurso del movimiento y al quedar fijo en ella: temblor intencional o terminal.
- Se le dice que dibuje una espiral que se vaya abriendo desde el centro. Si existe temblor de tarea o posición específica, el dibujo es irregular y oscilante.

En el **cuadro 72-8-1** se enumeran las causas de temblor.

Corea

Es un movimiento hipercinético caracterizado por movimientos excesivos, irregulares, sin propósito, impredecibles, no rítmicos, breves, bruscos, rápidos, no sostenidos, que fluyen de una parte del cuerpo a otra. En ocasiones, los pacientes disimulan estos movimientos "incorporándolos" en sus movimientos voluntarios. Estos últimos pueden ser distorsionados por la super-

CUADRO 72-8-1. Causas de temblor

Temblor de reposo
- Enfermedad de Parkinson
- Enfermedad de Wilson
- Intoxicación por metales pesados (mercurio)

Temblor de acción

1) Temblor postural
- Temblor fisiológico
- Aumento del temblor fisiológico: ansiedad, miedo; excesiva actividad física o privación de sueño; abstinencia de drogas sedantes o alcohol; toxicidad de fármacos (litio, xantinas, broncodilatadores, valproato de sodio, antidepresivos tricíclicos); intoxicación por metales pesados (mercurio, plomo, arsénico); intoxicación por monóxido de carbono; alcoholismo; tirotoxicosis
- Temblor esencial
- Enfermedades cerebelosas
- Enfermedad de Wilson

2) Temblor cinético
- Enfermedades cerebelosas o del tronco cerebral
- Toxicidad por fármacos o drogas: alcohol, antiepilépticos, sedantes
- Enfermedad de Wilson

posición con los movimientos involuntarios. La fuerza está conservada. Puede afectar grandes grupos musculares (corea generalizada), pequeñas partes del cuerpo (corea focal: en la lengua, en la mano) o todo un hemicuerpo (hemicorea). También suelen presentar impersistencia motora, es decir, incapacidad de mantener una contracción sostenida. La corea desaparece durante el sueño y aumenta con el estrés. Las enfermedades que ejemplifican este movimiento son la ***corea de Huntington***, enfermedad neurodegenerativa que se transmite de forma autosómica dominante, y la ***corea de Sydenham***, enfermedad asociada a una infección por estreptococo betahemolítico del grupo A. Los movimientos coreicos pueden manifestarse como apertura y cierre de la mano acompañados por pronosupinación y extensión del miembro, con la subsiguiente flexión del antebrazo sobre el brazo por detrás del tronco; desplazamiento del mentón hacia abajo; protrusión de los labios; y apertura y cierre de la boca, seguidos de flexión y extensión del cuello con retracción comisural. Estos movimientos coreicos cefálicos pueden estar acompañados por ruidos realizados con la boca o la lengua e inspiraciones profundas. También se pueden presentar movimientos coreicos a nivel axial y de los miembros inferiores. El caminar se hace irregular e inestable y el paciente bruscamente se inclina o se sacude de un lado al otro (***caminar danzante*** o ***mal de san Vito***). El habla se vuelve irregular en volumen y velocidad, y puede ser incluso explosiva. La impersistencia motora se pone de manifiesto mediante maniobras como la de protrusión lingual y la incapacidad de mantenerla protruida por más de 10 segundos. La corea y la bradicinesia pueden coexistir en el mismo paciente, como se aprecia en la corea de Huntington y en el parkinsonismo inducido por fármacos asociado a discinesia tardía (por neurolépticos).

Hemicorea/hemibalismo

La **hemicorea** es una corea unilateral (hemicorporal). Las hemorragias putaminales pequeñas pueden presentarse con hemicorea contralateral. El **balismo** son movimientos violentos, irregulares y habitualmente proximales de los miembros. Integran el espectro de los movimientos coreicos y suelen ser unilaterales (**hemibalismo**). Se produce de forma más frecuente por lesiones vasculares en el núcleo subtalámico contralateral y, menos a menudo, del cuerpo estriado; por lo general, se resuelve espontáneamente al cabo de algunas semanas. A veces su causa se debe a otro tipo de enfermedades estructurales (tumores, infecciones, enfermedades autoinmunes, hiperglucemia, enfermedades desmielinizantes, traumatismos, etc.). Estos movimientos anormales pueden aparecer de manera unilateral o bilateral como efecto secundario de ciertos fármacos (levodopa [L-dopa]) (**caso clínico 72-8-1**).

Mioclonías

Son movimientos involuntarios, bruscos, breves, en sacudidas, causados por contracciones musculares (mioclonías positivas) o inhibición de la actividad muscular (mioclonías negativas). Pueden clasificarse de acuerdo con su distribución, su relación con los estímulos precipitantes o su etiología.

CASO CLÍNICO 72-8-1

Lisandro tiene 70 años y antecedentes de hipertensión arterial, dislipidemia y diabetes. Acude a la consulta por presentar, desde hace 2 meses, movimientos involuntarios en el hemicuerpo derecho, que aparecieron de manera brusca "de un momento a otro", según refiere la esposa. Los movimientos son más manifiestos al jugar a las cartas, cuando las "lanza" con excesivo vigor; el paciente parece no tener mucha conciencia de ellos y dice que "son cosas de su mujer". En el examen neurológico, los movimientos son moderados y ejercen poca interferencia funcional; en general son bruscos, con mayor compromiso proximal que distal, se observan en los miembros superior e inferior derechos con igual amplitud, son relativamente estereotipados (flexión/extensión) y se superponen a veces al movimiento voluntario. El resto del examen no muestra alteraciones.

¿Qué tipo de movimiento involuntario tiene este paciente?

¿Hay relación entre los antecedentes patológicos, la forma de presentación y este trastorno del movimiento?

¿Realizaría algún estudio por imágenes? ¿Qué tipo de lesión esperaría encontrar y en qué topografía?

Comentario

Se trata de movimientos bruscos y estereotipados, con mayor compromiso proximal en los miembros superior e inferior de un hemicuerpo, que no llegan a ser balísticos. El paciente tiene factores de riesgo cardiovascular; el cuadro se inicia de manera brusca, similar a un ataque cerebrovascular, y compromete un hemicuerpo; por lo tanto, se trata de una hemicorea. Se debe solicitar una RM cerebral para objetivar una lesión de naturaleza vascular, en el putamen, en el territorio posterior y en el núcleo subtalámico de Luys o sus adyacencias, ya que este estudio es más sensible que la TC para detectar lesiones pequeñas en este territorio.

Las mioclonías pueden ser ***focales o segmentarias*** (comprometen una sola parte del cuerpo) y ***multifocales o generalizadas*** (dos o más zonas contiguas o todo el cuerpo). Pueden ser ***espontáneas***, de ***acción*** y ***reflejas*** provocadas por estímulos sensoriales. Estas últimas pueden ser desencadenadas por el tacto, el sonido, la estimulación lumínica o nociceptiva, el estiramiento muscular o la movilización pasiva, o por excitaciones sobre los músculos (percusión, frío). Pueden ocurrir como un fenómeno normal en personas sanas (***mioclonías fisiológicas***) durante el sueño o ser inducidas por ansiedad o ejercicio; como una anomalía aislada (***mioclonía esencial***) que puede ser esporádica o hereditaria (esta última aparece en la adolescencia, se hereda de forma dominante y puede ser generalizada o multifocal), o como una manifestación de epilepsia (***mioclono epiléptico***) (son de origen cortical y se manifiestan como epilepsia de inicio focal motora mioclónica aislada o continua, y mioclonías fotosensibles). También se presentan como un síntoma de diversas enfermedades infecciosas virales (encefalitis) o por priones; en casos de hipoxia/anoxia (*síndrome de Lance-Adams*); degenerativas (atrofia multisistémica); metabólicas (insuficiencia hepática); intoxicaciones por bismuto; o producidas por fármacos como litio, isoniazida, opiáceos, L-dopa, fenitoína y antidepresivos tricíclicos (***mioclonías sintomáticas***).

Asterixis

La asterixis o mioclonía negativa es la interrupción brusca y espontánea del tono postural. Para ponerlas de manifiesto solo basta con pedirle al paciente que extienda los brazos, muñecas y dedos, o que el mismo examinador lo ayude teniendo la precaución de no tocar las palmas de las manos del paciente, ya que se podría estimular y perder la característica semiológica principal: la espontaneidad. Una vez lograda la maniobra, se verá un movimiento similar al aletear de un ave; de ahí el nombre de *flapping*. Estas mioclonías son típicas del paciente encefalopático (frecuentemente hepática en los pacientes cirróticos descompensados) o con una insuficiencia renal avanzada (síndrome urémico). Cabe recordar que mejoran o desaparecen al tratar la enfermedad de base (véase **video** *Flapping*).

Tics

Los tics son movimientos anormales involuntarios, bruscos, recurrentes, rápidos, que abarcan determinados grupos musculares. El paciente los percibe como una necesidad irresistible de efectuarlos, pero pueden ser suprimidos por la voluntad durante períodos cortos (aunque esto causa gran ansiedad y, a veces, un fenómeno de rebote con incremento de los tics). Empeoran con el estrés, disminuyen durante la actividad voluntaria o la concentración mental y desaparecen durante el sueño. Pueden ser ***motores*** o ***vocales*** (sonidos o palabras); a su vez, cada uno de ellos puede ser simple o complejo. Los tics ***motores simples*** (localizados en pequeños grupos musculares) pueden ser guiñar un ojo, olfatear, parpadear, arrugar la frente, sacudir la cabeza, hacer muecas faciales, encogerse de hombros, retraer el abdomen, etc. Los tics ***motores complejos*** implican una secuencia repetitiva de movimientos coordinados que muestra la existencia de un patrón interno, por ejemplo, frotarse las manos, rascarse la cabeza, tocar de forma compulsiva objetos o personas, hacer gestos obscenos (*copropraxia*), imitar gestos (*ecopraxia*), patear, ponerse en cuclillas. Pueden llegar a confundirse con los movimientos voluntarios. También se presentan de forma clónica (p. ej., el parpadeo) o tónica/distónica (p. ej., el blefaroespasmo). Los tics ***vocales simples*** son sonidos como carraspera, gruñido, ladrido, silbido o tos; los ***complejos*** son: *palilalia* (repetición involuntaria de una misma frase o de algunas palabras de la misma frase), *ecolalia* (repetición por parte del paciente de las palabras que escucha) y *coprolalia* (emisión involuntaria de palabras obscenas).

Los tics primarios aparecen entre los 5 años y los 10 años; los tics secundarios o adquiridos suelen presentarse más tarde. Típicamente, comienzan con un tic motor simple que suele mantenerse por semanas o meses y luego puede desaparecer. Tiempo después, el tic aumenta de frecuencia y sigue un curso fluctuante. Los tics fónicos suelen comenzar uno o dos años más tarde. La ansiedad o el estrés pueden incrementar la frecuencia y la severidad de los tics. También pueden exacerbarse por fatiga o por hambre. Otra característica importante es que pueden suprimirse voluntariamente por períodos de minutos a media hora.

El **síndrome de Gilles de la Tourette** es una enfermedad familiar con numerosas evidencias que sugieren una base genética. Los tics motores crónicos comienzan en la cara y luego se generalizan al tronco y a los miembros; se presentan así tics motores complejos como copropraxia y ecopraxia. Se asocian a trastornos del comportamiento que incluyen trastorno obsesivo-compulsivo, déficit de atención e hiperactividad, agresividad sexual y automutilación; tics vocales simples (carraspeo, ruidos nasales) o complejos: coprolalia, palilalia, ecolalia. Los síntomas comienzan entre los 5 años y los 6 años, empeoran durante la adolescencia y disminuyen en la edad adulta. Los trastornos del comportamiento aparecen luego del comienzo de los tics motores o fónicos y suelen ser un motivo de discapacidad mucho mayor que los propios tics.

Trastornos del tono

Hipertonía

El aumento del tono muscular que acompaña a algunas enfermedades extrapiramidales recibe el nombre de **rigidez** y se caracteriza por una resistencia al desplazamiento pasivo de un segmento corporal. A diferencia de la **hipertonía espástica** del compromiso piramidal, que presenta el *fenómeno de la navaja* (fase inicial de resistencia seguida de una relajación brusca), la rigidez tiene una resistencia homogénea o uniforme a lo largo de todo el desplazamiento (rigidez cérea) o puede ofrecer resaltos intermitentes que le confieren la cualidad denominada *fenómeno de la rueda dentada*. Al extender pasivamente el miembro superior, se encuentra una resistencia al estiramiento que hace que la hipertonía pueda ser vencida de forma intermitente, como si fueran escalones, etapas o los dientes de una rueda de engranaje. Al soltar el miembro, este queda en la posición en la que se lo dejó (**caso clínico 72-8-2**). Cuando se explora la resistencia a los movimientos pasivos en un lado, se le puede pedir al paciente que haga un determinado movi-

CASO CLÍNICO 72-8-2

Valerio, de 70 años, es llevado a la consulta por su hijo porque presenta alteraciones para caminar y repetidas caídas, asociadas con temblor en los miembros superiores. En el examen físico se evidencian, como datos de relevancia, hipomimia, temblor de reposo en ambas manos que disminuye con los movimientos intencionales, hipertonía con rigidez en rueda dentada en los miembros superiores, caminar con pasos pequeños, anterocolis y alteración de los reflejos posturales.

¿Cómo interpreta el cuadro?

¿La hipertonía del paciente es por compromiso piramidal o extrapiramidal?

¿Cuál es la conducta adecuada?

Comentario

El cuadro clínico de alteración en la marcha, hipomimia, temblor y rigidez es característico de la enfermedad de Parkinson. La hipertonía en este paciente se debe al compromiso del sistema extrapiramidal, que lleva a la rigidez en rueda dentada y la afectación tanto de los músculos agonistas como antagonistas. Los trastornos motores se evidencian durante el reposo; los movimientos voluntarios y automáticos, así como los reflejos osteotendinosos están conservados o disminuidos por aumento del tono. Por lo característico del cuadro y la edad, se inició el tratamiento con dosis bajas de levodopa, con buena respuesta clínica del paciente.

miento con el otro, por ejemplo, cerrar y abrir el puño lentamente y, de esta manera, intensifica la rigidez en el miembro contralateral o incluso la pone de manifiesto cuando no se halla presente de forma espontánea.

Numerosas enfermedades extrapiramidales cursan con hipertonía (enfermedad de Parkinson, degeneración hepatolenticular, enfermedad de Hallervorden-Spatz, etc.), acompañadas de movimientos involuntarios anormales o posturas anómalas (distonías).

La rigidez de la **enfermedad de Parkinson** afecta todos los grupos musculares, pero tiene predilección por los músculos antigravitacionales o axiales y, en los miembros, por los músculos proximales más que por los distales. Esta distribución de la hipertonía le confiere al paciente parkinsoniano un aspecto característico, en el cual la cabeza y el tronco están inclinados hacia delante; los brazos, aducidos a ambos lados del cuerpo; los codos y las rodillas, parcialmente flexionados; las muñecas, algo extendidas, con los dedos flexionados en las articulaciones metacarpofalángicas y extendidos en las articulaciones interfalángicas. Al mismo tiempo, hay lentitud en la realización de los movimientos voluntarios (hipocinesia o bradicinesia); los reflejos osteotendinosos son normales, no así la postura. La hipertonía extrapiramidal se asocia a asimetría, disminución o pérdida de los movimientos de balanceo de los miembros superiores al caminar, hipomimia/amimia y trastornos autonómicos.

En la enfermedad de Parkinson, los músculos cervicales se hallan afectados de forma temprana por la hipertonía, sobre todo los flexores de la cabeza. Para ponerla de manifiesto se realiza la siguiente prueba: con el paciente en decúbito dorsal, el examinador le mantiene la cabeza levantada, sosteniéndola con una de sus manos; en un momento dado, la deja caer súbitamente. Con la otra mano, colocada encima del plano horizontal en el que está tendido el enfermo, comprueba la fuerza de la caída de la cabeza, cuya rapidez se aprecia visualmente. La prueba es positiva cuando la caída se lentifica o no se produce. En este tipo de pacientes, los reflejos posturales se encuentran alterados (*contracción paradójica de Westphal*) y el reflejo nasopalpebral está exaltado y es inagotable.

En el **cuadro 72-8-2** se resumen las diferencias entre la hipertonía piramidal y la extrapiramidal.

CUADRO 72-8-2. Diferencias entre la hipertonía piramidal y la extrapiramidal

Hipertonía piramidal	Hipertonía extrapiramidal
Signo de la navaja	Signo de la rueda dentada
Se exagera con el movimiento activo	Se exagera con el reposo
Predomina en un grupo muscular	Afecta por igual músculos agonistas y antagonistas
Reflejos profundos exaltados	Reflejos profundos normales

Hipotonía

La **hipotonía** (disminución del tono muscular) puede deberse a lesiones en los músculos, el SNP o el SNC. En este último se puede observar hipotonía por afectación, por ejemplo, del sistema extrapiramidal como en la corea de Huntington y en la corea de Sydenham. Existe una reducción en la resistencia al desplazamiento pasivo de un segmento corporal. Se manifiesta de forma espontánea como una movilidad exagerada de ese segmento corporal (p. ej., balanceo excesivo de los brazos al caminar).

Trastornos de la postura

La **distonía** se caracteriza por contracciones musculares sostenidas que causan movimientos repetitivos, de torsión y posturas anormales, con un patrón dirigido y direccional, debido a la contracción simultánea de los músculos antagonistas. Los movimientos pueden ser lentos o bruscos y se manifiestan sobre todo durante los movimientos voluntarios, pero en las formas sintomáticas pueden comenzar con posturas fijas. Otra característica, no siempre presente, es la del gesto antagónico o treta sensorial, caracterizado por maniobras táctiles o propioceptivas a fin de reducir los movimientos distónicos.

El término **postura distónica** se refiere a una deformidad postural, por lo común de torsión sobre un eje del segmento corporal afectado, que en algunos casos es permanente o sostenida durante varios minutos. Los movimientos distónicos pueden ser rápidos o lentos. Estos movimientos que acompañan al fenómeno postural pueden remedar el temblor (temblor distónico), las mioclonías o los tics (tic distónico) y no son más que expresiones rápidas o rítmicas de aquel. Mientras que algunos especialistas clasifican la **atetosis** como un variante de la corea, otros argumentan que es una forma de distonía. La atetosis se caracteriza por movimientos lentos, reptantes, de retorcimiento, que involucran distalmente las extremidades, aunque otras partes del cuerpo como la cara pueden estar afectadas. Cuando la distonía, como la postura distónica de la mano, coexiste con estos movimientos, es difícil de separar la atetosis de la distonía, lo que da lugar a los movimientos distónicos-coreoatetósicos observados en la parálisis cerebral.

Algunos ejemplos de posturas distónicas fijas que se presentan en ciertas afecciones de los ganglios basales son: la distonía flexora de la enfermedad de Parkinson (anterocolis: actitud encorvada del tronco, flexión de los miembros), el "pie y la mano estriados" de la enfermedad de Parkinson y de la enfermedad de Wilson (en la mano: postura similar a la mano en "ráfaga" de la artritis reumatoide; en el pie: extensión del dedo gordo y flexión de los restantes –seudo-Babinski [**Epónimos**]–) y la postura con extensión del cuello y el tronco de la parálisis supranuclear progresiva.

Los movimientos distónicos pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo, en reposo o durante la ejecución de un acto motor (distonía de acción). Un ejemplo de esta última es la incurvación del pie al caminar (forma de comienzo de la distonía idiopática de la infancia).

Las distonías pueden clasificarse de acuerdo con la edad de comienzo, la distribución topográfica o la etiología. En relación con la edad, en los pacientes jóvenes suelen comenzar por los miembros inferiores y evolucionar a formas generalizadas. En los adultos son más frecuentes las distonías focales, que quedan circunscritas a ese segmento corporal. En los adultos se manifiestan como “blefaroespasmo” (cierre forzado de los ojos), torsión cefálica (tortícolis) o tortícolis espasmódica, etcétera.

De acuerdo con la topografía pueden ser:

- ***Focales:*** comprometen un grupo muscular circunscrito (blefaroespasmo, distonía oromandibular; la asociación de ambos se denomina *síndrome de Meige*).
- ***Segmentarias:*** comprometen dos o más segmentos corporales contiguos (tortícolis).
- ***Multifocales:*** cuando las zonas afectadas no son contiguas.
- ***Hemidistonías:*** está comprometido un hemicuerpo; se producen por lesiones contralaterales de los ganglios de la base. Casi siempre son sintomáticas, causadas por un ataque cerebrovascular, un tumor o un traumatismo.
- ***Generalizadas:*** cuando comprometen el tronco y los miembros, casi siempre de forma asimétrica.

Según su etiología, las principales causas se resumen en el cuadro 72-8-3.

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Edad de comienzo: la edad de inicio de un movimiento anormal puede sugerir la causa subyacente. Por ejemplo, el comienzo en la niñez indica una noxa perinatal, kernícterus, hipoxia/anoxia cerebral o una enfermedad hereditaria; los movimientos faciales anormales que aparecen en la niñez pueden representar el inicio de los tics; un temblor que se presenta en un adulto o añoso, con temblor cefálico o de la voz, también mandibular, facial o del tronco y, rara vez, de los miembros inferiores, que mejora con la ingesta de alcohol, sugiere que pertenece al tipo esencial, más que a una enfermedad de Parkinson. La edad de comienzo también puede influir en el pronóstico. Por ejemplo, en la distonía de torsión idiopática, la progresión de los síntomas hacia la gravedad es más común si se desarrollan en la niñez que si lo hacen más tarde. A la inversa, la discinesia tardía más probablemente es permanente e irreversible cuando aparece en la vejez que cuando lo hace en la adolescencia.

CUADRO 72-8-3. Causas de distonía
Encefalopatía perinatal (parálisis cerebral): encefalopatía hipóxico-isquémica, traumatismo, kernícterus
Fármacos: levodopa, antipsicóticos, bromocriptina, litio, carbamacepina, fenitoína, metoclopramida
Tóxicos: metanol, manganeso, mercurio
Encefalitis letárgica y otras
Ataques cerebrovasculares
Tumores del SNC
Traumatismos
Distonía de torsión idiopática: hereditaria, esporádica
Psicogénica
Hereditarias: coreoacantocitosis, enfermedad de Wilson, enfermedad de Huntington, distonía que responde a la levodopa, gangliosidosis, leucodistrofia metacromática, síndrome de Lesch-Nyhan, enfermedad de Leigh, lipidosis, ataxia-telangiectasia, enfermedad de Hallervorden-Spatz, enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher, atrofia multisistémica, parálisis supranuclear progresiva

Modo de comienzo: es probable que el comienzo abrupto de una postura distónica en un niño o un adulto joven se deba a la reacción inducida por un fármaco; si el comienzo es más gradual, en un adolescente, sugiere la posibilidad de un trastorno crónico, como la distonía de torsión idiopática o la enfermedad de Wilson. El comienzo abrupto de una corea grave o balismo hace pensar en una causa vascular y el de un parkinsonismo grave apunta a una causa neurotóxica; un comienzo más gradual e insidioso indicaría un proceso degenerativo; también puede observarse durante el embarazo (corea gravídica o gestacional).

Evolución: la manera en que el trastorno evoluciona desde su comienzo también puede ayudar al diagnóstico. Por ejemplo, la corea de Sydenham puede mejorar progresivamente, pero en la mitad de los pacientes se observan movimientos coreicos a los 2 años del comienzo del cuadro. Un alto porcentaje de los enfermos sufren recaídas y no se la debe confundir con otras variedades de corea que también ocurren en la niñez.

Es importante obtener una historia detallada de todos los *fármacos* que tomó el paciente a través de los años, ya que muchos de los movimientos anormales son iatrogénicos. Las fenotiacinas y las butirofenonas pueden generar movimientos anormales tanto cuando los pacientes las están tomando como después que han sido interrumpidas (y la discinesia puede ser irreversible). Se puede presentar una discinesia reversible en los pacientes medicados con otro tipo de fármacos, como los anticonceptivos orales, la levodopa y la fenitoína. El temblor puede aparecer con fármacos como el litio, los antidepresivos tricíclicos, el ácido valproico y los broncodilatadores.

Antecedentes familiares: algunos movimientos anómalos tienen un trastorno hereditario de base: temblor esencial, enfermedad de Huntington, síndrome de Gilles de la Tourette, etc. Es esencial obtener una historia clínica familiar completa (con entrevistas a los parientes cercanos, si es posible). Se debe descartar la posibilidad de consanguinidad.

Examen físico

El examen físico del paciente indicará la naturaleza del movimiento anormal, la extensión del compromiso neurológico y la presencia de una enfermedad concomitante; toda esta información sugerirá el diagnóstico. Si los movimientos anormales no son permanentes, se debe instruir al paciente, familiares o amigos que los graben cuando sean evidentes. Se debe evaluar:

1. La presencia de **movimientos involuntarios anormales** cuando el paciente está en reposo, al extender los brazos o al realizar una determinada acción solicitada, como beber de un vaso imaginario. Además, es necesario llevar a cabo pruebas especiales para evaluar el sistema extrapiramidal, como:

- Girar sobre sí mismo: normalmente se necesitan uno o dos pasos; en el paciente parkinsoniano se requieren hasta 20 pasos pequeños ("gira en bloque") o directamente no lo puede realizar.
- Dibujar una espiral que se expande: el paciente parkinsoniano tiene dificultades para realizar las sucesivas vueltas de la espiral.
- Retropulsión (maniobra del empellón): el examinador se coloca detrás del paciente y le comenta la prueba que le va a realizar. Luego lo toma de los hombros y lo empuja vigorosamente hacia atrás. Normalmente, el sujeto recupera el centro de gravedad con un paso o dos hacia atrás y con la flexión del tronco. El paciente parkinsoniano puede necesitar más pasos hasta el grado de no realizar ninguno y caer hacia atrás en bloque o como una "estatua"; el examinador debe estar preparado y ser lo suficientemente fuerte para evitar que el paciente se lastime. Se puede observar, además, en las enfermedades de Huntington y de Wilson, en las que también los reflejos posturales están alterados.
- *Tapping:* se le indica al paciente que realice pequeños golpes con los dedos pulgar e índice entre sí o con el pie sobre el piso, de la forma más uniforme y rítmica posible. Se observan y escuchan las irregularidades del ritmo y de la fuerza.
- Reflejo glabelar: se dan golpes reiterados con el dedo índice o con el martillo de reflejos entre las cejas del paciente. La respuesta normal es el parpadeo repetido que luego cesa. La respuesta es anormal si el paciente sigue parpadeando con cada golpe mientras se mantiene el estímulo, como se observa en los trastornos extrapiramidales.
- Reflejo palmomentoniano (de Marinesco): consiste en la contracción de los músculos del mentón y periorales, cuando se raspa con un objeto romo la región tenar de la mano desde la base del pulgar hasta la muñeca. La respuesta es homolateral. Se lo puede observar en los pacientes con trastornos extrapiramidales o con lesiones difusas corticales y, también, en los sujetos sanos.

2. Debe evaluarse el **tono muscular**, lo que se hace por la posición del miembro en reposo, por la palpación de la masa muscular y por la determinación de la resistencia al movimiento pasivo.
3. Se debe observar si existe **pérdida de la masa muscular (atrofia)** que caracteriza a las enfermedades de las neuronas del asta anterior (motoneurona inferior). Esta puede estar asociada a la presencia de fasciculaciones.
4. **Caminar:** la observación adecuada del caminar permite obtener una valiosa información respecto del sistema nervioso central y del periférico. Es necesario observar cómo inicia el paciente una acción planificada, cómo mantiene el equilibrio, la postura, cómo inicia y detiene la acción de caminar, cómo realiza los giros, la longitud del paso, el ritmo de marcha, si hay movimientos asociados, y se debe analizar cómo es su marcha (en estepaje, cerebelosa, hemipléjica, apráxica, antálgica, etc.). Estas acciones, que requieren la coordinación de las funciones sensoriales, motoras cerebelosas, visuales y vestibulares, pueden proporcionar información valiosa acerca del trastorno neurológico del paciente. Se lo debe instruir para que camine "normalmente" por la habitación, luego en puntas de pie y sobre los talones, y después en "tándem" (un pie delante del otro, talón-punta del pie, sobre una línea de baldosas o imaginaria).
5. La evaluación del **perfil neuropsicológico** puede indicar la presencia de un trastorno cognitivo u orientar a una enfermedad psiquiátrica. El movimiento anormal puede estar relacionado con la patología psiquiátrica o con su tratamiento con psicofármacos, o el paciente puede tener un trastorno caracterizado por la presencia de movimientos anormales o de alteraciones de la conducta, como ocurre en la enfermedad de Huntington o en la enfermedad de Wilson.

Exámenes complementarios

Exámenes de laboratorio: el hemograma y la eritrosedimentación ayudan a descartar la policitemia, la vasculitis o el lupus eritematoso sistémico (todos pueden producir movimientos anormales). El laboratorio sanguíneo puede revelar una disfunción hepática relacionada con la enfermedad de Wilson o la degeneración hepatocerebral adquirida; hipertiroidismo o hipocalcemia como causas de corea; o una variedad de trastornos metabólicos asociados a mioclonías. Existen pruebas inmunológicas para diagnosticar el lupus eritematoso sistémico. La neurosífilis se puede manifestar clínicamente de diversas formas y siempre debe descartarse con pruebas serológicas apropiadas en los pacientes con una enfermedad neurológica de origen incierto. Asimismo, son importantes la detección del HIV; la determinación de cobre y ceruloplasmina en el plasma y de cobre en la orina de 24 horas en la enfermedad de Wilson; los niveles de antiestreptolisina O en la corea de Sydenham), etcétera.

Electroencefalograma: el registro diurno y nocturno, o bajo sueño prolongado, puede ser útil en los pacientes que presentan mioclonías.

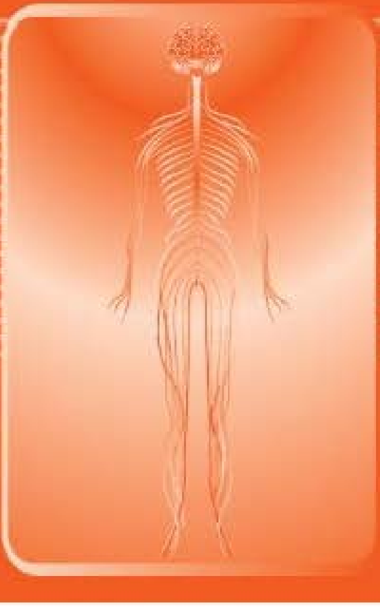
Estudios por imágenes: las neuroimágenes, tanto la TC como la RM, permiten objetivar lesiones estructurales que pueden ocasionar un síndrome extrapiramidal. Ejemplo de ello son la enfermedad cerebrovascular y el parkinsonismo multiinfarto; las calcificaciones, antes denominadas enfermedad de Fahr (actualmente calcificación de los ganglios basales idiopática o calcinosis estriatopalidodentada bilateral), esporádica o familiar; la hipodensidad bipalidal en la TC luego de la intoxicación por monóxido de carbono (y parkinsonismo); el depósito de minerales en la intoxicación por manganeso y cobre en la enfermedad de Wilson; el "ojo de tigre" en el déficit por pantotenato-cinasa (Hallervorden-Spatz, con depósitos férricos en los ganglios basales); un tronco cerebral que incluye un mesencéfalo con perfil cóncavo y una protuberancia relativamente preservada, indicativos del "signo del colibrí" o la "silueta del pingüino", hallazgo típico en los pacientes con parálisis supranuclear progresiva; el "signo de la "cruz" en la protuberancia media y baja en los pacientes con atrofia multisistémica, etcétera.

Estudios genéticos: en algunos casos, por sospecha clínica o antecedentes familiares, asociados a los hallazgos en las neuroimágenes se deben solicitar estudios genéticos para establecer su diagnóstico y pronóstico y brindar, así, un adecuado asesoramiento en ese aspecto.

Véase **Bibliografía** cap. 72-8 *Síndromes extrapiramidales.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 72-8 *Síndromes extrapiramidales.*

Véase **Autoevaluación** cap. 72-8 *Síndromes extrapiramidales.*



72-9

Síndrome cerebeloso

Ignacio Casas Parera y Rubén A. Lanosa

DEFINICIÓN

El **síndrome cerebeloso** es el conjunto de síntomas y signos ocasionados por las enfermedades del cerebelo o sus vías de conexión. Puede presentarse de forma aislada o asociarse con otros trastornos neurológicos, por ejemplo, signos piramidales o sensitivos, lo cual depende de la enfermedad causal.

PATOGENIA

La patogenia de las manifestaciones clínicas está dada por la perturbación del control cerebeloso sobre la motilidad estática y cinética, con la consiguiente aparición de los siguientes trastornos:

- Alteraciones de la *eumetría*, propiedad que define la exacta medida de un movimiento.
- Alteraciones de la *isostenia*, es decir, de la adecuada intensidad o fuerza de la acción motora.
- Alteraciones de la *sinergia*, que permite la acción coordinada de músculos agonistas y antagonistas en la ejecución del movimiento.
- Alteraciones de la *diadococinesia*, condición que hace posible ejecutar movimientos alternantes y sucesivos de forma rápida merced a una acción muscular coordinada.
- Alteraciones del *tono muscular* con repercusión en la postura, en los movimientos y en el equilibrio.

CONSIDERACIONES ANATOMOFISIOLÓGICAS

La conservación de las funciones expuestas, en el sujeto sano, es posible gracias a las múltiples conexiones del cerebelo con otros centros neurológicos.

Como ***vías aferentes*** al órgano deben citarse:

- Las *vías espinocerebelosas*, que transmiten información propioceptiva desde los músculos y articulaciones en relación con la postura corporal y la dinámica de los miembros.
- El *aparato vestibular* a través del cual se informa sobre la postura y el desplazamiento de la cabeza.
- Fibras procedentes de la corteza o *frontopontocerebelosas*, con información sobre los movimientos que se están llevando a cabo o de ejecución próxima.

Las ***vías eferentes*** por medio de las cuales el cerebelo cumple sus funciones son las que lo conectan con otros centros neurológicos, como el tálamo y la corteza cerebral; el núcleo rojo; los núcleos de la formación reticulada; los núcleos vestibulares, y las vías rubroespinal, reticuloespinal y vestibuloespinal, haciendo del órgano una verdadera central de acciones reguladoras.

A su vez, el cerebelo puede subdividirse desde el punto de vista ***anatómico*** y ***funcional*** (cuadro 72-9-1 y fig. 72-9-1). Esta distinción en las funciones del órgano se acompaña de una diferenciación semiológica entre los trastornos cerebelosos del vermis y de los hemisferios, que se enunciará más adelante en la descripción de los síntomas y signos del síndrome cerebeloso.

ETIOLOGÍA

Las etiologías del síndrome cerebeloso pueden dividirse en dos grandes grupos:

- ***Enfermedades con síndrome cerebeloso puro o dominante:*** tumores, hemorragias, infartos o lesiones isquémicas, procesos inflamatorios o cerebelitis infecciosas de etiología diversa, abscesos, quistes, lesiones traumáticas, degeneraciones o atrofias del cerebelo de carácter primario o secundario, entre estas últimas las que pueden acompañar a enfermedades neoplásicas.
- ***Enfermedades con síndrome cerebeloso asociado con manifestaciones piramidales o extrapiramidales:*** esclerosis múltiple y esclerosis combinadas con la médula espinal, diversas enfermedades heredodegenerativas del cerebelo, síndromes del tronco encefálico y atrofia cerebelosa del alcoholismo, que puede asociarse con alteraciones neuropsiquiátricas de tipo encefalopático y polineuropatía.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Síntomas

Vértigo: de tipo central, orienta al compromiso del *cerebelo vestibular* (nódulo-flóculo) y zona vecina al IV ventrículo. Es una alucinación de movimiento en la que el paciente siente, erróneamente, que su cuerpo gira alrededor de los objetos que lo rodean o en medio de ellos, o que los objetos que lo rodean giran alrededor de él y, a veces, ambas cosas a la vez. En ocasiones, no lo describe como una sensación de giro, sino de aturdimiento, inestabilidad o malestar, similar a la que se produce durante la navegación; esto se conoce como **mareo**. Existen manifestaciones que orientan hacia una causa central y no periférica del vértigo: 1) que el vértigo se acompañe de algún déficit neurológico, 2) que el paciente no pueda caminar sin ayuda (la ataxia es marcada), 3) que exista nistagmo vertical, más frecuente hacia abajo, o rotatorio, 4) que no haya acúfenos, 5) que no haya pérdida de la audición.

Cefalea y vómitos: dependen más bien del síndrome de hipertensión endocraneal que acompaña a las lesiones expansivas en el cerebelo (p. ej., hemorragia, tumores).

Signos

Trastornos estáticos o de la posición

Astasia: el paciente oscila cuando está de pie y aumenta su base de sustentación para equilibrarse. Si cie-

CUADRO 72-9-1. División anatómica y funcional del cerebelo

División anatómica	
Lóbulo floculonodular o arquicerebelo	Desde el punto de vista filogenético es la porción más antigua y es muy parecida en todos los animales. El lóbulo floculonodular recibe impulsos propioceptivos desde los núcleos vestibulares, por lo que es conocido como cerebelo vestibular Su función se relaciona con el mantenimiento del equilibrio
Lóbulo anterior o paleocerebelo	Es la porción del cuerpo cerebeloso rostral en relación con el surco primario, que lo separa del lóbulo posterior y está constituido por el vermis anterosuperior y la corteza paravermiana contigua Su función se relaciona con el control de la postura y el tono muscular
Lóbulo posterior o neocerebelo	Ubicado entre los surcos primario y uvulonodular, su función está relacionada con la coordinación de los movimientos voluntarios complejos
Pedúnculos cerebelosos inferiores	Unen el cerebelo con el bulbo raquídeo y presentan fibras principalmente aferentes Reciben aferencias propioceptivas del laberinto, los músculos esqueléticos y las articulaciones
Pedúnculos cerebelosos medios	Unen el cerebelo con la protuberancia y presentan fibras predominantemente aferentes de los núcleos protuberanciales que se dirigen a la corteza neocerebelosa
Pedúnculos cerebelosos superiores	Unen el cerebelo con el mesencéfalo y sus fibras son predominantemente eferentes. Por medio de ellos el cerebelo ejerce su función sobre los músculos voluntarios. Por ejemplo, las fibras nerviosas provenientes de la corteza paleocerebelosa que se dirigen al núcleo rojo contralateral, haciendo estación en los núcleos globoso y emboliforme, y las fibras provenientes de la corteza neocerebelosa, que hacen estación en el núcleo dentado y se dirigen a los núcleos ventrolateral y ventral anterior del tálamo y al núcleo rojo contralaterales
División funcional	
Cerebelo medio, vermiano/paravemiano o paleocerebelo	Representa la porción más antigua en el aspecto filogenético y se vincula a la regulación postural corporal estática y dinámica y al equilibrio axial o troncal
Cerebelo lateral, de los hemisferios o neocerebelo	De última adquisición en la escala evolutiva, parece estar a cargo de la coordinación de los movimientos complejos y de la regulación del tono muscular

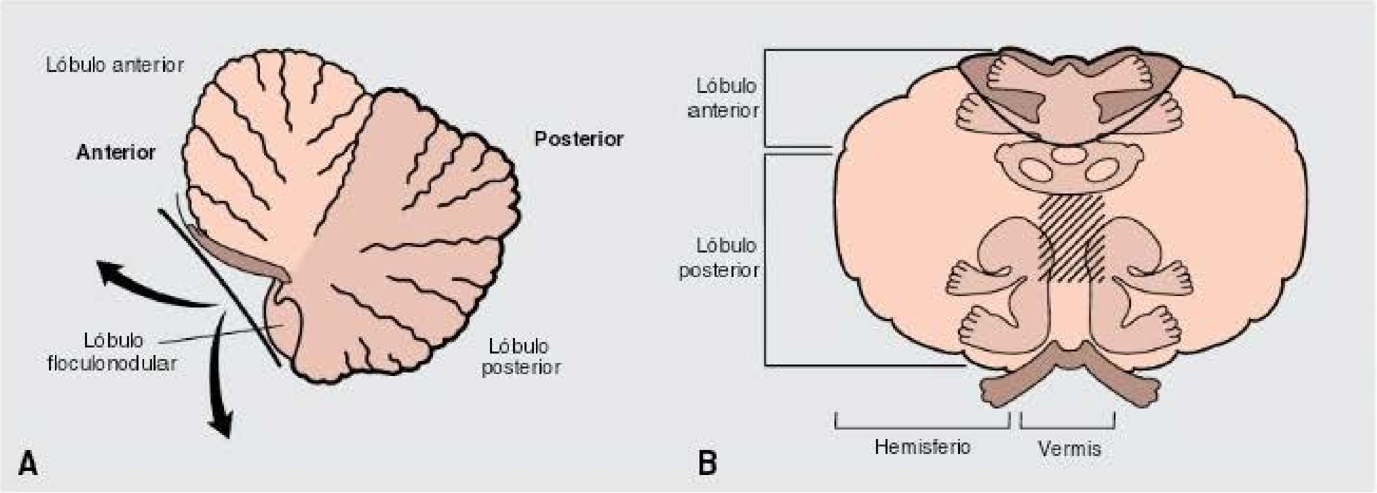


Fig. 72-9-1. A. Vista lateral del cerebelo, la orientación espacial y sus lóbulos. **B.** Áreas de proyección cerebelosa. Los homúnculos (área gris) representan las regiones de proyección de los estímulos táctiles y propioceptivos y, el área rayada, la región de proyección de los estímulos visuales y auditivos.

rra los ojos, no se cae (los pacientes cerebelosos no presentan signo de Romberg [**Epónimos**]).

Desviaciones: es una manifestación variable; el paciente de pie puede inclinarse hacia adelante (***anteropulsión***), hacia atrás (***retropulsión***) o hacia los lados (***lateropulsión*** derecha o izquierda); esto último, mucho más frecuente en afecciones vestibulares periféricas, suele ser hacia el mismo lado de la lesión.

Temblor: el temblor cerebeloso es cinético, nunca de reposo y, de modo característico, de intención o terminal. Puede ser unilateral o bilateral; su frecuencia es de 2-4 Hz, se presenta cuando el paciente alcanza el objetivo, se pone de manifiesto con la prueba índice-nariz o talón-rodilla, y es conocido como temblor terminal o temblor de fin de acción. El temblor cerebeloso suele acompañar a otros signos que componen el síndrome cerebeloso y rara vez se lo encuentra aislado.

Hipotonía muscular: los músculos del lado comprometido son hipotónicos. Esto se evidencia en la palpación y en las maniobras de motilidad pasiva (véase más adelante). Suele observarse en las lesiones neocerebelosas. Los reflejos osteotendinosos son casi siempre normales, pero pendulares por la hipotonía muscular presente.

Trastornos cinéticos o de los movimientos activos

Caminar titubeante o marcha del ebrio: la cabeza y el tronco oscilan (ataxia del tronco) y el paciente camina en zigzag, desviándose a veces hacia un lado y otras hacia el lado contrario. En ocasiones, no logra caminar por la gravedad de la ataxia. Otras veces el cuadro es más leve y, para dejar en evidencia la ataxia, se le solicita al paciente que camine con un pie delante del otro (marcha en tándem).

Dismetría: es la incapacidad de alcanzar el blanco mediante el correcto empleo de la fuerza, velocidad y sentido de la distancia, por lo que el paciente se detiene antes de llegar a su objetivo (hipometría) o después (hipermetría) y alcanzará posteriormente el blanco deseado mediante una serie de movimientos secundarios alrededor de él (descomposición del movimiento). Se evalúa mediante las *pruebas de índice-nariz, talón-rodilla* y *de la prensión del vaso* (véase **cap. 71-5** *Coordinación neuromuscular*).

Ataxia: también conocida como ***disinergia* o *asinergia***, se refiere a la incoordinación de los movimientos voluntarios. Al perderse la capacidad para coordinar la actividad de los distintos músculos que ejecutan determinado movimiento, estos pierden precisión y suavidad y se hacen torpes y groseros. Babinski (**Epónimos**) describió la ***gran asinergia***: cuando el enfermo cerebeloso intenta caminar, levanta más de lo necesario el pie del suelo porque exagera la flexión del muslo, luego lleva el pie hacia adelante, pero no puede ir más lejos porque el tronco ha quedado rezagado con respecto a los miembros. Para continuar la marcha necesita ayuda de alguien que lo sostenga e impulse el tronco hacia adelante. A veces se toma por sí mismo de los objetos para movilizarse. Babinski también describió la ***pequeña asinergia***, que se evalúa mediante las siguientes maniobras:

- **Prueba de la flexión del tronco:** al paciente en decúbito dorsal, con los brazos cruzados sobre el tórax, se le pide que trate de incorporarse; como no logra hacerlo, flexiona los miembros en extensión sobre la pelvis.
- **Prueba de inversión del tronco:** se le solicita al paciente, que se encuentra de pie, que se incline hacia atrás. Las personas sanas flexionan las piernas para mantener el equilibrio, mientras que el cerebeloso no flexiona las piernas y pierde el equilibrio.
- **Prueba de la flexión de la pierna:** al paciente en decúbito dorsal se le pide que flexione el miembro inferior de tal modo que trate de tocar la región glútea. El sujeto sano lo hace sin que el talón abandone el plano horizontal. El cerebeloso descompone el movimiento, flexiona primero el muslo sobre la pelvis, con la pierna extendida, luego eleva mucho el talón del plano horizontal, flexiona la pierna bruscamente y el talón golpea contra el plano horizontal.
- **Prueba del arrodillamiento:** se le solicita al paciente que se arrodille en una silla tomando el respaldo con

sus manos. El paciente cerebeloso levanta la rodilla del lado afectado (asinérgico) más allá de lo necesario y luego la desciende de forma brusca golpeando la superficie de la silla.

Adiadococinesia: se trata de la pérdida de la diadococinesia, condición normal que permite la realización de movimientos alternantes con rapidez porque hay un adecuado sinergismo entre los músculos agonistas y los antagonistas. Se evalúa mediante la *prueba de las marionetas*, en la que se le indica al paciente que realice movimientos de pronosupinación con las manos extendidas. Si los realiza lentamente o de forma torpe, se denomina adiadococinesia (véase **video** *Prueba de las marionetas*).

Braditeleocinesia o descomposición del movimiento: este signo consiste en la división de un movimiento complejo en otros más simples y sucesivos. El fenómeno puede registrarse durante la realización de alguna de las maniobras citadas, por ejemplo, la prueba del índice, o bien si se le pide al paciente que, estando en decúbito dorsal, toque la punta de la nariz luego de elevar el miembro superior al cenit. Un sujeto sano realiza el movimiento en una sola maniobra, mientras que un paciente cerebeloso primero extiende lateralmente el miembro superior, luego flexiona el antebrazo sobre el brazo y recién al final busca la nariz con el dedo.

Reflejos pendulares: son secundarios a la hipotonía muscular. Suelen lograrse típicamente al obtener el reflejo rotuliano. Se observa que luego de obtenido el reflejo, en vez de detenerse, el miembro continúa oscilando varias veces.

Trastornos de los movimientos pasivos

Son consecuencia de la hipotonía muscular y pueden ponerse de manifiesto en distintas pruebas.

Pruebas de pasividad de André Thomas: se entiende por pasividad la propiedad de imponer actitudes a articulaciones o sectores del cuerpo sin que el paciente las corrija u ofrezca resistencia a la realización de tales maniobras.

- Con el paciente de pie, el médico se coloca por detrás y tomándolo de la cintura le imprime al tronco movimientos de rotación hacia derecha e izquierda, lo cual permite observar un movimiento de vaivén más amplio de los miembros superiores en el lado afectado.
- Los movimientos que se imprimen al antebrazo y a la mano del lado de la lesión cuando estos se dejan colgar desde los sectores proximales del miembro son más amplios que los que se consiguen del lado opuesto (movimientos pendulares).
- Los movimientos de movilidad pasiva son más amplios en los miembros del lado de la lesión (hiperdiadococinesia pasiva de André Thomas).

La **prueba de la resistencia de Stewart-Holmes** se utiliza para evaluar la hipotonía. Se le solicita al paciente que flexione con fuerza el antebrazo sobre el brazo, mientras el evaluador se opone a él sujetando fuertemente la muñeca del paciente; luego, repentinamente, el evaluador suelta el antebrazo del paciente. En el paciente cerebeloso se observa que su brazo continúa flexionándose hasta golpear la mano contra el hombro.

Otros trastornos

Alteraciones del lenguaje: los pacientes suelen presentar ***disartria*** (alteración en la articulación de las palabras) y el ritmo es lento y monótono. También suelen presentar ***palabra escandida***, instancia en la que las palabras sufren bruscas y breves interrupciones; es también conocida como palabra explosiva, que se asemeja al modo *staccato* de las ejecuciones musicales, en el que se acorta el valor de la nota.

Nistagmo: es el movimiento oscilatorio rítmico, rápido e involuntario de los ojos que aparece de forma espontánea o provocada. El nistagmo es central, de dirección puramente vertical hacia abajo (más frecuente), hacia arriba o puramente rotatorio (menos frecuente), se presenta con escasa o ninguna latencia y hay una percepción mucho menos pronunciada del vértigo. La fatiga es poco habitual y el nistagmo puede observarse durante varios minutos o de forma inagotable. Se supone que es causado por hipotonía y ataxia de los músculos oculares por alteración de uno o los tres mecanismos involucrados en la fijación de la mirada (centrado foveal) hacia el objeto de interés: la fijación, el reflejo vestibuloocular y el integrador neural.

Trastornos de la escritura: la escritura es irregular, angulosa y puede observarse *megalografismo* por dismetría. Los trastornos de la escritura son el resultado de la dismetría y el temblor.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del síndrome cerebeloso es eminentemente clínico y se basa en la realización de las pruebas antes enunciadas. Según los signos detectados, pueden distinguirse las siguientes formas clínicas:

- **Síndrome cerebeloso medio, vermiano o paleocerebeloso:** es bilateral y predominan los trastornos estáticos, existe asinergia del tronco con retropulsión, hay trastornos de la bipedestación y, en los miembros inferiores, nistagmo y disartria.
- **Síndrome cerebeloso lateral, hemisférico o neocerebeloso:** es homolateral respecto de la lesión y predominan los trastornos cinéticos; hay incoordinación motriz de los miembros, lateropulsión e hipotonía muscular.
- **Síndrome cerebeloso asociado con otros síndromes neurológicos:** existen signos y síntomas sensitivos, motores o dependientes de los nervios craneales. Corresponde a los síndromes del tronco encefálico (**caso clínico 72-9-1**).

Exámenes complementarios

Como estudios diagnósticos complementarios para evaluar la patología cerebelosa se utilizan la resonancia magnética de cerebro con técnica de difusión y la angiorresonancia si se desea evaluar una probable patología isquémica aguda. La tomografía computarizada se puede usar si se requiere una evaluación rápida en

CASO CLÍNICO 72-9-1

Sherlock, de 66 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes y tabaquismo, concurre a la guardia por la presencia de inestabilidad al caminar y lateropulsión hacia el lado izquierdo, de aparición brusca. En el examen físico se observan: caminar inestable con lateropulsión hacia la izquierda, disfagia, síndrome de Claude Bernard-Horner homolateral, hipoestesia de la hemicara derecha y hemihipoestesia termoalgésica en los miembros del lado derecho.

¿Qué signos de compromiso cerebeloso presenta este paciente?
¿En qué topografía ubicaría la lesión de este paciente y por qué?
¿Qué estudio complementario solicitaría?

Comentario

El paciente tiene un caminar atáxico, con lateropulsión hacia la izcuierda por compromiso del pedúnculo cerebeloso inferior homolateral; además presenta disfagia, signos autonómicos y síntomas sensitivos. Estos hallazgos semiológicos se corresponden con el territorio de la arteria cerebelosa posteroinferior, dependiente de la arteria vertebral derecha, y constituyen el síndrome de Wallenberg. La mayoría de las veces, este síndrome se debe a la oclusión de la arteria vertebral. El estudio de elección para evaluar a los pacientes con síndromes del tronco o del cerebelo es la resonancia magnética de cerebro (**fig. 1**).

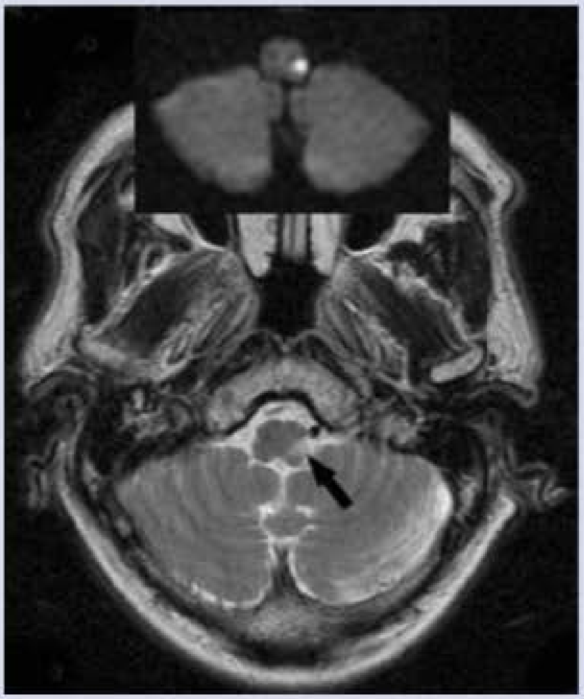


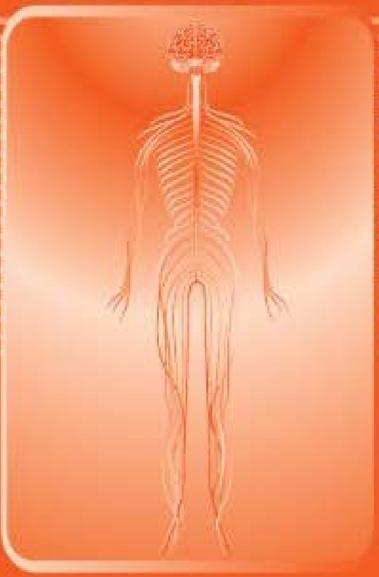
Fig. 1. Resonancia magnética en secuencias T2 y DWI (imagen superior), que muestra una imagen hiperintensa en la región posterolateral de la médula oblongada o bulbo raquídeo izquierdo, con leve efecto de masa, correspondiente a un infarto en el territorio de la arteria cerebelosa posteroinferior (gentileza del doctor Gabriel Persi).

lugares donde no se dispone de un resonador. Constituye un método de estudio adecuado si se está evaluando un ataque cerebrovascular hemorrágico; sin embargo, la resonancia magnética ofrece una mejor definición de las lesiones ubicadas en la fosa posterior, incluidas las hemorrágicas.

Véase **Bibliografía** cap. 72-9 *Síndrome cerebeloso.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 72-9 *Síndrome cerebeloso.*

Véase **Autoevaluación** cap. 72-9 *Síndrome cerebeloso.*



72-10

Síndromes lobares

Alejandra González Roffo, Eleonora R. A. Bagg e
Ignacio Casas Parera

DEFINICIÓN

Los **síndromes lobares** o **lobulares** constituyen un conjunto de síntomas y signos relacionados con lesiones focales cerebrales, cuya interpretación adecuada permite realizar el diagnóstico topográfico. La controversia sobre si las funciones cerebrales están representadas de forma difusa en el encéfalo con todas las partes equivalentes o localizadas en ciertos lóbulos o regiones se resolvió hace tiempo. Está demostrado, sin lugar a duda, que determinadas funciones se pueden asignar a determinadas áreas corticales. Por ejemplo, las cortezas prerrolándica y posrolándica controlan las actividades motora y sensitiva, respectivamente; la corteza occipital, la percepción visual; los giros temporales superiores, la percepción auditiva, etc. Más allá de estas amplias correlaciones, existe una notable falta de precisión en la localización cortical de la mayoría de las operaciones conductuales y mentales. En particular, de las funciones de orden superior, como la atención, la vigilancia, la percepción y el pensamiento analítico y sintético, ninguna tiene una anatomía precisa y predecible o, más exactamente, los sistemas neuronales de los que dependen de distribuyen de forma amplia entre varias regiones. Desde ese punto de vista, la subdivisión del cerebro en los lóbulos frontal, parietal, temporal, occipital y de la ínsula es algo así como una abstracción en cuanto a los puntos de referencia y la función cerebral.

Si bien los sistemas de proyección de las vías motoras y sensitivas son equivalentes, cada hemisferio está especializado en funciones específicas y domina al otro en ese aspecto. En casi todos los diestros y en el 60% de los zurdos, el hemisferio dominante es el izquierdo. La dominancia del hemisferio derecho o bilateral ocurre en el resto de los zurdos.

Las localizaciones cerebrales son localizaciones funcionales cuyo estudio anatómico se limita a distinguir zonas de arquitectura (citoarquitectura) diferente, como lo ha demostrado Brodmann. Se divide en áreas sensitivas y sensoriales, psíquicas, de lenguaje y autonómicas. Este sistema se utiliza como referencia para la localización de los procesos fisiológicos y patológicos.

Cuando un paciente presenta un síndrome lobar, es importante determinar la dominancia hemisférica, que está dada no solo por la preferencia manual al escribir, sino que también deben evaluarse otras actividades, como los deportes.

ETIOLOGÍA

Numerosas causas pueden producir síndromes lobares. Las más frecuentes son los traumatismos craneoencefálicos (contusión, laceración, hematomas, higromas), las enfermedades cerebrovasculares (isquémicas o hemorrágicas), los tumores (primarios o metastásicos), los procesos infecciosos (abscesos, quistes, encefalitis) y las enfermedades degenerativas (demencias).

DIAGNÓSTICO

Para realizarlo, es necesario:

1. Una anamnesis y un examen neurológico exhaustivos.
2. Estudios complementarios por imágenes: tomografía computarizada cerebral y resonancia magnética cerebral, sin y con contraste intravenoso según el caso, a fin de confirmar la topografía lesional y orientar el diagnóstico etiológico (**caso clínico 72-10-1**).
3. Se pueden solicitar otros estudios según la causa sospechada: laboratorio completo, pruebas serológicas, biopsia cerebral (tumores, abscesos, quistes), punción lumbar, potenciales evocados, angiografía

CASO CLÍNICO 72-10-1

Saverio, de 57 años, diestro y con antecedentes de hipertensión arterial (HTA) y dislipidemia mal controladas, es llevado con urgencia al servicio de emergencias por sus familiares porque, repentinamente, comenzó con trastornos en el habla e imposibilidad de comprender lo que se le decía, con cierta dificultad para movilizar el hemicuerpo derecho. El examen físico evidenció un lenguaje espontáneo fluido, con palabras inentendibles y denominación alterada, y comprensión muy alterada. Presentaba también paresia faciobraquiocrural derecha e hipoestesia superficial del mismo lado.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

¿Qué estudio por imágenes hubiera solicitado en primera instancia con carácter de urgencia?

Comentario

En la interpretación de este cuadro lo primero que debe considerarse es la forma de inicio. El comienzo repentino o ictal se asocia fundamentalmente con un ataque cerebrovascular y, si se vincula este hecho a los antecedentes de dislipidemia e HTA, se refuerza la sospecha diagnóstica. Los hallazgos evidenciados en el examen físico son compatibles con una afasia de predominio sensorial o de comprensión por una isquemia temporoparietal izquierda (área de Wernicke), con compromiso de las fibras corticoespinales. El estudio por imágenes que debe solicitarse con urgencia es la tomografía computarizada de cerebro sin contraste, orientada a una lesión isquémica o hemorrágica. En este caso se completó con una resonancia magnética de cerebro (fig. 1). El estudio oftalmológico, realizado al mes, mostró un defecto campimétrico homónimo derecho.

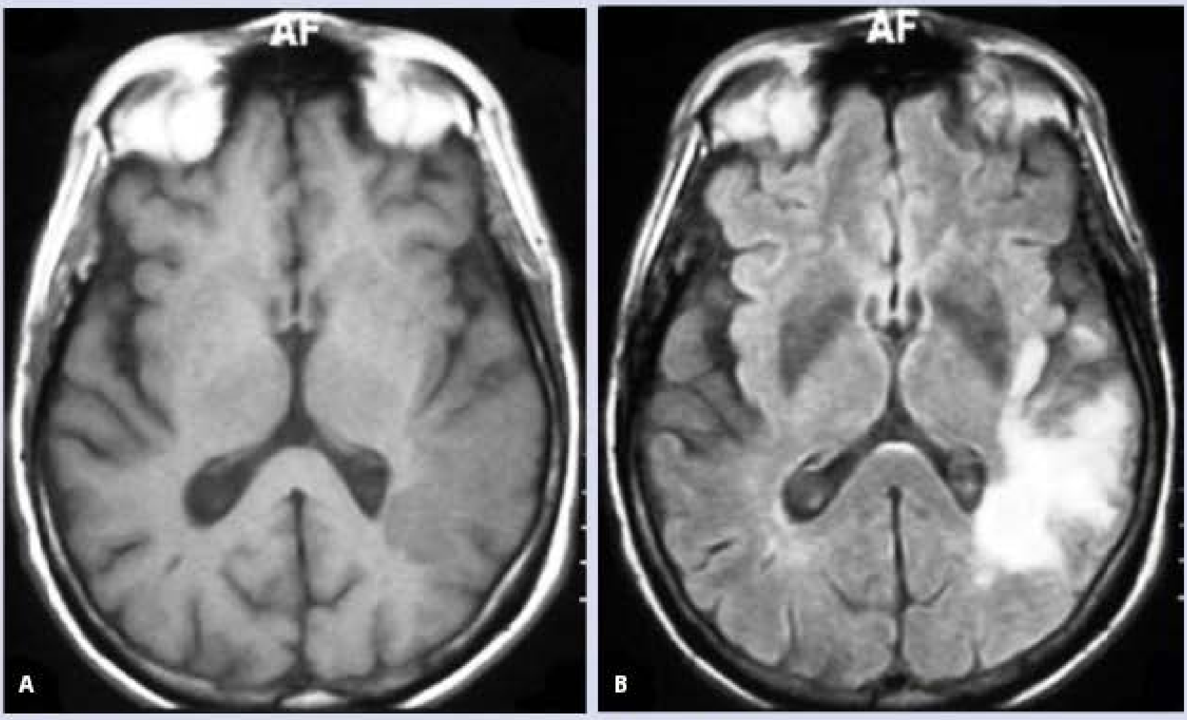


Fig. 1. Resonancia magnética de cerebro en secuencias T1 (A) y FLAIR (B). **A.** Hipointensidad corticosubcortical temporoparietal izquierda; nótese el incipiente efecto de masa con colapso de la encrucijada y borramiento de los surcos y de la cisura de Silvio. **B.** Hiperintensidad que muestra su extensión al sector posterior de la cápsula interna y la ínsula. Diagnóstico: infarto tromboembólico en el territorio de la arteria cerebral media izquierda (probablemente a partir de una placa irregular en una estenosis carotídea).

digital de los cuatro vasos del cuello (malformaciones vasculares, ataque cerebrovascular), eco-Doppler de los vasos de cuello, ecocardiograma (estudio de enfermedades cerebrovasculares isquémicas) y evaluaciones neuropsicológicas (enfermedades degenerativas).

A continuación se describen las manifestaciones clínicas producidas por lesiones en cada lóbulo cerebral.

LÓBULO FRONTAL

El lóbulo frontal está comprometido en el **monitoreo** y la **ejecución** de toda la actividad cerebral. Es decir que todas las actividades (motoras, cognitivas o emocionales) se **planean e inician** en él.

Recuerdo anatómico (fig. 72-10-1)

Los lóbulos frontales están situados por delante de la cisura de Rolando y por encima de la cisura de Silvio. De acuerdo con la clasificación de Brodmann, basada en la citoarquitectura, existen las siguientes áreas cerebrales utilizadas como referencia para la localización de los procesos fisiológicos y patológicos.

- *Área 4 (área precentral):* es la corteza motora primaria cuya función es la activación muscular voluntaria. Las neuronas localizadas en esta área dan origen a la mayoría de los axones que descienden en el tracto corticoespinal. La corteza motora está organizada de manera somatotópica (homúnculo motor) y se encuentra directamente conectada con las neuronas somatosen-

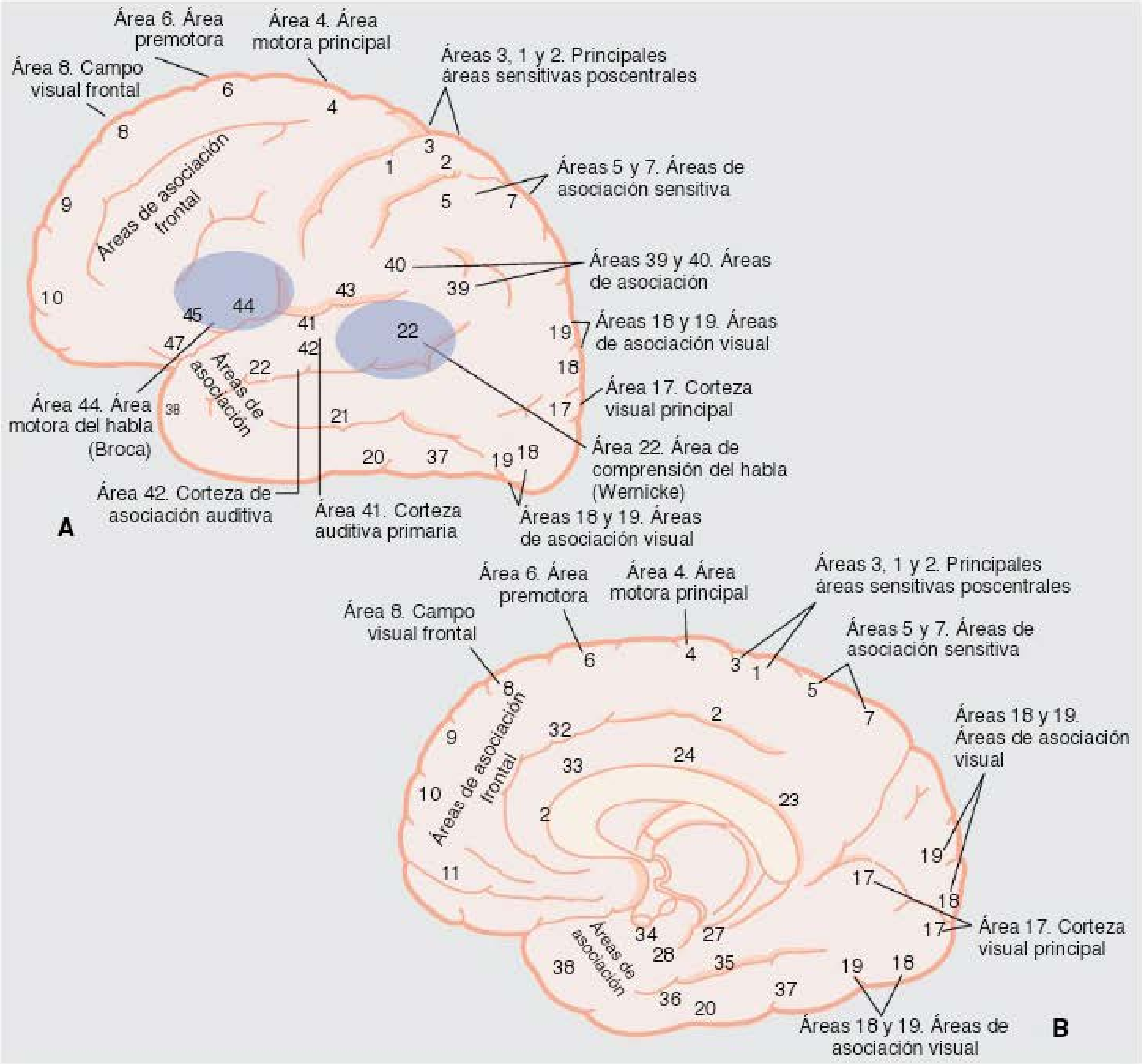

Área 6. Área premotora
Área 4. Área motora principal
Área 8. Campo visual frontal
Áreas 3, 1 y 2. Principales áreas sensitivas poscentrales
Áreas 5 y 7. Áreas de asociación sensitiva
Áreas de asociación frontal
Áreas 39 y 40. Áreas de asociación
Áreas 18 y 19. Áreas de asociación visual
Área 17. Corteza visual principal
Área 44. Área motora del habla (Broca)
Áreas de asociación
Área 22. Área de comprensión del habla (Wernicke)
Área 42. Corteza de asociación auditiva
Área 41. Corteza auditiva primaria
Áreas 18 y 19. Áreas de asociación visual
A
6
4
8
3
1
2
5
7
9
10
40
39
43
44
45
47
41
42
22
19
18
17
38
21
20
37
19
18
Área 6. Área premotora
Área 4. Área motora principal
Área 8. Campo visual frontal
Áreas 3, 1 y 2. Principales áreas sensitivas poscentrales
Áreas 5 y 7. Áreas de asociación sensitiva
Áreas 18 y 19. Áreas de asociación visual
Áreas de asociación frontal
Área 17. Corteza visual principal
Áreas de asociación
Áreas 18 y 19. Áreas de asociación visual
B
6
4
3
1
8
5
7
2
32
9
33
24
10
23
2
19
11
17
18
17
34
27
28
35
38
19
18
36
20
37

Fig. 72-10-1. A y B. Principales áreas de Brodmann. Cara lateral (**A**) y cara medial (**B**) del hemisferio cerebral izquierdo.

sitivas de la porción anterior del giro poscentral, así como de otras áreas parietales, tálamo, núcleo rojo, formación reticular y cerebelo.

- *Área 6 (área premotora y motora suplementaria):* tiene un segundo mapa motor. Comparte la mayoría de las conexiones del área 4.
- *Área 8 (centros oculocefalógiros):* interviene en los movimientos de rotación contralateral de los ojos y la cabeza.
- *Áreas 44 y 45 (área de Broca):* en el hemisferio dominante, giro inferior, consta de tres partes: opercular, triangular y orbitaria. Las dos primeras están contiguas al área 4 y son el centro de la formulación motriz del lenguaje. Se proyecta al área de Wernicke a través del fascículo arcuato.
- *Áreas 9 a 12 y 45 a 47 (corteza prefrontal):* anterior a todas las otras áreas, tiene extensas conexiones con el tálamo y el sistema límbico, recibe información de múltiples modalidades sensoriales y las integra. Esta área planea e inicia acciones de adaptación (e inhibe las que no lo son), secuencia los actos y armoniza las funciones elementales motoras y sensoriales hacia una conducta coherente y orientada a un fin determinado. Se relaciona con los procesos mentales superiores de pensamiento, como el juicio, la voluntad o el razonamiento.

El lóbulo frontal es irrigado por la arteria cerebral anterior y por la arteria cerebral media mediante sus ramas frontobasal, prefrontal, del surco precentral y central (rolándica).

Manifestaciones clínicas

Según la zona del lóbulo frontal afectada, pueden distinguirse los siguientes síndromes: prefrontal, premotor, precentral y de la región orbitaria.

Síndrome prefrontal

Se describen a continuación las áreas afectadas y sus manifestaciones clínicas:

- *Convexidad:* apatía, amimia, acinesia, cambios de la personalidad, dificultad para mantener la atención, falta de iniciativa, indiferencia hacia los demás y hacia sí mismo, deterioro del juicio, bradipsiquia (lentitud del pensamiento), incapacidad para la abstracción.
- *Cara orbitaria:* alteraciones emocionales, irritabilidad, cambios de carácter, impulsividad, pérdida de la autocrítica, bulimia, alteración de la conducta sexual, moria (fenómeno psicopatológico caracterizado por la excesiva jovialidad, tendencia a bromear y frivolidad), alteraciones en la conducta social (exhibicionismo, micción en público).
- *Cara medial:* alteraciones en la memoria y en la orientación temporoespacial (por la participación del cuerpo calloso, el diencéfalo y el sistema límbico).

En el síndrome prefrontal puede observarse, además, la aparición de reflejos patológicos: prensión forzada y plantar tónico (el dedo gordo aduce y flexiona acompañado de flexión plantar persistente del pie durante 1 a 2 minutos), de succión y de hociqueo.

Síndrome premotor

Las lesiones se ubican en la corteza frontal intermedia, áreas 6 y 8 de Brodmann. Se observan *crisis epilépticas focales* sin alteración de la conciencia, motoras de tipo: a) *oculógiras*: desviación tónica de la mirada hacia el lado opuesto a la lesión; b) *adversivas*: se agrega la rotación cefálica hacia el lado contrario a la lesión, con abducción del brazo y flexión del antebrazo sobre este; puede finalizar con un componente giratorio de todo el cuerpo alrededor del eje vertical en sentido opuesto a la lesión.

Síndrome precentral

Presenta *monoparesia, monoplejía* o *hemiplejía contralateral.* Puede haber *crisis epilépticas* de inicio focal sin alteración de la conciencia, motoras o focales, con evolución a bilateral tónico-clónica, con marcha jacksoniana (las crisis epilépticas son contralaterales a la lesión y consisten en sacudidas clónicas que, en su inicio, están limitadas a ciertas partes del cuerpo y pueden permanecer así, propagarse en ese hemicuerpo o, incluso, generalizarse). Según dónde comience la crisis epiléptica puede ser: de inicio focal motora facial (y luego extenderse –marcha jacksoniana– al miembro superior o inferior), braquial (se inicia en los dedos de la mano, luego se extiende al resto del miembro superior, la cara y el miembro inferior) o crural (empieza en los dedos del pie y se extiende al resto del miembro inferior, al superior y a la cara). El paciente, al menos en un comienzo, no tiene alterada la conciencia, pero después, cuando se extiende y generaliza, la pierde (**fig. 72-10-2**).

Síndrome de la región orbitaria

Se caracteriza por la presencia de:

- *Anosmia:* pérdida del sentido del olfato, homolateral a la lesión, por compromiso directo, en algún punto, de la vía olfatoria.
- *Síndrome de Foster Kennedy:* habitualmente de etiología tumoral del lóbulo frontal u otras, en topografía frontobasal, se manifiesta con atrofia de la papila homolateral a la lesión, edema de la papila contralateral y, eventualmente, anosmia del lado de la atrofia óptica.

Otras manifestaciones clínicas

En las lesiones del lóbulo frontal también se puede observar:

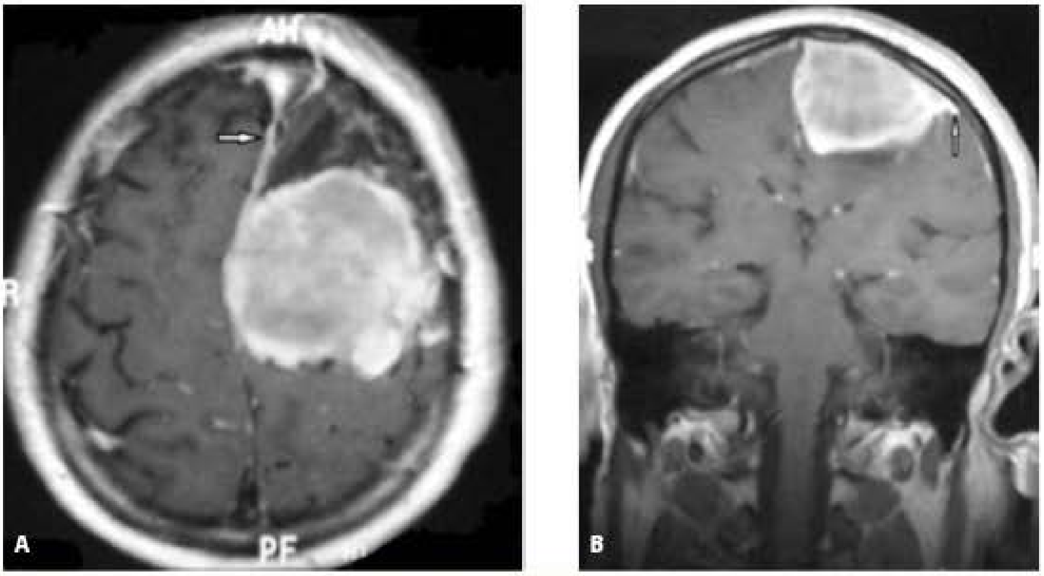


Fig. 72-10-2. Resonancia magnética con gadolinio. **A.** T1 axial. **B.** T1 coronal. A. Se observa una lesión de topografía frontal, con refuerzo ligeramente heterogéneo con el contraste, redondeada, adyacente a la hoz del cerebro y que esta última se refuerza adyacente a la lesión (*flecha*). Ejerce efecto de masa y produce una desviación de la línea media con borramiento de los surcos. B. Obsérvese el doble implante dural, hoz y convexidad, con refuerzo meníngeo adyacente a la lesión –coleta dural– (*flecha*). El paciente presentó crisis epilépticas de inicio focales motoras con marcha jacksoniana. El diagnóstico posquirúrgico fue de meningioma.

- *Afasia de Broca (hemisferio dominante):* por lesión del pie del tercer giro o circunvolución frontal (áreas 44 y 45 de Brodmann).
- *Ataxia/apraxia para caminar de Bruns:* consiste en un caminar lento, algo desequilibrado y de pasos cortos, con el torso y las piernas no correctamente en fase cuando se colocan en movimiento, a lo que se le puede agregar la característica apraxia o "marcha magnética", en la que uno o ambos pies parecen estar pegados al suelo mientras el cuerpo se mueve hacia adelante.
- *Incontinencia:* las lesiones del lado derecho o izquierdo que involucran la porción posterior de los giros frontal superior y cingulado anterior provocan la pérdida del control de la micción y la defecación. Cuando se suma un síndrome prefrontal, se agrega indiferencia hacia esa condición.
- *Paraparesia espástica:* con hiperreflexia y Babinski (**Epónimos**) bilateral. Para la valoración de la espasticidad secuelar se cuenta con la escala de Ashworth modificada (véase **cap. 72-3** *Síndrome piramidal*).
- *Impersistencia y perseveración motoras:* los pacientes presentan dificultades para mantener una postura o movimiento por un tiempo determinado (impersistencia) o, por el contrario, cuando se les ordena un movimiento lo realizan correctamente pero, al solicitarles otro, repiten el primero numerosas veces (perseveración).
- *Paratonía:* forma de hipertonía muy intensa en la que el paciente opone una resistencia al movimiento pasivo de sus miembros efectuado por el examinador. Más fuerza hace el examinador, mayor resistencia se producirá, de modo involuntario.
- *Catatonía:* el paciente mantiene un miembro en actitud antigravitatoria (a la que ha sido llevado pasivamente) durante un lapso prolongado.
- *Manifestaciones seudoparkinsonianas:* por interrupción de las conexiones con los ganglios basales; hay rigidez en el hemicuerpo contralateral.
- *Manifestaciones seudocerebelosas:* en el hemicuerpo contralateral, por desconexión de las vías frontopontocerebelosas.

LÓBULO PARIETAL

El lóbulo parietal se destaca por su función de **integración**. Trabaja coordinadamente con otras áreas de la corteza cerebral para hacer que los procesos de percepción, pensamiento y movimiento puedan producirse y ser funcionales. Participa especialmente en tres clases de procesos: la integración y el procesamiento de la información sensorial, el procesamiento de la información simbólica y el procesamiento de la información numérica.

Recuerdo anatómico

El lóbulo parietal se extiende desde la cisura de Rolando hasta el surco parietooccipital y por encima de la cisura de Silvio. Las áreas 3, 1 y 2 de Brodmann conforman la corteza primaria sensitiva, que está organizada de forma somatotópica (de manera semejante al homúnculo motor frontal) en la circunvolución o giro poscentral. Esta área recibe información somatosensorial de los núcleos ventral posterolateral y ventral posteromedial del tálamo. Las áreas restantes del lóbulo parietal son de asociación, sensitivas o multimodales (convergen proyecciones asociativas de varias modalidades sensoriales).

El lóbulo parietal es irrigado principalmente por ramas de la arteria cerebral media, la arteria del surco poscentral y parietal posterior, y también por la arteria del surco central.

Manifestaciones clínicas

Alteraciones sensitivas

- *Hemihipoestesia contralateral:* la sensibilidad profunda se altera más que la superficial y, en esta, la sensibilidad termoalgésica está más preservada. Cuando las lesiones son más profundas (subcorticales), se produce el síndrome hemisensitivo contralateral completo.
- *Alteración del sentido de la discriminación táctil.*
- *Parestesias.*
- *Astereognosia:* pérdida del reconocimiento de los objetos por el tacto.
- *Agrafognosia:* pérdida de la capacidad de reconocer letras o números escritos con los dedos por el examinador sobre la piel del paciente.
- *Fenómeno de inatención o "extinción" sensitiva:* cuando se estimulan de forma bilateral y simultánea partes similares del cuerpo, el paciente ignora el estímulo en el hemicuerpo contralateral a la lesión, es decir, solo lo percibe en el lado sano. Sin embargo, cada uno de los estímulos, cuando se aplica por separado a cada lado del cuerpo, es reconocido de manera adecuada.
- *Aloquiria o alestesia:* se caracteriza por la localización, en un punto simétrico, de las sensaciones percibidas en un lugar cualquiera del revestimiento cutáneo. El individuo a quien se pincha el brazo derecho acusa dolor en el punto simétrico del brazo izquierdo (principalmente en las lesiones del lóbulo parietal derecho).
- *Crisis epilépticas* de inicio focal sin alteración de la conciencia sensoriales/sensitivas.

Alteraciones de la praxia

- *Apraxia ideatoria:* lesión en el lóbulo parietal izquierdo.
- *Apraxia ideomotora:* lesión en el lóbulo parietal izquierdo.
- *Apraxia constructiva:* lesión en el lóbulo parietal izquierdo o derecho.
- *Apraxia del vestir:* lesión en el lóbulo parietal derecho.

Alteraciones del esquema corporal

- *Hemiasomatognosia:* se debe a lesiones parietales del hemisferio subdominante o no dominante (derecho). Es la falla en el reconocimiento de un hemicuerpo.
- *Síndrome de negligencia:* síndrome en el cual el paciente falla en responder a un estímulo, en este caso táctil, contralateral a una lesión hemisférica. El paciente ignora el hemicuerpo afectado (negligencia somestésica): no se peina, no se higieniza, no se afeita, no se viste en ese lado. Es más grave y frecuente luego del daño del hemisferio derecho, pero también puede ocurrir en el hemisferio izquierdo.

- *Anosognosia:* falta de reconocimiento, por parte del paciente, de un déficit neurológico que afecta el lado izquierdo de cuerpo. Se produce por lesiones del lóbulo parietal del hemisferio subdominante o no dominante (derecho).
- *Autotopoagnosia:* pérdida de la capacidad de identificar partes del cuerpo. Puede verse con lesiones parietales del hemisferio dominante (izquierdo).
- *Síndrome de Bálint:* trastorno raro que presenta dificultades en la coordinación visual y espacial y tiene tres características cardinales: *ataxia óptica* (el paciente no puede alcanzar objetos utilizando la guía visual a pesar de una agudeza visual y un campo visual normales), *apraxia oculomotora* (es incapaz de dirigir la mirada voluntariamente) y *simultagnosia* (falta de capacidad para percibir más de un objeto a la vez, por ejemplo, cuando se le proporciona una imagen de un bosque con árboles no puede ver el bosque, aunque puede ver cada árbol individualmente). Casi siempre se observan lesiones o cambios atróficos parietooccipitales bilaterales.
- *Síndrome de Gerstmann:* combina desorientación derecha-izquierda, agnosia digital (ausencia de identificación de los dedos), disgrafia y discalculia. Sugiere la disfunción del pliegue curvo o giro angular del hemisferio dominante.

Otras manifestaciones

- *Afasia de conducción:* lesión del fascículo arcuato en el opérculo parietal.
- *Alexia con agrafia:* lesión en el pliegue curvo del hemisferio dominante.
- *Desorientación espacial:* lesión en el hemisferio no dominante.
- *Movimientos seudoatetósicos:* se observan en los dedos de la mano.
- *Hemianopsias y cuadrantopsias contralaterales:* por lesión completa o de los fascículos superiores de las radiaciones ópticas, respectivamente, y que se encuentran profundo dentro del lóbulo parietal; cuadrantopsia, solo si se comprometen los fascículos superiores que llevan la información visual del cuadrante inferior contralateral.

LÓBULO TEMPORAL

Es un integrador de sensaciones, emociones y comportamiento en la medida en que relaciona las experiencias sensoriales del organismo con el significado emocional. Mecanismos similares operan en el lóbulo parietal, pero solo en el lóbulo temporal se relacionan estrechamente con la vida instintiva y emocional. Así, las funciones principales del lóbulo temporal (en especial, la región superior en el hemisferio dominante, el hipocampo y sus partes relacionadas con el sistema límbico) son el **lenguaje**, la **memoria**, el **aprendizaje**, las **emociones,** la **audición** y la **conducta**. Además, tiene **funciones integradoras de las distintas modalidades sensoriales**.

Recuerdo anatómico

El lóbulo temporal se extiende debajo de la cisura de Silvio y hacia atrás, hasta la fisura el surco parietooccipital en la cara hemisférica medial y de su proyección sobre la superficie externa cerebral. En los giros temporales transversos (de Heschl), se localizan las áreas 41 y 42 de Brodmann, sitio del área auditiva primaria; en la cara lateral del giro temporal superior se localiza el área auditiva de asociación que se corresponde con el área 22 de Brodmann. Las áreas 41 y 42 reciben las aferencias talámicas del núcleo geniculado medial. En el sector posterior del área 22 se encuentra el área de Wernicke (**Epónimos**), que desempeña un importante papel en la comprensión del lenguaje. Esta área recibe información de las áreas asociativas auditivas y visuales, y del área de Broca. Las demás áreas temporales son de asociación multimodal. Menos definidas son las áreas receptivas para los impulsos laberínticos (es probable que se encuentren en los bordes de la cisura silviana).

Los sectores medial y basal del lóbulo temporal están irrigados por la arteria cerebral posterior, y la parte superior y lateral, por las ramas temporales de la arteria cerebral media (del polo, anterior, media y posterior).

Manifestaciones clínicas

Trastornos visuales y auditivos

- *Hemianopsia homónima o cuadrantopsia superior homónima:* por lesión completa o de los fascículos inferiores de las radiaciones ópticas (geniculocalcarinas) de la vía visual, respectivamente.
- *Ilusiones auditivas:* el paciente oye los sonidos reales con intensidad mayor o menor; puede haber modificaciones del timbre y de la tonalidad.
- *Alucinaciones auditivas:* el paciente oye sonidos irreales que pueden ser simples (sirenas, silbatos, explosiones, agua que corre, murmullo) o complejas (melodías, voces). Estas últimas se originan con mayor frecuencia en el hemisferio dominante. Pueden ser parte de una crisis epiléptica.
- *Sordera cortical:* se produce por lesión de la corteza auditiva primaria de forma bilateral. Existe una falta de reconocimiento auditivo (verbal y no verbal), aunque la audiometría es normal.
- *Agnosias auditivas:* se producen, en general, por lesiones bilaterales en el tercio medio del giro temporal superior que afectan las conexiones entre la corteza auditiva primaria y las áreas de asociación en la parte posterosuperior del lóbulo temporal. Se distinguen las siguientes variedades:
  - *Sordera verbal pura:* incapacidad de reconocer el significado de la palabra hablada. Se conservan el lenguaje espontáneo, la lectura y la escritura.
  - *Agnosia auditiva para los sonidos:* falta de reconocimiento de estímulos auditivos no verbales (una sirena, el crujido de un papel, etc.).
  - *Amusia:* incapacidad de identificar melodías. Predomina la participación del lóbulo temporal derecho.

Crisis epilépticas del lóbulo temporal

Pueden ser de inicio focal y, posteriormente, generalizarse. Entre las crisis de inicio focales se pueden observar las siguientes variedades:

- **Sin alteración de la conciencia:**
  - *Autonómicas:* pueden presentarse con sensaciones epigástricas, náuseas, vómitos, cólicos abdominales, rubor, palidez, piloerección, transpiración, midriasis, taquicardia, trastornos de la tensión arterial.
  - *Cognitivas:* a) alteraciones del lenguaje; b) dismnésicas: sensaciones de haber experimentado vivencias que ocurren por primera vez (*déjà vu*) o de no haberlas experimentado nunca, aunque sí lo haya hecho (*jamais vu*), sensación de "ensueño" (irrealidad e incoherencia), visión panorámica (se recuerdan extensas vivencias de la historia personal del paciente con gran detalle de imágenes); c) despersonalización, irrealidad, alteración en la percepción del tiempo.
  - *Afectivas:* sensación súbita de miedo, placer, vergüenza, angustia o extrañeza.
  - *Somatosensoriales:* pueden ser auditivas, gustativas u olfatorias. En estas últimas, las crisis de inicio focales sensoriales olfatorias son alucinaciones olfatorias y durante la crisis el paciente percibe olores casi siempre desagradables (*cacosmia*).

También se describieron sensaciones de vértigo. La crisis de inicio focal sin alteración de la conciencia que evoluciona a una crisis focal con alteración de la conciencia, o a crisis generalizada, es lo que antes se denominaba el "aura epiléptica".

- **Con alteración de la conciencia:** la crisis de inicio focal puede, desde su comienzo, tener alteración de la conciencia. Las estructuras que deberían estar involucradas son el tálamo y todas sus conexiones del circuito límbico que este núcleo integra. Los testigos ven al paciente confuso o aturdido y se producen actos motores automáticos complejos (automatismos), como chasquido de labios, deglución, tocarse la ropa o caminar sin propósito. El paciente, en general, no puede recordar lo sucedido durante la crisis epiléptica y, como se involucran áreas motoras, en esos casos lo más adecuado es denominarla epilepsia frontotemporal.

Otras manifestaciones

- *Afasia de Wernicke:* por lesión en el hemisferio dominante.
- *Trastornos de la conducta:* agresividad, impulsividad, irritación, euforia o depresión.
- *Trastornos de la memoria:* se producen por lesiones en el hipocampo que se manifiestan como amnesia verbal (hemisferio dominante) o visuoespacial (hemisferio no dominante).
- *Trastornos del aprendizaje:* por la audición (hemisferio dominante) y visual (hemisferio no dominante).
- *Trastornos vestibulares:* crisis vertiginosas, nistagmo, etc.

Lesiones temporales bilaterales

El *síndrome de Klüver-Bucy* se manifiesta por alteraciones en la alimentación o en la conducta sexual. Conforman este síndrome la hiperoralidad, la hipersexualidad, la pasividad y la agnosia visual. Puede producirse por traumatismos craneoencefálicos, en la encefalitis herpética y en la demencia frontotemporal.

LÓBULO OCCIPITAL

En el lóbulo occipital asientan, básicamente, las **funciones visuales**.

Recuerdo anatómico

El lóbulo occipital está ubicado por detrás del surco parietooccipital. El área 17 de Brodmann es la corteza visual estriada (primaria): procesa el estímulo visual que recibe del núcleo geniculado lateral y proyecta hacia las áreas 18 (paraestriada) y 19 (periestriada) de asociación visual. Esas áreas se conectan entre sí, con el pliegue curvo, con el lóbulo temporal, con las áreas motoras frontales y, por medio del esplenio del cuerpo calloso, con las correspondientes del lado opuesto. La parte superior de la retina (campo visual inferior) está representada en la parte superior del área 17, mientras que la parte inferior de la retina (campo visual superior) lo está en su parte inferior. El nombre "corteza estriada" en el área primaria de la visión deriva de la *estría de Gennari*, una banda distintiva visible a simple vista que representa axones mielinizados provenientes del cuerpo geniculado lateral y que terminan en la capa 4 de la corteza occipital.

Los lóbulos occipitales son irrigados por las arterias cerebrales posteriores. Sin embargo, la punta de los lóbulos occipitales puede recibir irrigación de una rama de la arteria cerebral media (doble irrigación). Por eso, los pacientes que sufrieron un infarto bioccipital por oclusión del tope de la arteria basilar pueden conservar la visión macular (visión en "caño de escopeta").

Manifestaciones clínicas

Defectos campimétricos

- Cuadrantopsias, hemianopsias homónimas **fig. 72-10-3** con respeto o no de la visión central (macular). Esto último se debe a la representación cortical bilateral de la mácula y la doble irrigación del polo occipital.

Alucinaciones visuales

- *Simples:* destellos de luz deformados, blancos o plata o, rara vez, manchas de colores, círculos, puntos, líneas, cuadrados, estrellas, conocidos como *fotopsias* o *fosfenos*. Pueden observarse como fenómenos en la migraña con aura y en la epilepsia de inicio focal sensorial con foco irritativo occipital.
- *Complejas:* animales, objetos o personas, de observación en los cuadros de abstinencia alcohólica y en algunos pacientes con esquizofrenia.

El *síndrome de Bonnet* se produce cuando las alucinaciones visuales aparecen sobre campos ciegos. Quienes lo padecen entienden que las alucinaciones no son reales, sino únicamente visuales y no afectan ninguno de los otros sentidos. Las alucinaciones suelen detenerse cuando el paciente realiza movimientos oculares. De observación en los pacientes con degeneración macu-

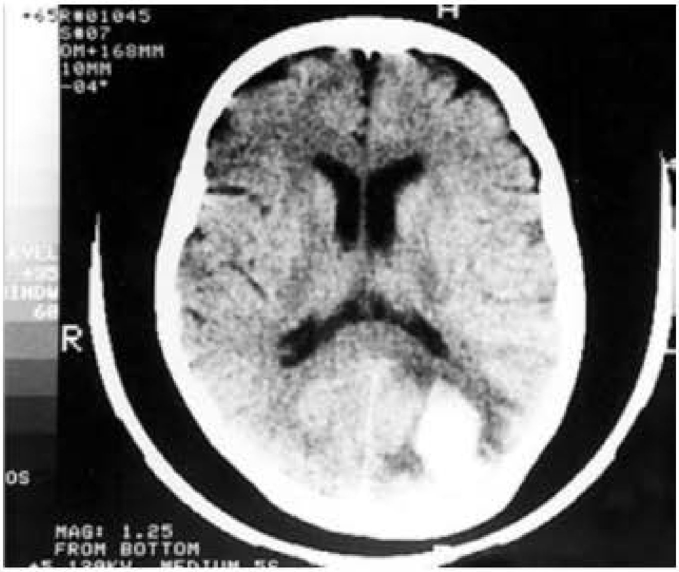


Fig. 72-10-3. Tomografía computarizada de cerebro sin contraste: se observa una lesión espontáneamente hiperdensa (infarto hemorrágico) occipital izquierda, con un halo hipodenso (edema) a su alrededor. El paciente comenzó con cefalea y hemianopsia homónima derecha.

lar relacionada con la edad avanzada y en aquellos con grandes defectos del campo visual. Se asocia con lesiones de cualquier segmento de la vía visual.

Ilusiones visuales

Se presentan como distorsiones de la forma, el tamaño, el movimiento o el color. Algunas de ellas son:

- *palinopsia:* persistencia de la imagen visual luego de la desaparición del objeto
- *micropsia:* los objetos se perciben más pequeños de lo que realmente son
- *macropsia:* los objetos aparecen más grandes de lo normal
- *teleopsia:* el objeto se ve más alejado de lo que está
- *dismorfopsia:* percepción distorsionada de la forma del objeto
- *poliopsia:* percepción de múltiples imágenes en presencia de un único objeto

Trastornos de la percepción de los colores

- *Acromatopsia o monocromatismo:* pérdida de la percepción de los colores. En general hereditaria, el paciente refiere que todo adquiere una misma coloración o tonalidad, habitualmente blanco, negro y toda la escala de grises.
- *Metacromatopsia:* visión de los objetos con un color distinto del verdadero.

Agnosia visual

Al mirar una escena visual, el cerebro procesa muchas modalidades visuales diferentes, por ejemplo, forma, color, ubicación, movimiento e identidad. Este procesamiento ocurre simultáneamente y da lugar a una percepción unificada. Estas diversas modalidades se agrupan en dos categorías amplias, a menudo etiquetadas como "¿qué?" y "dónde?". En "¿qué?", la información se refiere a las propiedades "fijas" de un objeto, como el tamaño, el color y la orientación. En "¿dónde?", la información se refiere a la información espacial sobre un objeto, incluidos la posición, la distancia y el movimiento. Agnosia visual es la inhabilidad de reconocer estímulos visuales debido a una lesión en las áreas de asociación de la corteza visual. Se describen los siguientes subtipos de agnosia visual:

- *Para los objetos:* el paciente no reconoce los objetos (tampoco dibujos ni figuras impresas) mediante la visión. La lesión se encuentra con mayor frecuencia en el lóbulo occipital izquierdo (áreas de asociación).
- *Para los colores:* el paciente no puede identificar los colores visualmente. La lesión se localiza de forma más habitual en el lóbulo occipital izquierdo.
- *Prosopagnosia:* el paciente pierde la habilidad de reconocer los rostros familiares. Puede describir en una persona el color de los ojos, el largo del cabello, si tiene o no bigote. No obstante, no puede reconocer a sus familiares o amigos. Se debería a lesiones bilaterales temporooccipitales, en especial del giro fusiforme, o en el hemisferio subdominante posterior, a menudo bilaterales.
- *Simultagnosia:* se caracteriza por la incapacidad de interpretar visualmente y al mismo tiempo el significado completo de un objeto o de un dibujo con varios componentes, a pesar de la identificación adecuada de cada uno de ellos por separado. Se pone en evidencia cuando se le dibuja al paciente en una hoja un círculo y se le pide que haga otro alrededor sin tocar sus contornos: el paciente superpone ambos círculos, pues no puede reconocerlos al mismo tiempo.
- *Topográfica:* el paciente pierde el sentido de la orientación. Para evaluarla, se recurre a varias pruebas: 1) se le hace dibujar o copiar flechas (símbolo de la dirección): el paciente no puede realizarlo; 2) en un mapa mudo debe marcar, por ejemplo, el recorrido desde su casa hasta el trabajo: no puede efectuar esta tarea, aunque sí puede describirlo verbalmente. Tampoco puede orientarse en lugares que ya le son conocidos. La lesión suele ser occipital derecha.

Alexia sin agrafia

Estos pacientes son capaces de escribir un párrafo, pero cuando se les pide que lo lean, no pueden hacerlo. Este trastorno se produce cuando la lesión afecta la corteza visual izquierda (dominante) o el esplenio del cuerpo calloso. Como resultado del daño de la corteza visual izquierda, hay una hemianopsia homónima derecha y el material escrito en la mitad derecha del campo visual no se procesa. El material escrito presentado en la mitad izquierda del campo visual se procesa en la corteza visual derecha. Debido a la lesión del esplenio (que normalmente conecta las cortezas visuales de ambos lados), la información de la corteza visual derecha no puede transmitirse a la corteza visual izquierda (dominante) y, por lo tanto, está desconectada del pliegue curvo (comprensión de la palabra escrita). Este trastorno suele producirse por un infarto en el territorio de la arteria cerebral posterior izquierda.

Lesiones occipitales bilaterales

- *Ceguera cortical:* por lesiones bilaterales occipitales (destrucción bilateral del área 17) hay una pérdida de la visión completa, con conservación de los reflejos pupilares (la vía refleja se integra en el mesencéfalo) y no se obtiene el nistagmo optocinético. El *síndrome de Anton* es una anosognosia (falta de reconocimiento por parte del paciente de un déficit neurológico) visual. El paciente niega la pérdida visual que se produce por ceguera cortical (lesión occipital bilateral) y fabula con respecto a su trastorno. La lesión compromete áreas estriadas y de asociación visual.
- El *síndrome de Bálint* consiste en el deterioro psíquico de la fijación visual y alteración de la atención visual. El paciente no puede alcanzar objetos utilizando la guía visual a pesar de tener una agudeza y un campo visual normales (ataxia óptica) y tiene incapacidad de dirigir la mirada voluntariamente (apraxia óptica). Solo puede ver el objeto, sin mover los ojos de este, pero no alcanzarlo ni tomarlo y no puede dirigir la mirada hacia un punto del campo visual, pese a que la motilidad ocular está conservada. Se asocia con ataxia óptica y trastornos de la atención. Se debe a lesiones parietooccipitales bilaterales relacionadas con un trastorno frontal.

SÍNDROME DE DESCONEXIÓN HEMISFÉRICA

Los hemisferios cerebrales están unidos entre sí por las fibras comisurales interhemisféricas (el cuerpo calloso es la más importante), necesarias para la coordinación entre ambos hemisferios. Los síndromes de desconexión en general reflejan circunstancias en las que las distintas regiones todavía tienen sus especializaciones funcionales, excepto en los dominios que dependen de las interconexiones entre las dos regiones.

Se pueden producir por tumores del cuerpo calloso y ataques cerebrovasculares en los territorios de las arterias cerebral anterior y posterior (que irrigan el cuerpo calloso). Cuando ha ocurrido la desconexión hemisférica, esta afecta los comportamientos relacionados con los sistemas sensoriales y motores. Los sistemas afectados en los pacientes diestros se enumeran a continuación:

Olfato: el sistema olfativo no se cruza a través de los hemisferios como los otros sentidos, lo que significa que la entrada izquierda va al hemisferio izquierdo y la entrada derecha, al hemisferio derecho. Las fibras en la comisura anterior controlan las regiones olfativas en cada hemisferio. Un paciente que carece de una comisura anterior no puede nombrar los olores que ingresan en la fosa nasal derecha o usar la mano derecha para recoger el objeto correspondiente al olor porque el hemisferio izquierdo, encargado del lenguaje y el control de la mano derecha, está desconectado de la información sensorial.

Visión: la información de un campo visual viaja al hemisferio contralateral. Por lo tanto, en un paciente con una comisurotomía, la información visual presentada en el campo visual izquierdo que viaja al hemisferio derecho se desconectaría de la producción verbal, ya que el hemisferio izquierdo es responsable del habla.

Somatosensorial: si los dos hemisferios están desconectados, las funciones somatosensoriales de los hemicuerpos izquierdo y derecho del cuerpo se vuelven independientes. Por ejemplo, cuando se coloca algo en la mano izquierda de un paciente con los dos hemisferios desconectados y con los ojos vendados, la mano izquierda puede elegir el objeto correcto dentro de un conjunto de objetos, pero la mano derecha no puede hacerlo.

Audición: aunque la mayor parte de las aferencias sensoriales auditivas provienen de un oído, también recibe algunas aferencias del oído opuesto. Por lo tanto, los efectos de desconexión parecen ser menores en la audición en comparación con los otros sistemas. Sin embargo, los estudios han demostrado que cuando los hemisferios están desconectados, el individuo no escucha nada desde la izquierda y solo escucha desde la derecha.

Movimientos: la apraxia y la agrafia pueden presentarse cuando se inhibe la respuesta a cualquier instrucción verbal mediante el movimiento o la escritura en la mano izquierda porque esta mano no puede recibir las instrucciones del hemisferio derecho.

Véase **Bibliografía** cap. 72-10 *Síndromes lobares.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 72-10 *Síndromes lobares.*

Véase **Autoevaluación** cap. 72-10 *Síndromes lobares.*

72-11

Afasias, apraxias y agnosias

Alejandra Báez, Alejandra González Roffo y Eleonora R. A. Bagg

INTRODUCCIÓN

La descripción de las afasias, de las apraxias y de las agnosias ha demostrado la especialización de ciertas regiones de la corteza cerebral y la dominancia de un hemisferio para las formas más elaboradas de la actividad cerebral del hombre. Se ha establecido, mediante hallazgos clínicos y trabajos experimentales, que los dos hemisferios cerebrales no son semejantes en ciertas funciones. Aunque sí lo son los sistemas de proyección de las vías motoras y sensitivas, cada hemisferio está especializado y domina al otro en funciones específicas.

La función del lenguaje está localizada en el hemisferio dominante, que se correlaciona a menudo con la preferencia manual. En casi todos los diestros y en el 60% de los zurdos, el hemisferio dominante es el izquierdo. En el resto de los zurdos domina el hemisferio derecho o es bilateral. El hemisferio no dominante (por lo general, el derecho) está más especializado para el control de las funciones visuoespaciales.

Cuando se planifica la realización de un procedimiento neuroquirúrgico en un paciente (especialmente para cirugía de la epilepsia), es imprescindible establecer cuál es el hemisferio dominante para el lenguaje. Esto se hace mediante la administración intracarotídea de amital sódico (prueba de Wada), que provoca una depresión funcional y solo produce una afasia (trastorno del lenguaje) al inyectar en la carótida correspondiente al hemisferio dominante.

AFASIAS

El **lenguaje** constituye el soporte privilegiado del pensamiento humano: es la comprensión y la comunicación de ideas abstractas. La corteza motora (área 4 de Brodmann), que está conectada con los núcleos motores del tronco cerebral (nervios craneales V, VII, IX, X y XII), participa en la producción del habla. La corteza motora suplementaria (área 6) está relacionada con los mecanismos para secuenciar y coordinar los sonidos. La habilidad de pensar las palabras correctas, de programar y coordinar la secuencia de las contracciones musculares necesarias para producir sonidos inteligibles y de ensamblar palabras en frases que tengan un significado depende de la corteza frontal asociativa (área de Broca, 44 y 45) en la circunvolución frontal inferior, situada justamente anterior a la corteza motora que controla los labios y la lengua (**fig. 72-11-1**). La habilidad para comprender el lenguaje depende del área de Wernicke (**Epónimos**). Esta se halla en la parte posterior de la primera circunvolución temporal, dentro de la corteza asociativa auditiva (área 22).

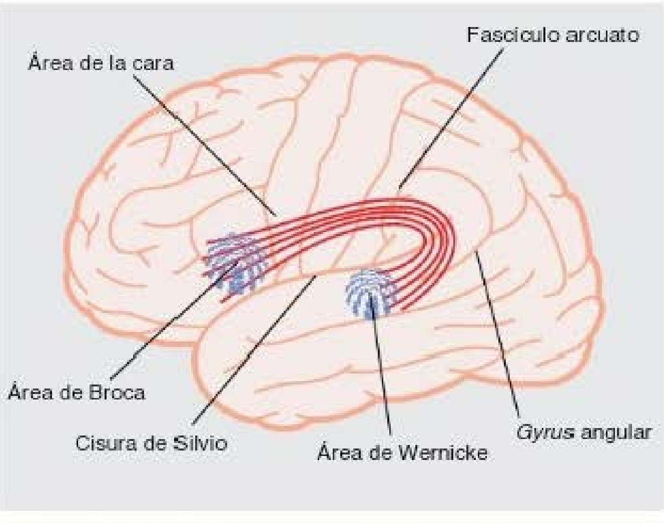


Fig. 72-11-1. Áreas anatómicas del lenguaje.

El fascículo arcuato provee una vía crucial asociativa dentro de la sustancia blanca hemisférica, que conecta el área de Wernicke con la de Broca. Dado que el fascículo arcuato conecta el área de la comprensión del lenguaje con el área responsable de su producción, el daño de este tracto de sustancia blanca provoca alteraciones en la repetición, como se verá más adelante.

Definición

La **afasia** es un impedimento del lenguaje que afecta la producción o la comprensión del habla y la capacidad de leer o escribir como resultado de una lesión cerebral. La lesión más frecuente es el ataque cerebrovascular, en particular en los adultos mayores, pero hay otras lesiones cerebrales que pueden ocasionar afasia, como los traumatismos craneoencefálicos, los tumores cerebrales o las infecciones. Existen diferentes tipos de afasia: global, de Broca, de Wernicke, primaria progresiva, anómica y mixta sin fluidez, cuyas características singulares se verán más adelante.

Por otra parte, y debido a su uso incorrecto, el término **disfasia** merece un comentario especial. La disfasia, también denominada trastorno específico del lenguaje, se define como una alteración en el desarrollo del lenguaje que se da sin verse afectados los demás factores evolutivos. Se trata de una alteración en el lenguaje que se manifiesta desde el inicio del desarrollo lingüístico, que aparece con retraso y afecta a la persona de forma duradera, con menor o mayor gravedad. Se la considera así una dificultad innata de la persona.

Fisiopatología

En la corteza cerebral del hemisferio dominante existen cuatro áreas que corresponden a: 1) el **área motora de la palabra**, situada en el pie de la tercera circunvolución frontal; 2) el **área motora de la escritura**, en el pie de la segunda circunvolución frontal, por delante del área motora de los dedos; 3) el **área de la comprensión de la palabra hablada** (área auditiva verbal), que pertenece a la corteza de asociación, específicamente auditiva, situada en la parte posteroinferior de la corteza auditiva primaria (zona de proyección de la vía auditiva) de la primera circunvolución temporal; 4) el **área de la comprensión de la palabra escrita** (área visual verbal), en el giro angular alrededor del final del primer surco temporal. Estas áreas están relacionadas entre sí por haces asociativos y con áreas motoras y sensoriales.

Etiología

Las afasias pueden ser permanentes o transitorias, según la causa que las origina. Las causas de ***afasia permanente*** son:

- *Infartos cerebrales isquémicos* (los más frecuentes) o *hemorrágicos*: de instalación casi siempre brusca, por fenómenos trombóticos o embólicos (tromboembolia y cardioembolia).
- *Hemorragias intraparenquimatosas cerebrales.*
- *Procesos expansivos* que van desde el lóbulo frontal hasta el lóbulo temporal y parietal adyacente en el hemisferio dominante y que los compromete individualmente o por extensión (tumores infiltrantes), en general de instalación progresiva.
- *Procesos degenerativos*: atrofias cerebrales (enfermedad de Alzheimer, demencia frontotemporal, complejo de Pick). En el complejo de Pick se incluye la afasia progresiva primaria.
- *Traumatismo craneoencefálico*: como consecuencia de contusiones o hematomas intracraneales.
- *Infecciones*: absceso cerebral, encefalitis (en particular, la herpética).

Las causas de ***afasia transitoria*** son:

- *Ataque isquémico transitorio:* déficit neurológico focal que se resuelve por completo en menos de una hora, relacionado con isquemia encefálica o retiniana y sin evidencia de infarto agudo en la resonancia magnética con secuencia de difusión.
- *Crisis epiléptica de inicio focal:* puede observarse detención de la palabra, repetición de una sílaba o de una palabra; las crisis suelen durar unos minutos y acompañarse de otros componentes motores.
- *Migraña con aura:* afasia global de minutos de duración (≤ 30 minutos) que puede ser el pródromo de la crisis migrañosa.

Clasificación, tipos y evaluación del paciente afásico

Existen varios tipos de afasia que aparecen como consecuencia de lesiones en diversas áreas del lenguaje o sus conexiones (**fig. 72-11-2**). Para evaluar a un paciente con afasia, se requiere que este tenga un nivel de conciencia normal y una función sensorial normal (no debe ser sordo, ciego ni mudo, ni padecer déficits intelectuales congénitos [oligofrenia]). La exploración del lenguaje comprende la **expresión** y la **comprensión** en el **lenguaje oral** y en el **escrito**. También evalúa los aspectos específicos de la actividad del lenguaje como el dominio de los conjuntos verbales y la capacidad de abstracción y de manejo de los conceptos. Se evalúan, además, la fluencia o fluidez, articulación de la palabra, comprensión, repetición, nominación, escritura, lectura y exploración del cálculo (véase **cap. 71-8** *Lenguaje*). El examinador escucha primero el

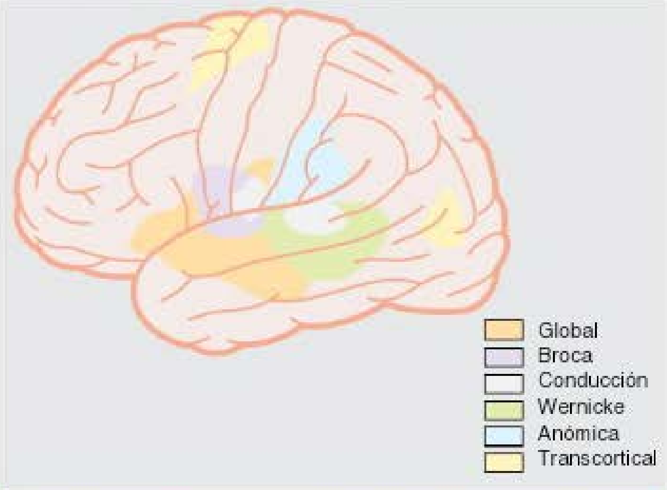


Fig. 72-11-2. Diagrama que muestra los sitios de lesión que producen los diferentes tipos de afasias.

lenguaje espontáneo del paciente y luego explora aspectos específicos. En un primer acercamiento se puede categorizar el lenguaje del paciente como:

- *Fluente:* más de 50 palabras por minuto, no hay esfuerzo para hablar, ausencia de disartria, frases de longitud normal, entonación normal.
- *No fluente:* se caracteriza por una producción deficiente de palabras (menos de 50 por minuto), con esfuerzo para hablar, mala articulación, falta de entonación y de los aspectos melódicos del lenguaje, agramatismo.

Cuando se exploran con más detalle la nominación, la comprensión y la repetición, surgen los tipos de afasias que se esquematizan en la **figura 72-11-3**.

El examinador **debe tener experiencia** en el tema; si no, incurrirá en errores diagnósticos y pronósticos que repercutirán negativamente en el paciente, los familiares y los cuidadores.

Afasia global (no fluente)

Esta es la forma más grave de afasia y se aplica a los pacientes que pueden producir pocas palabras reconocibles y entender poco o nada del lenguaje hablado. Es no fluente y la repetición y la comprensión están gravemente comprometidas. Las personas con afasia global no pueden leer ni escribir. La afasia global a menudo se ve inmediatamente después de que el paciente ha sufrido un ataque cerebrovascular y puede mejorar rápido si el daño no ha sido demasiado extenso. Sin embargo, con un daño cerebral importante, la discapacidad será grave y duradera. Están afectadas las áreas centrales del lenguaje que comprenden el área de Broca en el lóbulo frontal, el área de Wernicke en el lóbulo temporal y el fascículo arcuato que las intercomunica. Las grandes lesiones en el hemisferio dominante que involucren estas tres áreas, a menudo por oclusión de la carótida interna o de la arteria cerebral media homolateral, pueden originar una afasia global (**caso clínico 72-11-1**).

Afasia de Broca (no fluente)

Se la define como no fluente debido a la calidad del discurso, interrumpido y dificultoso, con algunas parafasias. El paciente tiene dificultades en la denominación, incluso, de objetos simples. La repetición está alterada, pero la comprensión del lenguaje es normal. La persona puede entender lo que se habla relativamente bien y ser capaz de leer, pero la escritura (paragrafias) y la lectura están limitadas. El paciente se da cuenta de su déficit y se preocupa por él. La mayoría de las lesiones del área de Broca también involucran la corteza motora adyacente. Por este motivo, los pacientes se encuentran también hemipléjicos (con el brazo más afectado que la pierna). Este tipo de afasia se produce con frecuencia por ataques cerebrovasculares que afectan el territorio de la arteria cerebral media, que causan una lesión en la circunvolución frontal inferior del hemisferio dominante (área de Broca).

Afasias transcorticales mixtas, motoras y sensorial

Estas afasias son poco frecuentes. En las transcorticales mixtas y motoras no hay fluencia, mientras que la sensorial es fluente. La comprensión está alterada en las formas mixtas y sensorial, mientras que en la motora se halla conservada. La repetición está conservada en todas ellas. Según la localización precisa de la lesión, estas afasias serán fluentes o no fluentes y la comprensión estará alterada o conservada. Se producen por lesiones en los territorios limítrofes de las arterias cerebral anterior, media y posterior. También se describieron lesiones en el tálamo y en el putamen que originan afasias clínicamente similares a las transcorticales sensoriales y motoras.

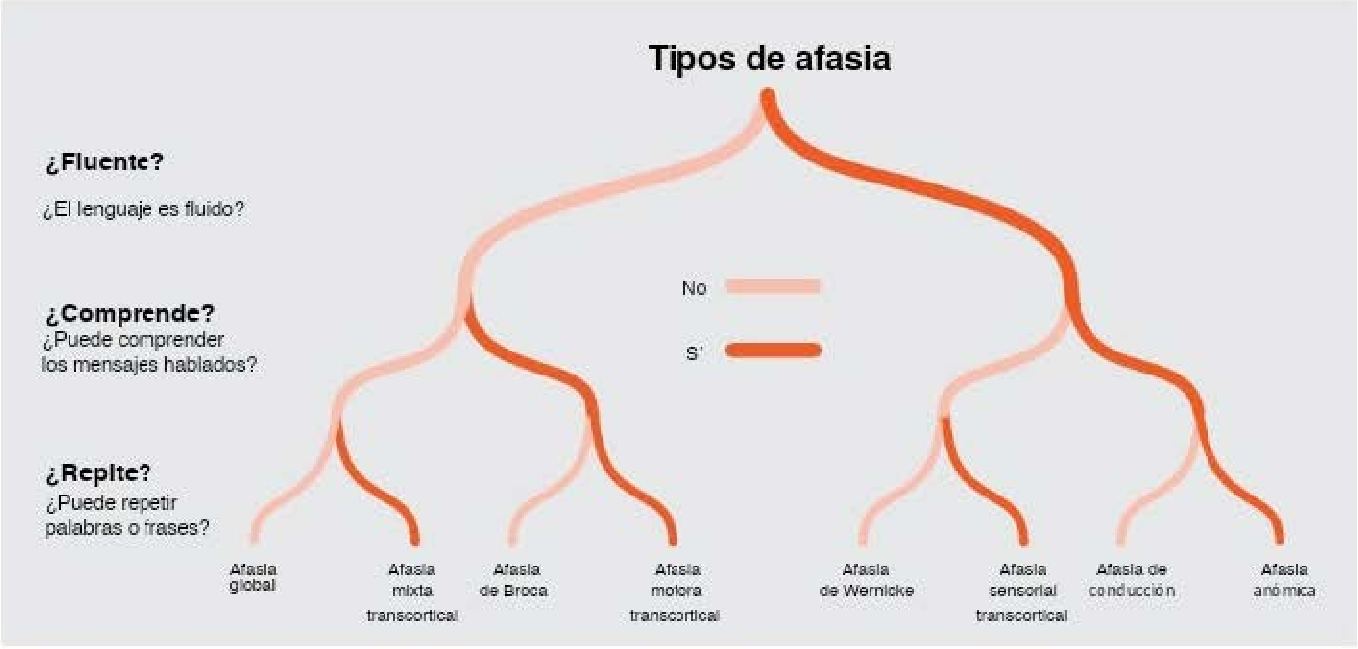

Tipos de afasia
¿Fluente?
¿El lenguaje es fluido?
¿Comprende?
¿Puede comprender los mensajes hablados?
¿Repite?
¿Puede repetir palabras o frases?
No
Sí
Afasia global
Afasia mixta transcortical
Afasia de Broca
Afasia motora transcortical
Afasia de Wernicke
Afasia sensorial transcortical
Afasia de conducción
Afasia anómica

Fig. 72-11-3. Tipos de afasia (adaptada de *Aphasia.org*).

CASO CLÍNICO 72-11-1

Policarpo, de 74 años, comienza de forma súbita con parestesias en el hemicuerpo derecho, torpeza motora en el brazo derecho y dificultades en la marcha y en la comprensión del lenguaje. Presenta antecedentes de tabaquismo (30 cigarrillos/día), hipertensión arterial tratada con bloqueantes del calcio e hipercolesterolemia medicada con estatinas. Hace unos 20 días sufrió un IAM extenso de la cara anterior. En el examen físico neurológico se encuentra: paciente vigil, apertura ocular espontánea, pupilas isocóricas reactivas, desviación conjugada de la mirada hacia la izquierda, asimetría facial con borramiento del surco nasogeniano derecho, paresia braquiocrural derecha 3/5, reflejos osteotendinosos vivos a la derecha con reflejo plantar extensor (Babinski; **Epónimos**), taxia y sensibilidad no evaluables por falta de colaboración del paciente; lenguaje (paciente diestro): dificultades en la expresión y comprensión del lenguaje hablado, no repite ni nomina correctamente, la fluencia está disminuida. En el examen físico general se constata una TA de 195/110 mm Hg. El ECG muestra una fibrilación auricular de alta respuesta ventricular.

¿Qué topografía cerebral le sugiere el examen físico?
¿Son importantes los antecedentes del paciente?
¿Qué estudio complementario solicitaría en primera instancia?

Comentario

Los hallazgos clínicos sugieren una topografía corticosubcortical frontotemporal izquierda: presenta paresia faciobraquiocrural derecha y afasia global. Los antecedentes del paciente (tabaquismo, dislipidemia, HTA) y la forma de presentación (brusca) orientan hacia una patología de origen vascular. Debe solicitarse en primera instancia una tomografía computarizada cerebral sin contraste, para realizar el diagnóstico diferencial entre la isquemia y la hemorragia. Dado el antecedente de IAM reciente y extenso, el paciente podría tener un trombo intracardíaco que, sumado a la arritmia aguda, provoque una embolia en el territorio de la arteria cerebral media. El paciente es de alto riesgo y debe ser monitoreado en la unidad de terapia intensiva. La TC inicial fue normal, pero después de 48 horas mostró la lesión correspondiente (**fig. 1**).

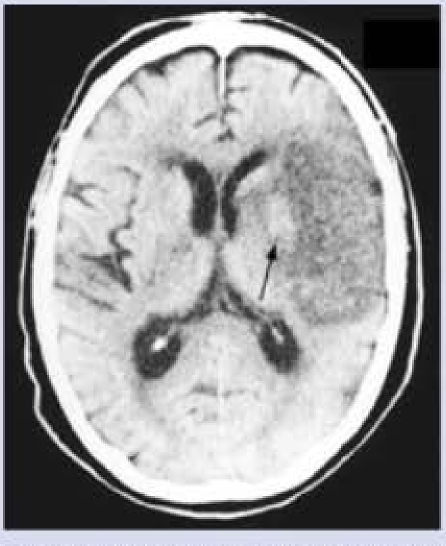


Fig. 1. Tomografía computarizada cerebral sin contraste a las 48 horas del inicio del cuadro. Se observa una extensa lesión hipodensa corticosubcortical frontotemporal izquierda (territorio de la cerebral media). Presenta efecto de masa (edema) sobre el asta lateral de los ventrículos laterales y un área hiperdensa heterogénea intralesional (*flecha*) por probable transformación hemorrágica.

Afasia de Wernicke (fluente)

En esta forma de afasia se ve afectada principalmente la capacidad de comprender el significado de las palabras habladas, mientras que la facilidad para producir un habla conectada no se ve muy afectada. Por lo tanto, la afasia de Wernicke se conoce como “afasia fluente”. Sin embargo, el discurso está lejos de ser normal. Las oraciones no se unen y se entrometen palabras irrelevantes (intrusiones), lo que constituye en los casos severos una franca *jergafasia* (emisión de un lenguaje anormal sin defectos de articulación, pero con errores sintácticos, deformación y sustitución de las palabras por otras). Muy a menudo, la lectura y la escritura están seriamente comprometidas. Estos pacientes no parecen preocupados o conscientes de su déficit. Este tipo de afasia suele producirse como resultado de un ataque cerebrovascular, isquémico o hemorrágico; también por tumores primarios gliales. Se debe a una lesión en la circunvolución temporal superior posterior o cercana (área de Wernicke). Como esta parte de la corteza no es adyacente a la corteza motora, no suele haber trastornos motores.

Afasia anómica

Este término se aplica a las personas que quedan con una incapacidad persistente para proporcionar las palabras de las cosas de las que quieren hablar, en particular los sustantivos y verbos significativos. Como resultado, mientras que el habla es fluida tanto en su producción como gramaticalmente, el discurso está lleno de circunloquios vagos y expresiones de frustración. Entienden bien el lenguaje hablado y en la mayoría de los casos leen adecuadamente. La dificultad para encontrar las palabras se hace evidente tanto en la escritura como en el habla. Se observa en diversas condiciones, incluidas las encefalopatías tóxicas y metabólicas. La presencia de afasia anómica tiene escaso valor para localizar el área de disfunción. Muchos pacientes con este tipo de afasia han sufrido lesiones en el hemisferio dominante, cerca del giro angular (pliegue curvo) o en la confluencia temporoparietal. No obstante, las lesiones focales difusas en el hemisferio dominante o, en algunos casos, en el hemisferio no dominante pueden provocar afasia anómica.

Afasia progresiva primaria

La afasia progresiva primaria es un síndrome neurológico en el que las capacidades del lenguaje se deterioran de manera lenta y progresiva. A diferencia de otras formas de afasia, que son el resultado de un ataque cerebrovascular o de una lesión cerebral, la afasia progresiva primaria es causada por enfermedades neurodegenerativas, como la enfermedad de Alzheimer o la demencia frontotemporal. Se produce por el deterioro del tejido cerebral en los dominios para el habla y el lenguaje. Aunque los primeros síntomas son las dificultades para hablar y el lenguaje, otros están asociados con la enfermedad subyacente, como la pérdida de la memoria, que a menudo es más tardía.

Afasia de conducción

Este tipo de afasia es poco frecuente. El lenguaje es fluente y se utilizan parafasias. La comprensión está intacta, pero la repetición se halla muy alterada. También está afectada la denominación, pero el paciente puede elegir la opción correcta en una lista. Se produce por una lesión del fascículo arcuato (que es parte del fascículo longitudinal superior), en la sustancia blanca subyacente (opérculo temporoparietal) en la confluencia de los giros angular y supramarginal. Esta lesión desconecta el área de Broca del área de Wernicke.

Otras variedades de afasia

Además de los síndromes anteriores, hay muchas otras combinaciones posibles de déficits que no encajan exactamente en las categorías mencionadas. Algunos de los componentes de un síndrome de afasia compleja también pueden ocurrir de forma aislada. Este puede ser el caso de los trastornos de la lectura (alexia) o los trastornos que afectan tanto la lectura como la escritura (alexia y agrafia) después de un ataque cerebrovascular. Muchas veces acompañan a la afasia problemas graves en el cálculo; sin embargo, en algunos casos, los pacientes conservan un cálculo excelente a pesar de la pérdida del lenguaje.

Agrafia

La habilidad para escribir puede ser afectada por lesiones en múltiples localizaciones, entre ellas, la corteza cerebral y las vías motoras descendentes. En las agrafias primarias hay una inhabilidad para construir letras, pero no alteraciones en el habla o visuales. Habitualmente se observa con la afasia, la disartria, la agnosia, etc., o las acompaña. La agrafia puede ser causada por ataques cerebrovasculares, traumatismo craneoencefálico y enfermedades neurodegenerativas (demencias). Si bien las regiones del cerebro asociadas con la escritura a mano son 12, se distinguen cuatro: giros frontales medio y superior, fuera del área de Broca; giros angular y supramarginal; y cortezas primarias sensitiva y motora.

Alexia

Las alexias pueden presentarse como:

- *Alexia con agrafia:* suele observarse en las lesiones del área de asociación parietotemporal del hemisferio dominante, sobre todo en el giro supramarginal. Esta zona también produce anomia y el síndrome de Gerstmann.
- *Alexia sin agrafia:* estos pacientes son capaces de escribir un párrafo pero, cuando se les pide que lo lean, no pueden hacerlo. Este trastorno se produce cuando hay una lesión de la corteza visual izquierda (dominante) y del esplenio (tercio posterior) del cuerpo calloso. Como resultado del daño de la corteza visual izquierda, existe una hemianopsia homónima derecha y el material escrito en la mitad derecha del campo visual no se procesa. El material escrito presentado en la mitad izquierda del campo visual se procesa en la corteza visual derecha. Debido a la lesión del esplenio (que normalmente conecta las cortezas visuales de ambos lados), la información de la corteza visual derecha no puede transmitirse a la corteza visual izquierda (dominante) y, por lo tanto, está desconectada del giro supramarginal (comprensión de la palabra escrita). Este trastorno suele deberse a un infarto en el territorio de la arteria cerebral posterior izquierda.
- Se denomina "alexia afásica" a la dificultad de la lectura en las afasias.

Diagnóstico

Para el estudio diagnóstico de las afasias se realizan una anamnesis y un examen físico y neurológico exhaustivos y existen numerosas pruebas para su evaluación específica, como el test de Boston. Es necesario solicitar estudios complementarios adicionales según la patología sospechada: tomografía computarizada de cerebro sin contraste como primera aproximación diagnóstica o, de preferencia, resonancia magnética de cerebro para procesos vasculares isquémicos o hemorrágicos, lesiones por traumatismo craneoencefálico (contusiones y hemorragias) y procesos expansivos (tumores y abscesos cerebrales); punción lumbar (encefalitis); eco-Doppler de vasos del cuello (ataque isquémico transitorio o ataque cerebrovascular isquémico); electroencefalograma (crisis epiléptica). En un segundo tiempo, y una vez identificado el déficit afásico u otros, se realiza una resonancia magnética funcional.

APRAXIAS

Se denomina praxia a la habilidad para cumplir movimientos adaptados a un fin determinado. Cada acto está compuesto por una serie de actos más simples (engrama motor) que deben realizarse en una secuencia determinada para efectuar el movimiento correcto. Cuando esto ocurre, se describe como **eupraxia**.

Para llevar a cabo un acto en el que, por ejemplo, se utilice un objeto, se requiere: 1) identificar el objeto (gnosia), 2) saber para qué se utiliza, 3) decidir su utilización, 4) evocar el engrama motor y 4) ejecutar el acto. Si hay un trastorno desde la etapa 2 en adelante, se produce una **apraxia**.

Definición

La **apraxia** es la dificultad manifiesta o la incapacidad para llevar a cabo el gesto como elemento de acción o de representación cuando no existen alteraciones motoras o sensitivas que lo justifiquen, en un paciente lúcido y capaz de comprender las consignas. Para evaluarla es necesario que las funciones motoras, sensoriales y cognitivas estén intactas y haya total colaboración por parte del paciente. Un paciente con afasia, agnosia (falta de reconocimiento, véase más adelante), demencia, ataxia o paresia no podrá ser evaluado en esta función.

Etiopatogenia

La praxia se localiza (en las personas diestras y en la mayoría de los zurdos) en el hemisferio cerebral izquierdo. El área de la identificación de los objetos está situada en la región temporal-giro angular. Esta zona activa el área de la evocación del engrama motor, en la región parietal-giro supramarginal. A su vez, esta se conecta con el área premotora y con la corteza motora izquierda y, por intermedio del cuerpo calloso, con sus homólogas del lado derecho, con lo cual se ejecuta el acto propuesto. El compromiso de estas áreas o conexiones produce una apraxia. La etiología y la metodología diagnóstica de las apraxias son similares a las de las afasias.

Exploración

Las manifestaciones de la apraxia pueden llamar la atención en la vida cotidiana de un paciente: dificultades al vestirse, en las actividades domésticas, en la escritura, incapacidad de abrir una puerta, cerrar una canilla o manejar un automóvil. En realidad, la conservación relativa de los gestos automáticos y cotidianos oculta a menudo la apraxia. Su descubrimiento durante el examen se facilita por el carácter arbitrario y fuera de situación de los gestos solicitados. La exploración debe hacerse de manera metódica. En el curso de las pruebas no solo se tendrá en cuenta el resultado final (correcto o incorrecto), sino también la forma de desempeñarse y la diferencia entre la realización del acto a la orden verbal, de manera espontánea o por imitación del examinador cuando el paciente no puede realizarlo solo (véase **cap. 71-6** *Praxia*).

Clasificación y tipos

La **apraxia ideomotora** es la inhabilidad para dar respuestas motoras a órdenes verbales, cuando esas respuestas se han realizado antes de forma espontánea (p. ej., se le dice al paciente que deje de mostrar los dientes, aunque esto puede hacerlo espontáneamente). El individuo tiene el engrama motor del acto que va a realizar, pero el sector corporal involucrado no puede ejecutarlo. Se manifiesta en los gestos que no implican la utilización de un objeto. Es incapaz de ejecutar una orden o de hacer la mímica de la utilización de un objeto. Tampoco puede llevar a cabo actos por imitación del examinador. La formulación del gesto es amorfa, la orientación con respecto al cuerpo y al espacio es defectuosa: no se parece al acto que va a cumplir. Si se le da el objeto real que debe usar (p. ej., un cepillo y se le pide que muestre cómo se peina el cabello), mejora su desempeño. En general, la apraxia ideomotora es bilateral y resulta de una lesión en el lóbulo parietal izquierdo. De manera excepcional, este tipo de apraxia puede ser unilateral izquierda, como consecuencia de una lesión que interrumpe las vías que, por el cuerpo calloso, unen el lóbulo parietal izquierdo con su homólogo en el hemisferio derecho.

La **apraxia ideatoria** se caracteriza por una anomalía en la concepción de los movimientos (no tiene el engrama motor). El paciente tiene dificultad para ordenar los diferentes componentes de un acto complejo en la secuencia correcta, aunque puede llevar a cabo cada uno de ellos de manera adecuada. Se manifiesta durante la utilización de los objetos en los actos simples (como usar un lápiz) o más complejos (como encender una vela). En este tipo de apraxia, a diferencia de la anterior, la utilización de objetos reales no mejora el desempeño. Puede llegar a realizar el acto por imitación del examinador. Existe un esbozo del acto por realizar, aunque es incorrecto y no llega al fin propuesto. La apraxia ideatoria es bilateral. En general se asocia con una importante apraxia ideomotora. La topografía lesional se ubica en el lóbulo parietal izquierdo.

En la **apraxia del vestir** el paciente altera la secuencia del manejo correcto de las prendas de vestir. Se la observa cuando se pone la camisa, hace el nudo de la corbata, se ata los cordones de los zapatos. Por lo general, se debe a una lesión parietal en el hemisferio derecho.

La **apraxia de la construcción** aparece en las actividades gráficas y en ciertas pruebas que exigen el manejo de las relaciones espaciales. La escritura está alterada, con un uso defectuoso de la página y el espaciado desigual entre las letras y las palabras. En el dibujo se manifiesta la imposibilidad de conferir a los elementos gráficos relaciones espaciales correctas. Se puede observar en lesiones parietales del hemisferio derecho o izquierdo. En las lesiones del hemisferio izquierdo, la alteración de las relaciones espaciales es total y se observa una facilitación por la presencia de un modelo de referencia. En las lesiones del hemisferio derecho, la realización no mejora por la presencia del modelo (se debería a la negligencia o inatención del espacio izquierdo, a causa de una agnosia visuoespacial izquierda, por lo que no se puede mantener un sistema de referencia estable) (**fig. 72-11-4**).

En la **apraxia bucolinguofacial** el paciente no puede realizar movimientos faciales, de los labios y la lengua cuando se le ordena. Tiene dificultades para tragar, toser o protruir la lengua de forma voluntaria, pero puede efectuar esos movimientos de manera automática. La producen lesiones en ambos opérculos frontales.

La **apraxia para caminar** consiste en la dificultad para realizar este acto, sobre todo en la iniciación del movimiento. Es causada por lesiones frontales subcorticales (hidrocéfalo del adulto) y paracentrales bilaterales.

En la **apraxia oculomotora** el paciente puede dirigir la mirada hacia un punto de forma espontánea, pero no cuando se le ordena. La lesión causante involucra ambas vías oculomotoras supranucleares descendentes.

La **apraxia melocinética o cinética** se manifiesta por la imposibilidad de realizar movimientos rápidos, complejos y en serie. Se pone de manifiesto por la imposibilidad para realizar movimientos rápidos y seriados, como presionar repetidamente un botón o tocar el piano. Esta apraxia es unilateral y causada por lesiones del área frontal premotora.

Otras apraxias

- ***Apraxia callosa:*** resulta afectada la vía de asociación a través del tercio anterior del cuerpo calloso; el he-

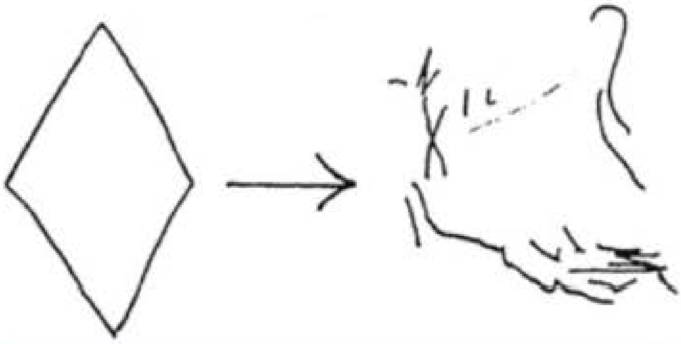


Fig. 72-11-4. Apraxia de construcción: paciente de 82 años con infartos temporoparietales posteriores bilaterales (intento de copia de una figura geométrica).

misferio derecho queda desconectado y esto se manifiesta por una apraxia del lado izquierdo.

- ***Conflicto intermanual:*** debido a lesiones que afectan el cuerpo calloso, comisurotomías, neoplasias, etc. Conforma, con otros signos y síntomas, el síndrome de desconexión interhemisférica que afecta el lado izquierdo. La mano izquierda realiza actos opuestos a la otra, complejos como abotonarse e, incluso, el paciente manifiesta que siente su mano como extraña: es el *síndrome de la mano ajena*.

AGNOSIAS

Definición

La **agnosia** es la inhabilidad para reconocer un estímulo cuando se presenta en una determinada modalidad sensorial (visual, auditiva o táctil). Se atribuye a un trastorno en las funciones asociativas de la corteza cerebral. El estímulo se reconoce cuando se presenta en otra de las modalidades sensoriales. Es necesario comprobar previamente que el paciente no tiene una alteración del estado de conciencia, un compromiso del sistema motor, una afasia o un trastorno sensorial primario. También es importante determinar la dominancia hemisférica, que no solo está dada por la preferencia manual al escribir, sino que deben evaluarse, además, otras actividades, por ejemplo, los deportes. Así, se consigna en la historia clínica al paciente diestro, zurdo o ambidiestro. La etiología y la metodología diagnóstica de las agnosias son similares a las de las afasias.

Clasificación y tipos

Agnosia visual

Es un trastorno perceptivo adquirido por un daño cerebral en el que la persona afectada es incapaz de reconocer, a través de la vista, estímulos que antes de la lesión sí podía identificar, a pesar de conservar la sensación visual al menos parcialmente (no hay ceguera) y de poder reconocerlos a través de otros sentidos, como el tacto o el oído. Se describen los siguientes subtipos de agnosia visual:

- **Para los objetos:** el paciente no reconoce los objetos (tampoco dibujos ni figuras impresas) mediante la visión. La lesión se encuentra con mayor frecuencia en el lóbulo occipital izquierdo (áreas de asociación).
- **Para los colores:** el paciente no puede identificar los colores visualmente. La lesión se ubica más a menudo en la topografía del lóbulo occipital izquierdo.
- **Prosopagnosia:** el paciente pierde la habilidad para reconocer los rostros familiares. Si bien puede describir en una persona el color de los ojos, el largo del cabello, si tiene o no bigote, no puede reconocer a sus familiares o amigos. Se debería a lesiones temporales (giro fusiforme) en el hemisferio no dominante o bihemisféricas.
- **Simultagnosia:** se caracteriza por la inhabilidad para interpretar visualmente y al mismo tiempo el significado completo de un objeto o de un dibujo con varios componentes, a pesar de la identificación adecuada de cada uno de ellos por separado. Este trastorno se debe con frecuencia a lesiones temporooccipitales bilaterales. Se pone de manifiesto cuando se le dibuja al paciente en una hoja un círculo y se le pide que haga otro alrededor sin tocar sus contornos: el paciente superpone ambos círculos, pues no puede reconocerlos simultáneamente.
- **Topográfica:** el paciente pierde el sentido de la orientación. Para evaluarla se recurre a varias pruebas: 1) se le hace dibujar o copiar flechas (símbolo de la dirección): el paciente no puede realizarlo; 2) en un mapa mudo debe marcar, por ejemplo, el recorrido desde su casa hasta el trabajo: no puede efectuar esta tarea, aunque sí puede describirlo verbalmente. Tampoco puede orientarse en lugares que ya le son conocidos. La lesión suele ser occipital derecha.

Agnosia auditiva

Se distinguen las siguientes variedades:

- **Agnosia verbal o sordera verbal pura:** incapacidad de reconocer el significado de la palabra hablada. Se conservan el lenguaje espontáneo, la lectura y la escritura.
- **Agnosia auditiva para los sonidos:** falta de reconocimiento de estímulos auditivos no verbales (una sirena, el crujido de un papel, etc.).
- **Amusia:** pérdida de la capacidad de reconocer y reproducir melodías. Esto depende, obviamente, del grado de conocimiento musical previo del paciente.

Las agnosias auditivas se originan, en general, en lesiones bilaterales del tercio posterior de la circunvolución temporal superior, que afectan las conexiones entre la corteza auditiva primaria y las áreas de asociación en la parte posterosuperior del lóbulo temporal.

Agnosia somatosensorial

- **Astereognosia:** es la incapacidad de identificar un objeto por el tacto, en ausencia de toda información visual o auditiva. Se explora colocándole al paciente en la mano, mientras tiene los ojos cerrados, un objeto (un lápiz, una llave, etc.) y pidiéndole que lo reconozca. El paciente con este trastorno no puede identificarlo mediante el tacto, pero sí por la visión. Se asocia con lesiones parietales del hemisferio contralateral.

Síndrome de negligencia

Es un síndrome en el cual el paciente falla al responder a un estímulo visual, táctil o auditivo en una mitad del espacio, contralateral a una lesión hemisférica. Puede manifestarse como polimodal o tener preferencia por alguna modalidad sensorial determinada. El paciente choca con las cosas que encuentra en el hemiespacio visual afectado (*negligencia visual*); ignora el hemicuerpo afectado (*negligencia somestésica*): no se peina, no se higieniza, no se afeita, no se viste en ese lado. Tampoco se dará cuenta de déficits motores o sensoriales del lado comprometido (*anosognosia*). Se puede ver como resultado de la lesión del lóbulo parietal. Es más grave y frecuente luego del daño del

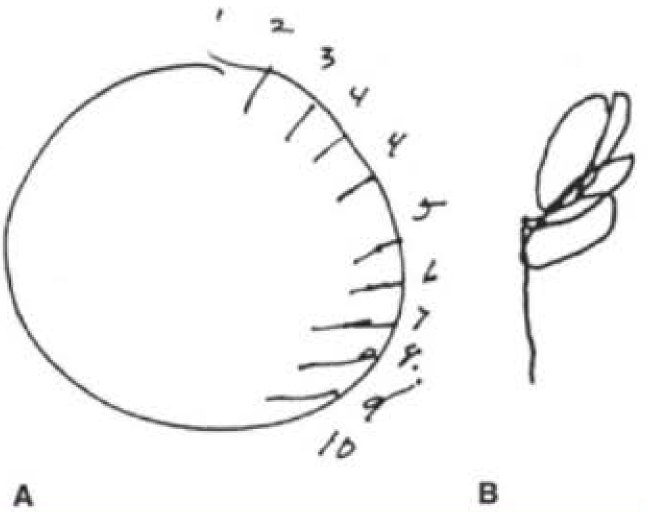


Fig. 72-11-5. Negligencia unilateral (izquierda) en un paciente con una lesión hemisférica derecha: se le solicitó que pusiera los números en el reloj (**A**) y que dibujara una margarita con sus pétalos (**B**).

hemisferio derecho, pero también puede ocurrir en el hemisferio izquierdo. El síndrome de negligencia tiene los siguientes componentes:

- ***Extinción de estímulos simultáneos:*** cuando el trastorno de la atención no es tan pronunciado, el paciente tiene un reconocimiento normal de los estímulos. Pero cuando se estimulan de forma bilateral y simultánea partes similares del cuerpo, el paciente ignora el estímulo en el hemicuerpo contralateral a la lesión. Sin embargo, cada uno de los estímulos, cuando se aplican por separado a cada lado del cuerpo, se reconocen de manera adecuada. Se puede presentar este trastorno para una sola modalidad sensorial o para todas (somestésica, visual, etc.).
- ***Alestesia:*** cuando se realiza un estímulo al paciente en forma contralateral a la lesión, puede referirlo como homolateral a esta.
- ***Hemiacinesia, extinción motora e impersistencia motora:*** en el primer caso, el paciente no utiliza de forma espontánea un miembro (que no tiene déficit motor), pero sí puede moverlo ante la orden verbal. Se denomina extinción motora cuando al ordenar al paciente que realice movimientos con ambos miembros al mismo tiempo, no puede hacerlo. Por último, cuando el paciente no puede mantener durante un tiempo una posición con un miembro u otra parte de su cuerpo (mantener los ojos cerrados o la boca abierta), esto se denomina impersistencia motora.
- ***Negligencia hemiespacial:*** el paciente tiene dificultades para realizar tareas en el hemiespacio extrapersonal contralateral a la lesión. Al explorar el campo visual de forma simultánea en ambos lados, presta menos atención a aquellos objetos que se hallan en el hemicampo visual contralateral a la lesión (aunque puede reconocer los objetos en ambas mitades del campo visual). Las lesiones suelen hallarse en la zona parietooccipital derecha. En el **síndrome de Bálint** el paciente no puede dirigir la mirada hacia un punto del campo visual, aunque la motilidad ocular está conservada. Se asocia con ataxia óptica y trastorno de la atención. Se debe a lesiones parietooccipitales bilaterales. Para evaluar la existencia de negligencia hemiespacial se le pide al paciente que realice dibujos espontáneos, como un reloj con sus números o una margarita con sus pétalos: solo dibuja los números y los pétalos del hemiespacio no afectado. Otra prueba consiste en presentarle en una hoja líneas o letras dispersas de manera aleatoria en el papel: se le solicita que divida las líneas por la mitad o haga un círculo alrededor de ciertas letras. Cuando existe el síndrome de negligencia, se observa que el paciente no considera, en la demarcación, el hemiespacio afectado (**figs. 72-11-5 y 72-11-6**).

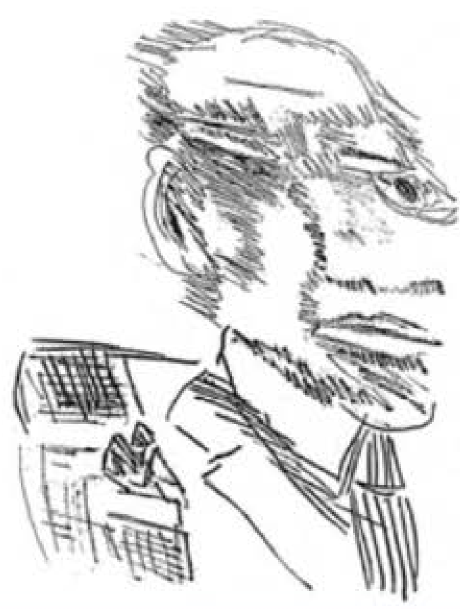


Fig. 72-11-6. Dibujo de su examinador, realizado por un paciente de 64 años con un infarto parietal derecho: se observa la negligencia del hemiespacio izquierdo dada por la falta de detalles en la parte izquierda de la figura. El paciente no tenía hemianopsia.

Trastornos del esquema corporal

Hemiasomatognosia: se debe a lesiones parietales del hemisferio subdominante (derecho). Es la falla en el reconocimiento de un hemicuerpo. El paciente describe que siente "como si el hemicuerpo izquierdo estuviera ausente".

Autotopoagnosia: es la pérdida de la capacidad de identificar partes del cuerpo. Puede verse con lesiones parietales del hemisferio dominante (habitualmente izquierdo).

Anosognosia: es la falta de reconocimiento, por parte del paciente, de un déficit neurológico. Puede ocurrir como parte de la negligencia unilateral. Por ejemplo, el paciente con hemiparesia izquierda a menudo niega el déficit parético de los miembros y puede aún negar que estos pertenecen a su cuerpo (los atribuye a un muñeco o a otro paciente). Incluso cuando el paciente tiene conciencia de su déficit, no está apropiadamente preocupado por él. La anosognosia se produce por lesiones del lóbulo parietal del hemisferio subdominante (derecho). Un ejemplo de anosognosia visual es el *síndrome de An-*

ton: el paciente niega la pérdida visual que se genera por ceguera cortical (lesión occipital bilateral) y fabula con respecto a su trastorno.

Anosodiaforia: el paciente no niega su déficit neurológico, pero le resta trascendencia; indiferencia afectiva respecto del trastorno neurológico.

Somatoparafrenia: el paciente niega la propiedad de una extremidad o un lado completo del cuerpo y se manifiesta como si le fuera extraño, perteneciente a otra persona. Se observa en el hemicuerpo contralateral al hemisferio no dominante y suele acompañarse de trastornos motores y anosognosia.

Tercer miembro fantasma: el paciente tiene la sensación de presencia de un tercer miembro. La lesión se encuentra en el hemisferio subdominante.

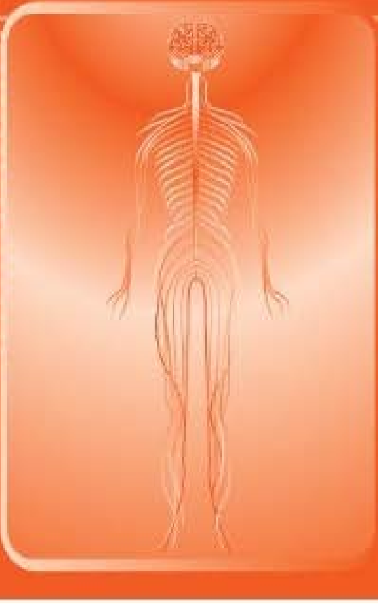
Con mayor asiduidad, las alteraciones del esquema corporal se producen debido a lesiones del lóbulo parietal derecho.

En el **síndrome de Gerstmann** se asocian como hallazgos clínicos: desorientación derecha-izquierda, agnosia digital (no identifica sus dedos), agrafia y acalculia. Sugiere la disfunción del giro supramarginal (pliegue curvo) del hemisferio dominante. Puede presentarse junto con anomia y alexia.

Véase **Bibliografía** cap. 72-11 *Afasias, apraxias y agnosias.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 72-11 *Afasias, apraxias y agnosias.*

Véase **Autoevaluación** cap. 72-11 *Afasias, apraxias y agnosias.*



72-12

Síndromes demenciales

Leonardo Bartoloni, Alejandra Báez y Eleonora R. A. Bagg

INTRODUCCIÓN

En el proceso normal de envejecimiento es frecuente la aparición de síntomas de deterioro cognitivo (olvidos, nombres que no se recuerdan, etc.), que pueden deberse a lo que se ha denominado ***olvidos/trastornos mnésicos benignos de la senescencia*** y que pueden considerarse parte del envejecimiento normal, pero también existen los ***olvidos malignos,*** que son el punto de partida de un proceso patológico. En la actualidad, estos “olvidos benignos” que luego de un estudio cognitivo demuestran estar dentro de los puntos de corte esperados para la edad e instrucción, suelen denominarse ***declinación cognitiva*** y, en el caso de que la afectación de las funciones cognitivas supere lo establecido, se puede utilizar el nombre ***deterioro cognitivo leve*** el cual, a su vez, puede tener múltiples etiologías que deberán definirse.

En los últimos años continuó utilizándose el término ***demencia***, pero en algunos manuales ha sido reemplazado por ***deterioro cognitivo mayor***, como es el caso del *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders® (DSM)* que, en su versión más actualizada (DSM-5®), tiene características definidas para establecer este concepto desde el punto de vista clínico (APA, 2013).

DEFINICIÓN

El concepto de **demencia** ha variado a lo largo de los años, unido a la evolución de las tecnologías y junto con la continua actualización de los procesos y criterios diagnósticos. Su definición hace referencia a un “síndrome” caracterizado por un “deterioro” adquirido de las “funciones cognitivas” con respecto a un “estado anterior”, que impacta en la “funcionalidad” de las actividades básicas y/o instrumentales de la vida diaria de la persona, haciéndola "dependiente" de ayuda y/o supervisión para su cumplimiento, y que altera el funcionamiento de la vida personal, familiar y social. Compromete al menos tres dominios del desempeño intelectual:

- *Memoria:* deterioro de la capacidad para aprender nueva información o de recordar información aprendida previamente.
- *Gnosias:* reconocimiento o identificación en ausencia de déficit en el procesamiento sensorial primario.
- *Praxias:* capacidad para llevar a cabo actividades motoras en ausencia de déficit motor.
- *Funciones ejecutivas*: planificación, organización, secuenciación y abstracción.

Cabe recordar que para evaluar si un paciente tiene un síndrome demencial, su nivel de conciencia no debe estar alterado.

Los pacientes que padecen un cuadro de demencia pueden presentar alteraciones conductuales y trastornos motores de distinto grado al inicio o durante su evolución.

EPIDEMIOLOGÍA

La principal causa de demencia es la enfermedad de Alzheimer (**Epónimos**) (40%). Le siguen la demencia mixta (Alzheimer y vascular, 25%), la demencia vascular (25%) y, finalmente, la originada por diversas enfermedades (10%), algunas de presentación infrecuente. En la Argentina, la prevalencia aproximada de demencia en los adultos mayores de 60 años es de 4,5%. La prevalencia de deterioro cognitivo es de 14-17%.

En muchos países, cada vez más personas mayores sufren deterioro cognitivo o demencia. Con el aumento de las necesidades para esta población, se requerirá un crecimiento de la cantidad de personas que proporcionen evaluaciones de diagnóstico, tratamientos y atención. Garantizar una comprensión coherente y contemporánea del deterioro cognitivo y la demencia en todos estos grupos se ha convertido en un tema crítico.

CLASIFICACIÓN Y ETIOLOGÍA

Las demencias pueden ordenarse según distintos criterios. En el **cuadro 72-12-1** se observa la clasificación de acuerdo con la etiología.

La mayoría de las demencias son irreversibles, pero alrededor de un 10% son potencialmente reversibles con un adecuado diagnóstico y tratamiento (**cuadro 72-12-2**). Este concepto es muy importante y justifica la realización de todos los intentos necesarios para arribar al diagnóstico etiológico. Asimismo, casi todas las demencias tienen un tratamiento sintomático, con respuestas variables a este. El médico debe buscar siempre la mejora en la calidad de vida del paciente.

CUADRO 72-12-1. Clasificación de las demencias con criterio etiológico

Degenerativas		Alzheimer Cuerpos de Lewy o cuerpos de inclusión Frontotemporal Degeneración corticobasal Parálisis supranuclear progresiva Huntington Parkinson
No degenerativas	Vasculares	Multiinfarto, Binswanger, CADASIL/CARASIL, vasculitis, lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolipídico, amiloidosis, enfermedad de Fabry
	Infecciones	SIDA, sífilis, enfermedades priónicas (p. ej., Creutzfeldt-Jakob), herpes simple y zóster, citomegalovirus, Lyme, Epstein-Barr, leucoencefalopatía multifocal progresiva, panencefalitis esclerosante subaguda
	Endocrinas/metabólicas	Hipotiroidismo, enfermedad de Wilson, insuficiencia hepática, hipoparatiroidismo, enfermedad de Fahr, leucodistrofia metacromática, adrenoleucodistrofia
	Tóxicas	Alcohol (Wernicke-Korsakoff, Marchiafava-Bignami) Solventes industriales Fármacos (antidepresivos tricíclicos, anticolinérgicos, litio) Abuso de drogas "ilícitas", monóxido de carbono y terapia radiante
	Carenciales	Déficit de tiamina, folatos, niacina, B_{12} (transcobalamina elevada y ácido metilmalónico bajo)
	Desmielinizantes	Esclerosis múltiple, leucoencefalopatías
	Neoplasias y relacionadas	Meningiomas frontales, Paraneoplásica (encefalitis límbica, anti-NMDA)
	Masa ocupante	Hematoma subdural
	Trastornos en la dinámica del LCR	Hidrocefalia crónica del adulto ("normotensiva" o síndrome de Hakim-Adams)

CADASIL: arteriopatía cerebral autosómica dominante, con infartos subcorticales y leucoencefalopatía. CARASIL: arteriopatia cerebral autosómica recesiva, con infartos subcorticales y leucoencefalopatía.

CUADRO 72-12-2. Clasificación de las demencias irreversibles y potencialmente reversibles

Potencialmente reversibles	Carenciales (ácido fólico, B_{12}), hipotiroidismo, hidrocefalia del adulto, hematoma subdural, fármacos, drogas ilícitas, masa ocupante, secundaria a depresión, encefalitis paraneoplásicas
Irreversibles	Alzheimer, frontotemporal, con cuerpos de Lewy, parálisis supranuclear progresiva, degeneración corticobasal, priónica, Huntington, CADASIL/CARASIL

El diagnóstico correcto permite establecer el pronóstico adecuado, realizar consejo genético y, eventualmente, informar a la familia y los cuidadores ante el diagnóstico de una enfermedad transmisible. Otra forma de clasificar las demencias es según un criterio topográfico y su correlato con la enfermedad involucrada (**cuadro 72-12-3**).

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

El interrogatorio directo o indirecto es muy útil, ya que en él se basa, en gran medida, el diagnóstico y los siguientes parámetros son claves para determinar la valoración de los síntomas.

- *Motivo de consulta:* los olvidos suelen ser el más frecuente, aunque también, y con menor asiduidad, pueden ser los síntomas conductuales como la apatía o la desinhibición.
- *Evolución:* el tiempo desde el que trascurre el cuadro y si los síntomas que se describen han mostrado un cambio en las actividades y el desempeño habitual en la vida cotidiana.
- *Funcionalidad:* el impacto funcional en las actividades de la vida diaria (vestirse, higienizarse, atender el teléfono, manejar de dinero, etc.) demuestran, en gran parte de los casos, un avance importante del cuadro.

Se tratará de obtener especialmente los siguientes datos orientadores: forma de comienzo, factores de riesgo (cerebrovasculares, infecciosos), historia familiar, estado cognitivo previo del paciente (entrevista con familiares), síntomas asociados (cefaleas, trastornos para caminar, compromiso de esfínteres como urgencia miccional o incontinencia), conducta social, curso evolutivo, antecedentes psiquiátricos y de enfermedades sistémicas, exposición a fármacos y tóxicos (alcohol, abuso de drogas, laborales), trastornos metabólicos (encefalopatías), anoxia, otras enfermedades neurológicas (p. ej., epilepsia secundaria a una causa conocida refractaria, esclerosis múltiple).

CUADRO 72-12-3. Clasificación de las demencias con criterio topográfico

Corticales	Alzheimer, frontotemporal, corticobasal
Subcorticales	Parkinson, Huntington, hidrocefalia crónica del adulto
De la sustancia blanca	Leucodistrofias, leucoencefalopatía multifocal progresiva
Mixta	Vascular (multiinfarto), esclerosis múltiple, panencefalitis esclerosante subaguda

La entrevista con los familiares permite conocer indicadores tempranos de una demencia: deterioro en las tareas laborales; dificultades en la memoria y en el hallazgo de palabras; tendencia a desorientarse en lugares conocidos; abandono de sus intereses previos; desinterés en conversaciones sobre temas que antes le resultaban atractivos; cambios en la personalidad (irritabilidad, pérdida del sentido del humor, apatía); trastornos en la capacidad del manejo del dinero, de conducir un automóvil o de entender lo que lee en un diario o ve por televisión; también son frecuentes los olvidos, como las hornallas encendidas, la pava en el fuego, la ducha con el agua corriendo, guardar la billetera en la heladera, etc.

Como se puede ver, muchos de los déficits que padecen estos pacientes pueden acarrear consecuencias graves tanto para ellos como para terceros, en especial las personas con quienes viven; el médico debe intentar identificar estas "alertas" para que se tomen las medidas precautorias necesarias.

Examen físico general y neurológico

El examen físico general contribuye al diagnóstico cuando revela signos de enfermedad sistémica. Se avanzará con el examen neurológico, siempre y cuando el paciente no presente un deterioro del nivel de conciencia o un síndrome confusional; en tales situaciones la valoración neurocognitiva no tendrá valor semiológico/clínico. Es decir, el paciente debe estar vigil y alerta. Luego se procederá con el examen neurológico completo, explorando cada una de las funciones neurológicas (motoras, sensitivas, taxia, sensoriales), lo que también colaborará con el diagnóstico.

Evaluación de las funciones cognitivas

Como prueba de *screening* o tamizaje, el *Mini-Mental State Examination* de Folstein es útil para evaluar las funciones cognitivas. Consta de un puntaje máximo de 30, es sensible y fácil de ejecutar en el consultorio y consiste en una serie de 30 preguntas (cada una vale un punto), agrupadas en 10 secciones (cada una de las cuales evalúa una determinada función cognitiva) (**cuadro 72-12-4**). En la Argentina, los puntos de corte están de acuerdo con el nivel de educación (puntaje de corte/años:19/0-4; 23/5-8; 27/9-12; 29/estudios terciarios). De acuerdo con su resultado y con el de los estudios complementarios, se realizará una evaluación neuropsicológica más profunda que mostrará una excelente "radiografía" del funcionamiento de los diferentes dominios explorados y orientará hacia un deterioro cognitivo cortical, subcortical o mixto. Las sucesivas evaluaciones evidenciarán la progresión de la enfermedad o, eventualmente, cambios positivos con la instauración del tratamiento sintomático (p. ej. anticolinesterásicos).

CUADRO 72-12-4. *Mini-Mental State Examination* (MMSE) o prueba de Folstein (cada ítem vale un punto)

1. Orientación temporal
¿Qué día de la semana es hoy? ( )
¿Qué fecha? ( )
¿Qué mes? ( )
¿Qué año? ( )
¿En qué estación estamos? ( )

2. Orientación espacial
¿Dónde estamos ahora? ( )
¿En qué piso estamos? ( )
¿En qué barrio? ( )
¿En qué ciudad estamos? ( )
¿En qué país? ( )

3. Recuerdo inmediato
Nombrar al paciente las tres palabras siguientes y pedirle que las repita 3 veces y las retenga (un punto por cada palabra repetida 3 veces).
Pelota ( )
Bandera ( )
Árbol ( )

4. Atención y cálculo (elija una)
Diga: deletree la palabra MUNDO, letra por letra; ahora hágalo de atrás para adelante, al revés: O D N U M
Otorgue un punto hasta la letra alcanzada e interrumpa en el primer error.
o
¿Cuánto es?
100 – 7 = ( )
93 – 7 = ( )
86 – 7 = ( )
79 – 7 = ( )
72 – 7 = ( )

5. Recuerdo
¿Recuerda las tres palabras que le pedí que retuviera?
Pelota ( )
Bandera ( )
Árbol ( )

6. Nominación
Pregunte ¿Qué es esto? Muestre…
Reloj ( )
Lápiz ( )

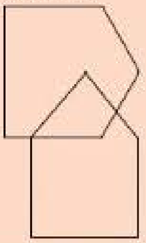
7. Repetición
Diga: Ahora voy a pedirle que repita la frase que yo diga. ¿Listo?
"Ningún pero y/o excepto"
"Repítalo usted"

8. Comprensión
Diga: "Escuche atentamente porque voy a pedirle que siga una orden en tres etapas:
Tome el papel con su mano derecha ( )
Dóblelo por la mitad ( )
Póngalo en el suelo ( ). Finalizadas las consignas, el paciente debe realizarlas.

9. Lectura
Sobre un papel escribir "CIERRE LOS OJOS" y pedirle al paciente que lo lea en voz baja (para él) y haga lo que está escrito.
"CIERRE LOS OJOS" ( )

10. Escritura
Pedir al paciente que escriba una frase con sujeto y verbo -predicado-. Cinco o más palabras ( )

11. Construcción
Copia de la figura adjunta ( )



PUNTAJE TOTAL..................../30

Estudios complementarios

Estudios de laboratorio: incluyen la solicitud de hemograma, eritrosedimentación, urea, creatinina, proteinograma electroforético, inmunoglobulinas séricas, hepatograma, ionograma, calcemia, fosfatemia, hormonas tiroideas, VDRL, HIV, pruebas serológicas para otras enfermedades infecciosas, medición de vitamina B_{12}, perfil lipídico, determinación de drogas y metales pesados (**cuadro 72-12-5**).

Diagnóstico por imágenes: es una herramienta clave para arribar a la probable etiología que tiene el síndrome demencial o, en su defecto, el deterioro cognitivo que afronta el paciente. En los procesos degenerativos suele haber mayor compromiso frontotemporal en la demencia frontotemporal, mientras que la enfermedad de Alzheimer suele afectar con mayor frecuencia las regiones temporoparietales. Las principales herramientas diagnósticas son:

- *Neuroimágenes estructurales:* la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) son las dos más utilizadas. Brindan información sobre las características lesionales (forma, ubicación, tamaño, extensión) en el sistema nervioso.
- *Neuroimágenes funcionales:* a diferencia de las imágenes estructurales, brindan información sobre el funcionamiento de áreas específicas del sistema nervioso, las cuales refieren, a su vez, a funciones específicas como el lenguaje o la memoria. Las principales son la tomografía por emisión de positrones (*positron emission tomography*, PET), la tomografía por emisión de fotón único (*single photonemission computerized tomography*, SPECT) y la resonancia magnética funcional.
- *Neuroimágenes moleculares:* detectan ligandos específicos en regiones particulares del sistema nervioso, como la sustancia amiloide en la enfermedad de Alzheimer. Sus principales exponentes son la tomografía por emisión de positrones para la detección de amiloide y la tomografía por emisión de positrones para la detección de proteína tau.
- *Marcadores biológicos en el líquido cefalorraquídeo:* brindan información sobre determinadas sustancias (amiloide β) que pueden apoyar, según el contexto clínico, un eventual diagnóstico etiológico.

Otros estudios (según la patología sospechada): punción lumbar (infecciones, enfermedad desmielinizante), eco-Doppler de los vasos del cuello (ataque cerebrovas-

CUADRO 72-12-5. Estudios complementarios para el diagnóstico de las demencias (no todos se aplican a una determinada enfermedad o son necesarios)

Examen	Útil en el diagnóstico de:
Sangre	
Hemograma, nivel de B_{12}	Deficiencia de vitamina B_{12}
Hormonas tiroideas	Hipotiroidismo
Hepatograma, determinación de ceruloplasmina, cobre	Enfermedad de Wilson
VDRL	Sífilis
HIV	Complejo SIDA-demencia
Líquido cefalorraquídeo	
VDRL	Sífilis
Proteína 14-3-3	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob
TC-RM	Tumores, hematomas subdurales, enfermedad cerebrovascular, hidrocefalia crónica del adulto
EEG	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

TC: tomografía computarizada; RM: resonancia magnética; EEG: electroencefalograma.

cular isquémico), electroencefalograma (crisis epiléptica, encefalopatías, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob), biopsia cerebral (se justifica solo en casos muy específicos, como la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob). El diagnóstico de esta enfermedad también se realiza con la determinación, en tejido cerebral obtenido por biopsia o autopsia, de la isoforma patológica (PrPSc) de la proteína priónica normal (PrPCc). En los últimos años, se realizaron estudios con la técnica *Real-time quaking-induced conversion* (RT-QuIC) para la detección de la proteína priónica. Si se aplica esta técnica en el análisis combinado de LCR y cepillado nasal, se alcanza una sensibilidad y una especificidad diagnósticas de casi el 100%.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

A continuación se describen las principales entidades con las cuales debe hacerse el diagnóstico diferencial de la demencia.

Envejecimiento cerebral normal

Aunque su incidencia aumenta con la edad, la demencia no acompaña de modo invariable al envejecimiento (**fig. 72-12-1**).

Síndrome confusional

El síndrome confusional agudo/subagudo o *delirium* se caracteriza por un estado con alteraciones en la percepción y cambios bruscos de la cognición, con períodos de agitación, en ocasiones con irritabilidad y alucinaciones, que alternan con trastornos en el nivel de la conciencia. La principal función alterada es la atención. También puede haber movimientos involuntarios (mioclono, asterixis), desorientación en tiempo y espacio y alteración del ciclo sueño-vigilia. En el **cuadro 72-12-6** se muestran las diferencias clínicas que sugieren uno u otro diagnóstico. Suele haber factores predisponentes y precipitantes (infección, deshidratación, fármacos).

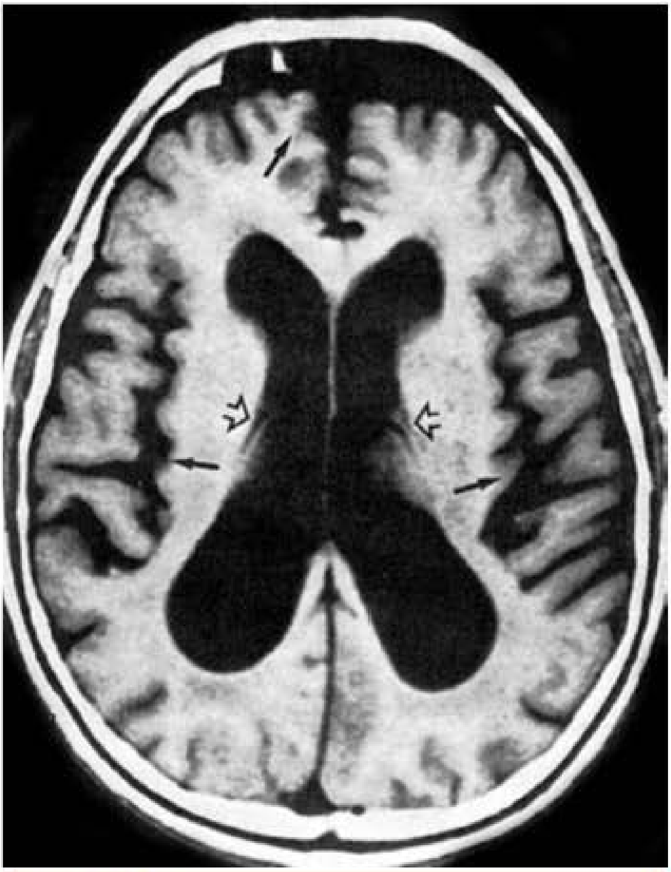


Fig. 72-12-1. Resonancia magnética cerebral en secuencia T1. Se observan atrofia cortical, surcos pronunciados (*flechas negras*) y dilatación ventricular (*flechas abiertas*) de tipo *ex vacuo*. Diagnóstico: involución encefálica acorde con la edad.

+65 El 60% de los pacientes mayores de 75 años internados en institutos geriátricos desarrollan, en algún momento, un síndrome confusional. Es también extremadamente común en los adultos mayores hospitalizados. Un tercio de los pacientes en las salas de medicina interna y que tienen 70 años o más sufrirán un síndrome confusional. Es la complicación posquirúrgica más común entre los adultos mayores, con una incidencia del 15-25% después de una cirugía mayor programada y de un 50% después de procedimientos de riesgo elevado como la reparación de una fractura de cadera y la cirugía cardíaca.

Seudodemencia depresiva

La depresión tardía o los síntomas depresivos pueden estar asociados con la demencia. Puede haber también una asociación entre la depresión o los síntomas depresivos en la vida temprana y la demencia. En el caso del Alzheimer, en los estadios iniciales existe una preservación relativa de la conducta, aunque muchos pacientes suelen comenzar con apatía o depresión, aun antes de los trastornos cognitivos.

CUADRO 72-12-6. Características diferenciales entre el estado confusional agudo y la demencia degenerativa/vascular

	Estado confusional agudo	Demencia
Nivel de conciencia	Alterado	No alterado (excepto al final de la evolución)
Inicio	Agudo	Insidioso
Atención	Disminuida	Normal al principio
Orientación	Alterada	Alterada
Percepción	Alucinaciones	Normal o alterada
Movimientos	Asterixis, mioclonías generalizadas	Normal o estado Acinesia/rigidez
Conducta	Inquietud, ansiedad, irritabilidad, excitación	Apatía, desinhibición
Sueño	Ciclo sueño-vigilia alterado	Insomnio, fragmentado
Evolución	Aguda o subaguda; fluctuación horaria	Crónica, progresiva; estable a lo largo del día (al inicio)
Disautonomía	Frecuente	Ausente
Pronóstico	Reversible usualmente	Irreversible usualmente
Etiología	Metabólica, tóxica, traumática, inflamatoria	Degenerativa, vascular

Seudodemencia depresiva es un término controvertido aplicado a déficits cognitivos que se consideran debidos a condiciones tratables, a menudo psiquiátricas. El pronóstico de la seudodemencia también es polémico y algunos estudios informan la conversión en demencia orgánica irreversible (Alzheimer) y otros que no hay conversión, sino más bien que es parte dentro del curso de un trastorno psiquiátrico subyacente primario. Por otro lado, las repeticiones de hexanucleótidos expandidos en *C9orf72*, que son una causa genética común de las enfermedades neurodegenerativas como la demencia frontotemporal y la esclerosis lateral amiotrófica, también se han detectado con menor frecuencia en otros trastornos, como la enfermedad de Alzheimer, la demencia con cuerpos de Lewy y los trastornos parkinsonianos. Como dato interesante, se han observado pacientes con seudodemencia depresiva que cumplían con los criterios de diagnóstico para la expansión repetida de hexanucleótidos *C9orf72*. Estos pacientes tenían características clinicopatológicas únicas, especialmente cerebros que no tenían evidencia aparente de neurodegeneración, excepto por las inclusiones neuronales específicas de la enfermedad con inmunohistoquímica *C9RANT*.

Deterioro cognitivo leve

En 1958, Kral y cols. introdujeron el término olvidos benignos de la senectud, al principio criticado, pero que evolucionó más tarde al concepto de deterioro cognitivo mínimo y, actualmente, "leve". Estos pacientes suelen quejarse de la pérdida de la memoria, aunque logran manejarse normalmente en la vida diaria utilizando algunas estrategias, como el uso de agendas u otros medios recordatorios. Constituyen un grupo de riesgo, ya que, aproximadamente y por año, un 15% de estos pacientes van a evolucionar a la enfermedad de Alzheimer.

DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

Utilizando una anamnesis correcta, el examen físico y los estudios complementarios, es posible arribar a un diagnóstico etiológico del síndrome demencial (**cuadro 72-12-7**). Se debe tener en cuenta que:

- Si un paciente mayor de 60 años consulta de forma espontánea por trastornos de la memoria, se muestra preocupado y refiere que se olvida de nombres propios, objetos o actividades de la vida cotidiana, todo lo cual no interfiere en su desempeño habitual, es poco probable que se trate de una demencia y sí de olvidos benignos o deterioro cognitivo leve. Puede agregarse un factor emocional o de estrés.
- En caso de que la progresión clínica de los síntomas cognitivos sea escalonada, con cambios abruptos del estado cognitivo, asociada con signos focales y con una historia de factores de riesgo para enfermedad vascular, confirmados por neuroimágenes, es probable que el deterioro cognitivo sea de causa vascular.
- Si un paciente de edad avanzada tiene signos extrapiramidales y un trastorno cognitivo, se debe pensar en una demencia subcortical.

Enfermedad de Alzheimer

La enfermedad de Alzheimer (EA) es la forma más frecuente de demencia y se estima que un 40% de los síndromes demenciales responden a esta entidad degenerativa primaria (el 60% si se cuentan las asociadas con enfermedad cerebrovascular o mixtas). El 5% de los casos de EA son formas familiares de la enfermedad. Los factores de riesgo más conocidos son la edad, el sexo femenino, la historia familiar de demencia, el síndrome de Down y los traumatismos craneoencefálicos. En esta demencia degenerativa la atrofia cerebral es predominante a nivel parietal o temporoparietal. Tiene una anatomía patológica característica conformada por las placas seniles, la degeneración neurofibrilar y la pérdida neuronal y sináptica. Hay una alteración en la transmisión colinérgica debida a la afectación selectiva de las neuronas que elaboran acetilcolina. El déficit colinérgico ocasiona trastornos de memoria, la disfunción glutamatérgica explicaría la disfunción cortical (afasia, apraxia, agnosia) y las aminas biógenas estarían involucradas en el cambio conductual.

Por lo común comienza entre los 60 y los 70 años de forma insidiosa; se afecta primero la memoria episódica (hechos relacionados con la historia personal) y luego la memoria semántica (referida a conocimientos lingüísticos y culturales). La memoria remota se afecta en

CUADRO 72-12-7. Manifestaciones clínicas que ayudan en el diagnóstico diferencial de las demencias

Característica	Sugestivo de:
Historia	
Drogas intravenosas, transfusiones, promiscuidad sexual	Complejo SIDA-demencia
Historia familiar	Enfermedad de Wilson, enfermedad de Huntington
Cefalea	Tumor cerebral, hematoma subdural crónico
Signos	
Hipotermia	Hipotiroidismo
Hipertensión	Enfermedad cerebrovascular
Hipotensión	Hipotiroidismo
Bradicardia	Hipotiroidismo
Examen general	
Meningismo	Meningitis crónica
Ictericia	Degeneración hepatocerebral adquirida
Anillo de Kayser-Fleischer	Enfermedad de Wilson
Nervios craneales	
Papiledema	Tumor cerebral, hematoma subdural crónico
Pupilas de Argyll-Robertson	Sífilis
Oftalmoplejía	Parálisis supranuclear progresiva
Parálisis seudobulbar	Parálisis supranuclear progresiva, demencia multiinfarto
Motor	
Temblor	Demencia con cuerpos de Lewy, degeneración corticobasal, degeneración hepatocerebral adquirida, enfermedad de Wilson, complejo SIDA-demencia
Asterixis (mioclonías negativas)	Degeneración hepatocerebral adquirida
Mioclonías	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, complejo SIDA-demencia, encefalopatías
Rigidez	Demencia con cuerpos de Lewy, degeneración corticobasal, degeneración hepatocerebral adquirida, enfermedad de Wilson, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, parálisis supranuclear progresiva
Corea	Enfermedad de Wilson, enfermedad de Huntington
Otros	
Apraxia para caminar	Hidrocefalia crónica del adulto ("normotensiva")
Polineuropatía con hiporreflexia	Sífilis, deficiencia de vitamina B_{12}, complejo SIDA-demencia

menor grado y más tardíamente. Luego aparecen alteraciones de la nominación, que progresan con circunloquios, neologismos, parafasias y, en estadios avanzados, la desintegración del lenguaje. Hay apraxia ideatoria e ideomotriz, agnosia visual para los objetos y topográfica, prosopagnosia y alteraciones visuoespaciales que llevan a la desorientación temporoespacial. Suele comenzar con apatía o depresión, aun antes de los trastornos cognitivos. Con la progresión, se agregan cambios en la personalidad, como indiferencia, apatía, desinterés con abandono de actividades, comportamiento impulsivo, irritabilidad, agresividad y, en ocasiones, conductas desinhibidas e incontinencia esfinteriana. El paciente muere por complicaciones infecciosas (urinaria, respiratoria, cutánea por úlceras de apoyo), descompensación del medio interno (por deshidratación), desnutrición o fracturas.

El deterioro cognitivo en el AM, en su mayor parte por la enfermedad de Alzheimer, debe abordarse como una patología familiar. Se debe cuidar e instruir al cuidador, educándolo sobre la enfermedad y sus complicaciones. Es clave, además, la valoración integral del paciente para definir los criterios de internación en instituciones geriátricas o para la atención hospitalaria.

Demencia con cuerpos de Lewy

Entre las demencias degenerativas es la segunda en frecuencia y, así como la EA se considera sobrediagnosticada, la demencia con cuerpos de Lewy es subdiagnosticada; los límites entre ambas entidades son imprecisos y, a veces, se superponen. La tríada clínica de la demencia con cuerpos de Lewy comprende alucinaciones, cognición fluctuante (lenguaje, memoria) y parkinsonismo. Las caídas son frecuentes, con episodios sincopales y alteraciones del sensorio.

Demencia frontotemporal (complejo de Pick)

La demencia frontotemporal describe un síndrome clínico de alteraciones conductuales asociado con un declinar cognitivo progresivo, con la presencia invariable de atrofia cerebral frontal o frontotemporal. La variabilidad observada en los pacientes con demencia frontotemporal sugiere que es una entidad clínica patológica y genéticamente heterogénea. Esta demencia, junto con la afasia progresiva primaria, la degeneración corticobasal, la parálisis supranuclear progresiva y la esclerosis lateral amiotrófica con demencia, forma parte del complejo de Pick (por superposición clínica y anatomopatológica). Algunas de estas afecciones integran las enfermedades del metabolismo tau (taupatías), por ejemplo, parálisis supranuclear progresiva y degeneración corticobasal.

Demencia vascular

Es una entidad caracterizada por un síndrome demencial que aparece por lesiones cerebrales de origen vascular (infartos, hemorragias o lesiones cerebrales hipóxico-isquémicas). Hay cuatro formas fisiopatológicas de demencia vascular: por enfermedad de los pequeños vasos, por enfermedad de los grandes vasos, mixta y por infarto estratégico. La hipertensión arterial, la enfermedad carotídea, la diabetes, el consumo de tabaco o alcohol, la dislipidemia y el sedentarismo son factores de riesgo para sufrir la enfermedad.

Las lesiones vasculares isquémicas bilaterales que involucran los pequeños vasos ocasionan lesiones de tipo lacunar. La presencia de: 1) signos y síntomas focales (instalados en forma escalonada); 2) antecedentes de hipertensión arterial y de ataques cerebrovasculares y 3) lesiones isquémicas en los estudios de imágenes sugiere el diagnóstico de demencia multiinfarto. Las manifestaciones clínicas habituales incluyen signos piramidales y extrapiramidales, con trastornos para caminar, por lo general con pequeños pasos, e inestabilidad postural. Se asocian disfonía, disfagia (parálisis seudobulbar) con hiperreflexia maseterina y apraxia bucolingual. Son frecuentes la risa o el llanto inmotivados, también llamados "incontinencia emocional", y los trastornos esfinterianos. Para evaluar esta patología se utiliza la escala de Hachinski (**cuadro 72-12-8**), cuyo puntaje ≥ 7 sugiere demencia de origen vascular; entre 4 y 7, casos dudosos y demencias mixtas, y si es ≤ 4, un trastorno neurodegenerativo.

Otras enfermedades cerebrovasculares que pueden causar demencia son la enfermedad de Binswanger o leucoencefalopatía subcortical por HTA maligna, con gran compromiso de la sustancia blanca (leucoaraiosis), infartos lacunares, infartos corticales y atrofia cerebral difusa, y las vasculitis (enfermedades del colágeno, vasculitis aislada del SNC).

CUADRO 72-12-8. Puntaje de la escala de Hachinski para la evaluación de la demencia de origen vascular

Características	Puntaje	Resultado
Comienzo abrupto	[2]	[ ]
Deterioro escalonado	[1]	[ ]
Curso fluctuante	[2]	[ ]
Confusión nocturna	[1]	[ ]
Preservación relativa de la personalidad	[1]	[ ]
Depresión	[1]	[ ]
Quejas somáticas	[1]	[ ]
Labilidad ("incontinencia") emocional	[1]	[ ]
Antecedentes de hipertensión	[1]	[ ]
Antecedentes de ACV	[2]	[ ]
Evidencia de ateroesclerosis asociada	[1]	[ ]
Síntomas neurológicos focales	[2]	[ ]
Signos neurológicos focales	[2]	[ ]
TOTAL		[ ]

Para cada ítem: 0: ausente; 1 a 2: si está presente, de acuerdo con el puntaje de la columna de la izquierda.

Hidrocefalia crónica del adulto (hidrocefalia normotensiva o síndrome de Hakim-Adams)

Se caracteriza por una tríada sintomática: alteraciones para caminar (apraxia de la marcha o marcha "magnética"), incontinencia urinaria y deterioro cognitivo que lleva progresivamente a la demencia. Se debe a un desequilibrio entre la formación y la circulación del líquido cefalorraquídeo, con disminución de la adaptación a los cambios de presión en el sistema, idiopático o secundario a traumatismos craneoencefálicos, meningitis o hemorragia subaracnoidea. Debe descartarse la estenosis de los senos transversos. Si bien se considera normotensiva, el monitoreo prolongado de la presión intracraneal pone en evidencia ondas de alta presión. Se observa hidrocefalia comunicante y, en la secuencia T2 de la RM, hiperintensidad periventricular. En la TC, esto se visualiza como hipodensidad y corresponde al edema periependimario. En general, no se asocia con un grado importante de atrofia cortical y, si esta es significativa, es de esperar una respuesta menor al tratamiento (**fig. 72-12-2**). La punción lumbar, con drenaje de líquido cefalorraquídeo, puede mejorar el cuadro de forma transitoria. Si esta prueba es positiva, se puede realizar un procedimiento neuroquirúrgico (derivación valvular ventrículo-peritoneal). Cabe recordar que este es uno de los cuadros con deterioro cognitivo potencialmente reversibles (**caso clínico 72-12-1**).

Demencias rápidamente progresivas

Se define como demencia rápidamente progresiva a toda afección que produce un declive de las funciones cognitivas de manera aguda o subaguda, con compromiso de las actividades básicas de la vida diaria. No obstante, debe considerarse que en ocasiones una detección precoz puede permitir el diagnóstico en estadios en los que el deterioro cognitivo no configura el diagnóstico de demencia. En este caso se debe incluir el concepto de deterioro cognitivo rápidamente evolutivo. Sus etiologías son múltiples, entre las que se pueden mencionar la enfermedad priónica de Creutzfeldt-Jakob y otras causas no priónicas de demencia rápidamente progresiva como las tóxico/metabólicas (síndrome de Wernicke, deficiencia de B_{12}, porfiria), vasculares (multiinfarto, vasculitis), autoinmunes (encefalitis con anticuerpos anti-NMDA y LG1) neoplásicas (linfoma primario del SNC) e infecciosas (neurosífilis, enfermedades de Whipple, de Lyme, HIV).

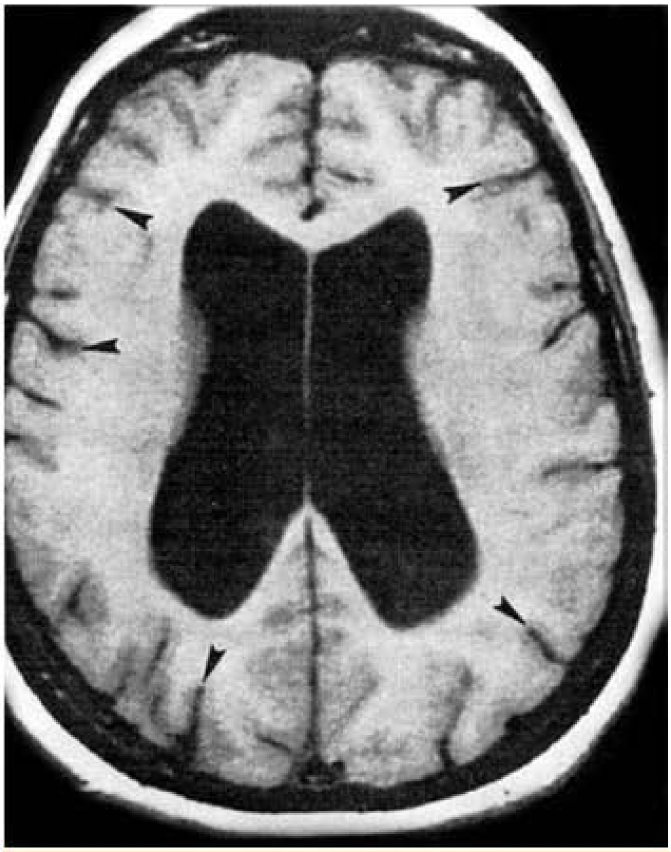


Fig. 72-12-2. Resonancia de cerebro en secuencia T1. Se observa la discordancia entre la notable dilatación ventricular y la escasez de la profundidad de los surcos corticales (*puntas de flecha*). Diagnóstico: hidrocefalia del adulto.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Es una enfermedad transmisible que se produce por una proteína de membrana codificada por un gen y es modificada en estos pacientes (prion). Se caracteriza por aparecer en individuos más jóvenes que los afectados por otras demencias y por su rápida evolución. Se manifiesta por cambios conductuales, síndrome extrapiramidal, disfunción cerebelosa con ataxia, síndrome piramidal, alteraciones visuales (amaurosis), mioclonías, epilepsia y demencia de rápida evolución. Para el diagnóstico, además de la clínica, contribuyen el electroencefalograma, con un patrón bastante característico de ondas lentas periódicas y la RM, sobre todo en secuencias FLAIR y difusión, que muestran de manera característica la hiperintensidad de la corteza cerebral en "ribete" y en los ganglios basales. El LCR puede evidenciar la presencia de la proteína priónica 14-3-3, que se detecta con RT-QuIC (con alta sensibilidad y especificidad).

Infecciones por el virus de la inmunodeficiencia humana

Produce el llamado complejo SIDA-demencia. La RM evidencia atrofia cerebral, y, en T2, hiperintensidad de la sustancia blanca. Los síntomas neurológicos pueden deberse a la primoinfección que ocasiona una meningoencefalitis, ser secundarios a infecciones oportunistas (toxoplasmosis, criptococosis) o a neoplasias intracraneales (linfomas), o bien deberse a los efectos directos del virus (demencia, mielopatía, polineuropatía, miopatías). La demencia es una complicación frecuente en los pacientes con SIDA e inmunosupresión marcada y progresa con más rapidez en aquellos con recuentos de CD4 < 100.

CASO CLÍNICO 72-12-1

Sempronio, de 65 años, con antecedente de traumatismo craneoencefálico hace 2 años, es llevado por sus familiares a la consulta, quienes refieren que, en el último año, le observaron una marcada y progresiva lentitud al hablar y en el pensamiento, junto con pérdida de la memoria. Llamativamente, también había perdido el interés por su empresa y su familia; en los últimos meses se sumaron trastornos para caminar, caídas y, desde hace poco, urgencia miccional o, en ocasiones, incontinencia urinaria. En el examen físico presentó un *Mini-Mental State Examination* de Folstein de 20/30 y, asociados con este resultado, reflejos arcaicos positivos, reflejo nasopalpebral inagotable, liberación de reflejos osteotendinosos de forma simétrica y reflejo maseterino vivo; signo de Babinski (**Epónimos**) positivo bilateral. En la evaluación para caminar fueron significativos la inseguridad y el arrastre de ambos pies, así como la dificultad para girar. No se encontraron signos cerebelosos ni de Romberg (**Epónimos**).

¿Cuál es su diagnóstico?

¿Qué estudio complementario sería de gran utilidad?

Comentario

El paciente presenta los tres elementos clásicos de la hidrocefalia crónica del adulto o síndrome de Hakim-Adams: 1) pérdida de la memoria, 2) trastornos para caminar y 3) incontinencia urinaria, todo sumado al antecedente de traumatismo craneoencefálico. El primer estudio complementario que debe solicitarse es la tomografía computarizada de cerebro sin contraste en busca de una marcada dilatación ventricular (índice de Evans ≥ 0,3), con edema periependimario y falta de atrofia cortical llamativa, como se vería en cualquier proceso degenerativo común. Se realizó una punción lumbar con estudio completo del LCR y drenaje de 30 mL. El LCR mostró características normales y el paciente tuvo una significativa mejoría clínica. Luego de repetidas punciones lumbares con drenaje de igual cantidad de LCR e igual mejoría, se decidió la colocación de una válvula de derivación ventriculoperitoneal.

Enfermedades extrapiramidales

Enfermedad de Parkinson: el 40% de los pacientes sufren depresión. A medida que avanza la enfermedad se asocia con mayor frecuencia el deterioro cognitivo. En particular, los adultos mayores presentan alucinaciones y la demencia suele desarrollarse muchos años después de instalado el cuadro extrapiramidal. Debido a la prevalencia de esta enfermedad, es una causa frecuente de demencia.

Corea de Huntington: es una enfermedad neurodegenerativa que se transmite en forma autosómica dominante. Suele manifestarse entre los 30 y los 45 años con la aparición de movimientos coreicos progresivos. Le siguen los trastornos cognitivos (que, a veces, inician el cuadro) y psiquiátricos, con disfunción ejecutiva del lóbulo frontal y alteraciones en el pensamiento complejo, la planificación y la organización, que llevan a una demencia progresiva. La RM muestra una atrofia bicaudada y encefálica difusa.

Enfermedad de Wilson: también llamada "degeneración hepatolenticular", se produce por un trastorno hereditario del metabolismo del cobre. Este se deposita principalmente en el hígado y en los ganglios de la base. Presenta disfunción hepática, síntomas extrapiramidales y demencia. Esta es otra demencia potencialmente reversible, ya que responde de manera favorable al tratamiento con quelantes.

Véase **Bibliografía** cap. 72-12 *Síndromes demenciales.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 72-12 *Síndromes demenciales.*

Véase **Bibliografía** cap. 72-12 *Síndromes demenciales.*

72-13

Síndromes autonómicos

Eleonora R. A. Bagg y Gabriela B. Raina

INTRODUCCIÓN

El sistema nervioso autónomo (SNA) se encarga de la regulación de las funciones vitales y viscerales, el mantenimiento de la homeostasis interna y la preparación del organismo para situaciones de estrés o emergencia. Funciona en estrecha relación con el sistema endocrino. Aunque trabaja sobre la base de reflejos y mecanismos involuntarios, puede haber alguna influencia voluntaria sobre él. En su mayor parte es un sistema eferente que controla el músculo liso, el músculo cardíaco y las glándulas, pero también están comprometidas fibras aferentes que provienen del corazón, del aparato digestivo y de la vejiga. Las alteraciones del SNA pueden producirse de manera aislada, pero casi siempre forman parte de un trastorno degenerativo más extenso o de una neuropatía periférica (**cuadro 72-13-1**).

Para un repaso de la anatomía y la exploración del SNA, véase **capítulo 71-9** *Sistema nervioso autónomo.* A continuación se describen los principales síndromes autonómicos.

HIPOTENSIÓN ORTOSTÁTICA

Se define hipotensión ortostática (HO) a la reducción de la tensión arterial sistólica en por lo menos 20 mm Hg o de al menos 10 mm Hg en la tensión arterial diastólica dentro de los 3 minutos de adoptar la posición erecta.

La HO puede ser **sintomática** o **asintomática** (**caso clínico 72-13-1**). Es posible que esté acompañada por visión borrosa, fotopsias y hasta síncope. Puede ser un fenómeno intermitente y no ponerse de manifiesto en el momento del examen. Los síntomas pueden aparecer al despertarse por la mañana, con el ejercicio o con condiciones que promueven la vasodilatación, como un ambiente caluroso o la ingestión de alcohol.

Cuando la HO se debe a una disfunción autonómica primaria y no a una disminución en la volemia, falta la taquicardia compensatoria que normalmente acompaña la caída de la tensión arterial. Si el aumento de la frecuencia cardíaca es de 20 o más latidos por minuto, la causa de la HO no es una disfunción autonómica primaria.

Las **causas** más frecuentes de HO son:

- *Disminución de la volemia:* por hemorragia, deshidratación, enfermedad de Addison, diarreas, diuresis excesiva, vómitos.
- *Fármacos:* bloqueantes del calcio, guanetidina, prazosín, fenoxibenzamina, fentolamina, alfametildopa,

CUADRO 72-13-1. Causas de disfunción autonómica

I. Enfermedades del sistema nervioso central

- **Disfunción autonómica progresiva:** pura (hipotensión ortostática idiopática); con manifestaciones parkinsonianas; con atrofia multisistémica
- **Enfermedad de Parkinson**
- **Enfermedades medulares**
- **Encefalopatía de Wernicke**
- **Otras:** enfermedad cerebrovascular, tabes dorsal, esclerosis múltiple, tumores del tronco cerebral, siringomielia

II. Enfermedades del sistema nervioso periférico

- **Trastornos inmunitarios:** síndrome de Guillain-Barré, polirradiculoneuropatía inflamatoria crónica, amiloidosis, artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico
- **Trastornos metabólicos:** diabetes, insuficiencia renal crónica, porfiria, enfermedad de Fabry, enfermedad de Tangier, deficiencia de vitamina B_{12}
- **Neoplasias:** disautonomía paraneoplásica
- **Infecciones del sistema nervioso:** enfermedad de Chagas
- **Trastornos familiares:** disautonomía familiar (síndrome de Riley-Day), neuropatías sensitivomotoras hereditarias (p. ej., enfermedad de Charcot-Marie-Tooth)
- **Neurotoxinas:** alcohol, botulismo, metales pesados (mercurio), vincristina

CASO CLÍNICO 72-13-1

Petronilo de 80 años, es llevado a la guardia por sufrir un episodio de pérdida de la conciencia al incorporarse de la cama, precedido de epigastralgia, mareo y visión borrosa, de segundos de duración, con restitución *ad integrum* a los 3 minutos. El familiar que lo acompaña, y que estuvo presente en esa situación, no refiere ninguna otra signosintomatología. Como antecedentes de relevancia se destacan: diabetes insulinorrequirente, diagnosticada hace 30 años; enfermedad de Parkinson de 15 años de evolución en tratamiento con L-dopa; angina crónica estable, e hipertensión arterial en tratamiento con nitratos, aspirina y betabloqueantes. En el examen físico se evidenció una caída de 30 mm Hg de la tensión arterial (TA) a los 2 minutos de encontrarse de pie, sin modificación relevante de la frecuencia cardíaca (aumento < 20 latidos) y con reproducción de los síntomas prodrómicos.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?
¿Por qué cree que se produjo el episodio?

Comentario

Las características del episodio son compatibles con un síncope. Su causa es multifactorial; tanto los antecedentes de enfermedad de Parkinson y diabetes de larga data como el tratamiento con L-dopa, nitratos y betabloqueantes podrían justificarlo. Con respecto a la aspirina y la insulina, ambas pueden asociarse con síncopes. La primera es causa de hemorragia digestiva alta y secundariamente hipovolemia; en este caso los betabloqueantes oscurecen el diagnóstico, ya que no permitirán un eventual aumento compensatorio de la frecuencia cardíaca. La insulina, por su parte, es causa de hipoglucemia, que puede evolucionar hacia el síncope. Cabe recordar que este escenario es un motivo de consulta muy frecuente en la práctica diaria.

clonidina, labetalol, sildenafilo, tadalafilo, fenotiacinas, nitratos, furosemida, tiazidas, amitriptilina, imipramina, halopidol, barbitúricos, levodopa, ropirinol, antihistamínicos, bromocriptina.

- *Lesiones que interrumpen la conducción medular* (p. ej., tetraplejía traumática): dejan abolida la regulación vasomotora por debajo de la lesión; cuando esta es alta (por encima de T6), el contingente simpático aislado del circuito es tal que la HO resulta habitual.
- *Enfermedades primarias del SNA:* se produce una degeneración de las neuronas de las columnas intermediolaterales, lo que explica la presencia de HO y anhidrosis. Se observa en la HO idiopática, en la HO familiar, en las atrofias multisistémicas y en el síndrome de Riley-Day.
- *Neuropatías periféricas:* afectan las pequeñas fibras o las células ganglionares (interrumpen las eferencias o aferencias de la regulación vasomotora) como ocurre en la diabetes, la tabes dorsal, la polineuropatía autonómica pura, el alcoholismo, la amiloidosis, el síndrome de Guillain-Barré, la porfiria, o como manifestación paraneoplásica. Pueden producir HO, así como otros trastornos autonómicos.
- *Disfunción autonómica primaria con HO:* puede observarse en la enfermedad de Parkinson y en la degeneración olivopontocerebelosa.
- *Ocasional:* después de un reposo prolongado en cama, en el embarazo, el ayuno o un estado de alcoholización aguda.
- *Otras:* pacientes con venas varicosas y a los que se les realizó una simpaticectomía.

+65 En el adulto mayor la HO es prevalente y su etiología es multicausal: falla autonómica pura, enfermedades crónicas (diabetes) con su daño progresivo y los efectos del tratamiento farmacológico por otras comorbilidades.

SÍNCOPE

El síncope (véase **cap. 33-4** *Síncope*) se define como la pérdida transitoria de la conciencia como consecuencia de una isquemia cerebral difusa aguda. El descenso rápido del flujo sanguíneo cerebral puede deberse a: 1) una caída de la tensión arterial sistémica por pérdida de las resistencias vasculares periféricas o esplácnicas (síncopes neurogénicos), 2) un descenso del volumen cardíaco de eyección, de causa mecánica (obstrucción del flujo de salida, cardiopatía congénita, hipertensión pulmonar, miocardiopatía) o arritmias cardíacas (síncopes cardiogénicos). El síncope neurogénico incluye las siguientes variedades:

- ***Vasovagal:*** se produce un descenso de las resistencias periféricas ("vaso") que se asocia con una brusca hiperactividad "vagal" (bradicardia). Como desencadenantes pueden actuar el ayuno, un ambiente caluroso y mal ventilado, la fatiga y las emociones. El paciente tiene sensación de mareos, transpiración fría, náuseas, fotopsias o visión borrosa, palidez y pérdida de la conciencia posterior, con recuperación inmediata.
- ***Por hipotensión ortostática:*** se observa en el paso repentino del decúbito horizontal a la posición erecta.

La hipotensión causante del síncope es el resultado del brusco llenado de sangre en las extremidades inferiores y las vísceras como resultado de la pérdida de los reflejos compensadores de vasoconstricción periférica. Sus causas se han expuesto anteriormente.

- ***Reflejo:*** se describen las siguientes variedades:
  - *Miccional:* ocurre durante o después de la evacuación de la vejiga por un reflejo espinal que causa un cese de la actividad simpática con vasodilatación periférica, disminución del flujo sanguíneo cerebral e incremento de la acción vagal.
  - *Deglutorio:* se presenta durante la ingesta alimentaria o después de ella. Está acompañado por bradicardia (debido a la descarga vagal).
  - *Tusígeno:* aparece luego de un acceso de tos, por aumento de la presión intratorácica e intraabdominal que causa disminución del retorno venoso y reducción de la frecuencia cardíaca y del flujo sanguíneo cerebral.
  - *Doloroso:* se produce por descarga sobre el núcleo dorsal del vago, con bradicardia y vasodilatación esplácnica.
  - *Hipersensibilidad del seno carotídeo:* puede presentarse al anudarse la corbata o al girar la cabeza. Se producen bradicardia (vía vagal) y vasodilatación periférica. Puede asociarse con enfermedad coronaria o cerebrovascular, fibrilación auricular, tumores del cuello, divertículos esofágicos, espondilosis, mielopatía y lesiones del tronco cerebral.

Los diagnósticos diferenciales del síncope son: crisis epilépticas (la pérdida de la conciencia del síncope puede ser seguida por una crisis epiléptica de inicio generalizada tónica, clónica o tónico-clónica (puede haber relajación de esfínteres, mordedura de lengua, etc.), hipoglucemia, insuficiencia vertebrobasilar, trastorno de conversión (DSM-5®) y síndrome de hiperventilación.

VEJIGA NEUROGÉNICA

Los síntomas primarios de la vejiga neurogénica son la incontinencia urinaria, el residuo miccional luego del vaciamiento, la incapacidad de sentir el deseo miccional y la infección urinaria (debida al vaciamiento incompleto). En estadios más avanzados, las infecciones recurrentes y la fibrosis de la pared vesical producen una vejiga contraída crónicamente, con marcada disminución de su capacidad. Además, las funciones ureteral y renal resultan comprometidas debido a las altas presiones vesicales que interfieren en el flujo normal ureteral y predisponen a las infecciones.

El diagnóstico de las alteraciones de la función vesical se realiza mediante:

- *Un interrogatorio minucioso:* si hay urgencia miccional; una vez que el paciente experimenta el deseo miccional cuánto tiempo puede esperar hasta evacuar; si tiene conciencia de su incontinencia y si esta se relaciona con la tos o el estornudo; si tiene disuria o síntomas obstructivos; antecedentes de cirugías y traumatismos en la zona; fármacos con efecto autonómico como antiarrítmicos (procainamida), anticolinérgicos (atropina, oxibutinina), antihistamínicos (difenhidramina, hidroxicina), antihipertensivos (nifedipina), antiparkinsonianos (levodopa, amantadina), antipsicóticos (clorpromazina, haloperidol), agentes hormonales (estrógenos, testosterona, progesterona), relajantes musculares (diazepam, baclofeno), simpaticomiméticos (efedrina, seudoefedrina, isoproterenol) y otros como anfetaminas, carbamacepina, dopamina, antiinflamatorios no esteroides, opioides y vincristina.
- *Hallazgos neurológicos concomitantes:* el nivel anatómico de las lesiones que producen una vejiga neurogénica puede diagnosticarse con bastante certeza sobre la base de aquellos. Por ejemplo: presencia de los reflejos bulbocavernoso y anal, tonicidad del esfínter anal, sensibilidad de los dermatomas S2-S4. Es necesario descartar primero la infección urinaria antes de seguir avanzando en los estudios.
- *Estudios complementarios:* electromiograma del piso de la pelvis y del esfínter anal, y cistometría (mide las relaciones presión-volumen durante el llenado y el vaciamiento vesical).

A continuación se describen los diferentes tipos de vejiga neurogénica:

- ***No inhibida:*** se presenta en los pacientes en quienes el control cortical (lesiones bilaterales de la corteza precentral) sobre el reflejo sacro de vaciamiento está afectado. La cistometría muestra contracciones desinhibidas del detrusor y estos pacientes no se dan cuenta del llenado vesical hasta que la contracción del detrusor ha comenzado. Pueden presentar retención urinaria, urgencia o incontinencia. Las infecciones urinarias son frecuentes. Este tipo de vejiga neurogénica se observa a menudo en los pacientes con enfermedad de Alzheimer, infartos cerebrales, esclerosis múltiple, enfermedad de Parkinson, hidrocefalia normotensiva y tumores de los lóbulos frontales. Se utilizan anticolinérgicos como tratamiento.
- ***Refleja:*** se produce cuando tanto la vía motora como la sensitiva vesical se han interrumpido en la médula espinal por encima de los segmentos sacros. Puede presentar retención o incontinencia urinaria, o urgencia miccional. La sensación vesical está ausente cuando existen lesiones por encima de la médula torácica inferior. Hay contracciones desinhibidas del detrusor y el esfínter externo se puede relajar de forma fisiológica (llevando a una incontinencia) o parcialmente. También puede contraerse de manera inapropiada y produce una disinergia entre la vejiga y el esfínter externo, lo que aumenta el residuo vesical y el riesgo de infecciones y de trastornos urinarios altos. Este tipo de vejiga neurogénica suele observarse en la esclerosis múltiple, el traumatismo medular, las compresiones medulares o la mielitis transversa. El tratamiento es farmacológico (anticolinérgicos) o el cateterismo intermitente/permanente.
- ***Automática:*** surge debido a lesiones en la médula sacra que causan la denervación del detrusor y falla en su contracción. Se producen retención urinaria, incontinencia por rebosamiento y falta de deseo miccio-

nal. Se observa cuando hay un traumatismo medular bajo, tumor, mielomeningocele o esclerosis múltiple. Se realiza autocateterismo intermitente o vaciado con la maniobra de Credé (presión abdominal inferior voluntaria) y, eventualmente, tratamiento quirúrgico (talla vesical).

Los pacientes con neuropatías denervatorias, por ejemplo, diabetes u otras, pueden tener una "vejiga paralítica sensitiva", que consiste en capacidad vesical aumentada, deseo miccional demorado y aumento del residuo miccional. Una "vejiga paralítica motora" se produce cuando existe un compromiso selectivo de las eferencias de la vejiga o de sus neuronas motoras, como en la poliomielitis o en el síndrome de Guillain-Barré. En estos casos la vejiga está atónica, con capacidad aumentada, hay residuo miccional y el deseo miccional se conserva. En muchos casos de vejiga neurogénica existen combinaciones de lesiones que afectan la motoneurona superior e inferior, o que comprometen combinaciones de inervación sensitivomotora periférica.

TRASTORNOS DE LA DEFECACIÓN

La inervación del recto es igual a la de la vejiga y, por lo tanto, son fisiológicamente comparables, aunque en la defecación el único control voluntario se ejerce sobre el esfínter anal externo (músculo estriado). La distensión del recto o del colon sigmoide desencadena un mecanismo reflejo mediado por los nervios sacros y asciende por los haces espinotalámicos. Normalmente, la defecación puede inhibirse de forma voluntaria.

Las lesiones medulares situadas por encima del nivel sacro producen constipación en el período agudo, a la que sigue una defecación automática. En este caso, la distensión del recto provoca respuestas autonómicas (hipertensión, transpiración, piloerección). Cuando la lesión se halla en la médula sacra y la cola de caballo, existe una pérdida de la sensación de llenado del colon, con un recto atónico y falta de ondas peristálticas intestinales. Los pacientes con lesión del haz corticoespinal pueden presentar hipertonía y aumento de la motilidad intestinal y colónica. En los diabéticos, por la denervación ya mencionada, suele haber constipación con reducción de la motilidad como consecuencia de la disminución o la ausencia del reflejo gastrocólico.

TRASTORNOS DE LA FUNCIÓN SEXUAL

La erección es el resultado de la vasodilatación de los cuerpos cavernosos por la influencia de las fibras parasimpáticas que proceden de la médula sacra (S2-S4). La activación de esta vía puede ser refleja segmentaria (estimulación táctil del pene) o por influencias suprasegmentarias. Además, intervienen factores endocrinos y psicológicos.

La **impotencia** puede producirse por: trastornos endocrinos, psicógenos (la erección matinal se encuentra conservada) o neurológicos. Entre estos últimos, puede haber lesiones del arco reflejo sacro: lesión en el cono medular (esclerosis múltiple), afecciones de la cola de caballo, neuropatía autonómica de la diabetes (lesión de los nervios parasimpáticos pélvicos). Puede observarse también impotencia en los pacientes con enfermedad cerebrovascular, traumatismos craneales, enfermedad de Alzheimer o tumores frontales (control suprasegmentario). La **eyaculación** es un reflejo que se integra a nivel medular L1-L3 (por este motivo, la erección y la eyaculación pueden estar afectadas de forma disociada). Depende principalmente de la integridad del sistema simpático. Se conserva la eyaculación cuando la lesión medular está por encima de su centro reflejo.

El sistema límbico (sobre todo el hipocampo y el complejo amigdalino), implicado en los circuitos emocionales, desempeña un papel importante en la función sexual. Se observan alteraciones en la conducta sexual en el *síndrome de Klüver-Bucy* (demencia frontotemporal, lesiones en el sector anterior de los lóbulos temporales, traumatismo, encefalitis herpética) y en el *síndrome de Kleine-Levin* (asociado a disfunción cerebral difusa, con especial afección hipotalámica, frontal y de los ganglios de la base).

TRASTORNOS DE LA SUDORACIÓN

Existe una transpiración termorreguladora (como respuesta a los cambios ambientales) y otra emocional (sobre todo en las palmas, las plantas y las axilas). La primera se debe a una elevación de la temperatura sanguínea que activa estructuras centrales responsables de la termorregulación, o a que receptores periféricos sensibles al calor activan de forma refleja esas estructuras. Las fibras preganglionares colinérgicas se originan en el asta intermediolateral de la médula, hacen sinapsis en la cadena ganglionar, de donde salen fibras simpáticas colinérgicas que se distribuyen en las glándulas sudoríparas. Esta función está controlada por los centros termorreguladores hipotalámicos.

Las lesiones del SNA, centrales o periféricas, pueden provocar **anhidrosis** (falta de sudoración), cuya topografía es variable: 1) en una hemicara en el síndrome de Claude Bernard-Horner; 2) en el territorio que corresponde por debajo de una lesión medular: por ejemplo, en la degeneración del asta intermediolateral de la médula (atrofia multisistémica) y en la siringomielia, 3) en los miembros, en la neuropatía (p. ej., diabética). En estos casos, los territorios que conservan su inervación autonómica tienen, a veces, una hipersudoración compensadora.

En la enfermedad de Parkinson se puede observar **hiperhidrosis** (exceso de sudoración) compensadora en la cabeza y el tronco, por alteración de la termorregulación.

TRASTORNOS DE LA RESPIRACIÓN

La inervación de los músculos respiratorios depende de la inervación somática general de los músculos esqueléticos (motoneuronas del asta anterior). Si bien existe un control voluntario de la respiración, es en realidad una actividad autonómica refleja integrada a nivel del bulbo. En la formación reticulada del bulbo hay un centro inspiratorio y un centro espiratorio ("accesorio", pues la espiración suele ser un fenómeno pasivo). El carácter rítmico de la actividad del centro inspiratorio se explica por un mecanismo de retroalimentación que procede, por una parte, de un centro protuberancial y, por otra parte, de aferencias neumogástricas que funcionan por receptores pulmonares sensibles al estiramiento. En el estado fisiológico, la actividad del centro respiratorio bulbar está influida por los centros superiores: control voluntario. Sin embargo, la regulación fundamental es bioquímica: el nivel de actividad del centro respiratorio aumenta cuando en la sangre arterial se produce una elevación de la $PaCO_2$ y/o de la concentración de iones H^+ o un descenso de la PaO_2.

El control de la respiración se puede alterar en varios niveles: 1) suprabulbar (alteraciones del ritmo respiratorio): respiración de Cheyne-Stokes (lesión diencefálica) e hiperventilación neurógena central (lesión mesencefálica). Estas alteraciones se deben a encefalopatías estructurales (p. ej., trauma) o no estructurales (p. ej., tóxicas, metabólicas o infecciosas); 2) vías aferentes (nervios craneales IX y X): neuropatías como la diabetes o el síndrome de Guillain-Barré; 3) núcleos bulbares: tumores, malformaciones; 4) medular: mielitis transversa, isquemias. En las medulares se comprometen las vías descendentes voluntarias (haz corticoespinal) y/o las automáticas.

Además, puede haber una disociación entre la actividad automática y la voluntaria de la respiración: 1) conservación del control automático bulbar e imposibilidad de modificar voluntariamente el ritmo o la amplitud respiratorio: interrupción bilateral de las vías por las cuales se ejerce el control cortical; 2) conservación de la actividad voluntaria con pérdida del control automático por lesión o depresión de los centros respiratorios (*síndrome de Ondina*) –congénito, enfermedad de Hirschsprung, etc.–.

SÍNDROMES HIPOTALÁMICOS

El hipotálamo es el nivel de integración más elevado del SNA y del sistema endocrino. Su función es importante en la regulación de la temperatura corporal, la sed, el hambre y el comportamiento. Las informaciones que recibe, a partir de las cuales elabora respuestas complejas de adaptación, son de diversos tipos: influencias humorales, como los niveles de hormonas circulantes, la osmolaridad plasmática, la glucemia o la temperatura de la sangre. También le llegan aferencias que proceden de la formación reticulada del tronco cerebral, el tálamo y el sistema límbico.

Desde el punto de vista anatómico, constituye la pared de la mitad inferior del III ventrículo. Su base (donde se encuentra el *tuber cinereum* con el infundíbulo) se ubica entre el quiasma por delante, las cintillas ópticas lateralmente y los tubérculos mamilares por detrás. Está formado por numerosos núcleos: tuberoinfundibulares, preópticos, posteriores, tuberomamilares y otros.

La alteración de su función neuroendocrina origina los síndromes hipotalamohipofisarios. Los más importantes son los trastornos endocrinometabólicos (falla en los factores de liberación de hormonas hipofisarias: pubertad temprana, alteraciones menstruales, galactorrea, secreción inadecuada de hormona antidiurética, diabetes insípida), de la regulación térmica, de la conducta alimentaria, de la memoria, de la emoción y del afecto (véase **Parte XII** *Sistema endocrino y metabolismo*).

FALLA AUTONÓMICA PURA

La falla autonómica pura, antes llamada hipotensión ortostática idiopática, se caracteriza exclusivamente por un compromiso autonómico difuso y crónico. Suele comenzar después de los 60 años y se caracteriza por hipotensión ortostática generalmente asociada con otras fallas autonómicas (disfunción eréctil y trastornos urinarios, alteración en la sudoración, etc.), sin otros síntomas neurológicos asociados. En su evolución, pueden observarse síntomas neurológicos y entidades como la atrofia multisistémica o la enfermedad de Parkinson.

Atrofia multisistémica

La atrofia multisistémica (AMS) es un síndrome caracterizado por disfunción autonómica primaria acompañada por degeneración piramidal, extrapiramidal y cerebelosa. Esta rara enfermedad se presenta con mayor frecuencia en varones de mediana edad. La forma habitual de presentación es la hipotensión ortostática, a veces grave. Otras manifestaciones de disfunción autonómica en estos pacientes son: visión borrosa, mareos, vértigo, síncopes, ausencia de sudoración, anomalías pupilares, incontinencia esfinteriana y disfunción sexual. Los niveles de noradrenalina plasmática en reposo son bajos. Los signos de parkinsonismo (AMS-P), corticoespinales, corticobulbares y cerebelosos (AMS-C) aparecen después de unos años. En ocasiones, pueden presentarse signos de la motoneurona inferior y apnea del sueño. Los pacientes mueren a los 5 a 10 años del comienzo de la enfermedad. La patogenia es incierta, pero se ha observado la degeneración central y periférica de las estructuras nerviosas. Se encuentran afectados las células de la columna intermediolateral de la médula espinal, el *locus coeruleus*, la sustancia negra, el hipotálamo y el núcleo dorsal del vago, y esto concuerda con la depleción central del almacenamiento de noradrenalina y dopamina en estas áreas.

DISAUTONOMÍA FAMILIAR (SÍNDROME DE RILEY-DAY)

Es una enfermedad autosómica recesiva por mutación del gen *ELP1* (9q31) en la que existe una lesión de la neurona sensitiva periférica y del SNA. Se manifiesta desde el nacimiento con dificultades para la succión y para la deglución y con ausencia de lágrimas. También faltan las papilas fungiformes en la lengua con pérdida del sentido del gusto, trastornos vasomotores que causan acrocianosis, hiperhidrosis, vómitos, labilidad de la tensión arterial, trastornos en el crecimiento, cifoescoliosis, arreflexia profunda e insensibilidad al dolor. Se produce la pérdida, en los nervios periféricos, de las fibras C pequeñas no mielinizadas y de las grandes mielinizadas; también se han observado cambios en la columna intermediolateral de la médula espinal y en la formación reticulada del tronco cerebral. La patogenia de esta enfermedad podría estar relacionada con un trastorno en el factor de crecimiento nervioso o con un defecto en la síntesis de noradrenalina por déficit hereditario de dopamina-beta-hidroxilasa. Los pacientes fallecen en la niñez debido a complicaciones infecciosas.

OTRAS CONDICIONES CON DISFUNCIÓN AUTONÓMICA

Debido a su predilección por las fibras pequeñas no mielinizadas, varias neuropatías periféricas llevan a una disfunción autonómica, además del trastorno motor y sensitivo: síndrome de Guillain-Barré, polirradiculoneuropatía inflamatoria crónica, porfiria, amiloidosis, enfermedad de Tangier, diabetes, uremia, polineuropatía paraneoplásica. La disfunción autonómica puede presentarse de forma aguda/subaguda (p. ej., Guillain-Barré). En muchas de ellas también se experimenta dolor.

Los pacientes con neuropatía autonómica por diabetes presentan hipotensión ortostática, impotencia, trastornos en la sudoración, diarrea nocturna y vejiga neurogénica. Su aparición es un signo de mal pronóstico, ya que también se asocia a arritmias cardíacas graves.

Otras enfermedades con trastornos autonómicos son: la enfermedad de Parkinson, el botulismo, la tabes dorsal, la siringomielia, la encefalopatía de Wernicke y la epilepsia diencefálica.

Véase **Bibliografía** cap. 72-13 *Síndromes autonómicos.*

Véase **Caso clínico adicional** cap. 72-13 *Síndromes autonómicos.*

Véase **Autoevaluación** cap. 72-13 *Síndromes autonómicos.*

72-14

Síndromes vasculares cerebrales

Gabriel Persi, Benjamín Vera Barros e Ignacio Casas Parera

DEFINICIÓN

Los **síndromes vasculares cerebrales** son el conjunto de signos y síntomas, habitualmente de instauración aguda, derivados del déficit circulatorio focal o multifocal de la circulación que nutre al sistema nervioso central. Pueden ser secundarios a fenómenos isquémicos (cardioembólicos, aterotrombóticos, lacunares, criptogénicos) o hemorrágicos. El territorio anatómico afectado y, por lo tanto, las manifestaciones clínicas del paciente dependerán del vaso comprometido. Un 80% de estos episodios son ***isquémicos*** y el 20% restante, de tipo ***hemorrágico***. Se hace referencia a este cuadro clínico mediante la denominación de ataque cerebrovascular (ACV) (**fig. 72-14-1**).

Los ACV ocupan el tercer lugar en el mundo entre las causas de muerte y el primero entre las causas de discapacidad después de los 45 años. Son el diagnóstico de internación más frecuente en los pacientes con un déficit neurológico agudo.

TIPOS Y CLASIFICACIÓN

ACV isquémico

Se utiliza la siguiente clasificación etiológica:

- ***Aterotromboembólicos*** o de los grandes vasos cerebrales (30%).
- ***Lacunares*** o de los pequeños vasos cerebrales (20%).

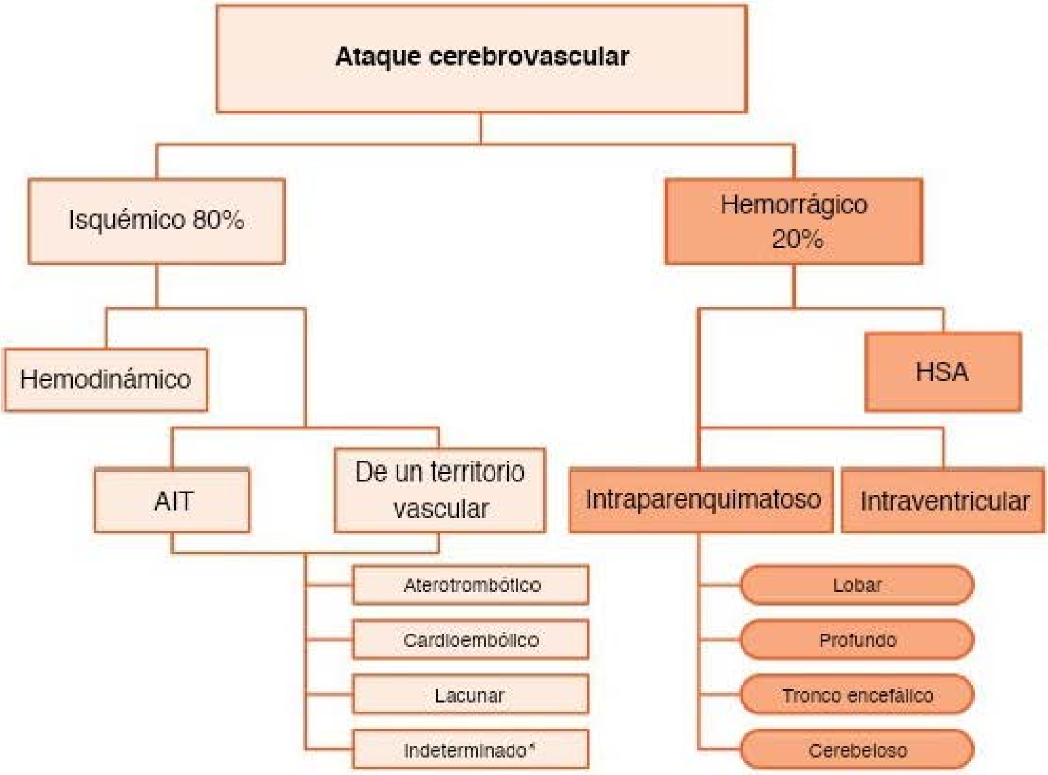


Fig. 72-14-1. Clasificación fisiopatológica de los ataques cerebrovasculares. AIT: ataque isquémico transitorio; HSA: hemorragia subaracnoidea; *de causa desconocida.

- ***Cardioembólicos*** (20%).
- ***Otras etiologías*** (10%).
- ***De causa desconocida (20%)***. En este grupo se incluye el denominado ESUS (*Embolic Stroke of Undetermined Source*). Sus criterios son: infarto no lacunar, ausencia de obstrucción mayor del 50% en los vasos del cuello e intracraneales, y ausencia de cardioembolia mayor y de otras causas determinables de ACV.

La frecuencia relativa de cada subgrupo varía en las diferentes series, según las características de cada población y la complejidad de los estudios complementarios, entre otros.

Fisiopatología

El cerebro es un órgano con altos requerimientos de oxígeno y glucosa. En situación de reposo, un 15-20% del gasto cardíaco está destinado al cerebro y le llega a través de cuatro pedículos arteriales: dos arterias carótidas y dos arterias vertebrales. Cuando el flujo arterial disminuye o se interrumpe, las funciones neurológicas se comprometen rápidamente debido a las escasas reservas de nutrientes en el parénquima cerebral. La obstrucción de una de estas grandes arterias puede generar infartos cerebrales extensos o pasar inadvertida, y esto depende de la circulación colateral, de la presencia de circuitos anastomóticos y de la rapidez con que se produzca la obstrucción.

La interrupción del aporte sanguíneo (isquemia cerebral) puede deberse a la **obstrucción de un vaso** o a una **falla hemodinámica**.

En los ataques cerebrovasculares isquémicos, la zona central del infarto con el flujo sanguíneo cerebral disminuido o detenido (*core*) se encuentra rodeada de células con sufrimiento y alteración funcional, pero no anatómica, denominada **área de penumbra isquémica**. El tamaño y la duración de esta zona y su viabilidad dependen de la circulación colateral y sobre ella actúan los fármacos fibrinolíticos, que se utilizan con una ventana de tiempo de 4,5 horas y hasta 24 horas para la trombectomía mecánica.

Los dos mecanismos más importantes en el ACV isquémico son la **trombosis** y la **embolia**. La **trombosis** es la obstrucción del flujo sanguíneo ocasionada por una oclusión local. La forma más común es la ***ateromatosis*** en las arterias de mediano y gran calibre, en pacientes con factores de riesgo (hipertensión arterial [HTA], diabetes, tabaquismo, etc.). La causa principal de trombosis de las arterias de pequeño calibre es la HTA, a través de la lipohialinosis. Existen otras causas menos frecuentes de trombosis, como las arteritis, la displasia fibromuscular y la disección vascular.

La **embolia** ocasiona la oclusión de un vaso por el impacto de material originado en otro sitio de la circulación; se la divide en cardioembolia y ateroembolia. La ***cardioembolia*** se observa en los pacientes con fibrilación auricular, mixoma auricular, vegetaciones valvulares por endocarditis infecciosa y trombos murales por infarto agudo de miocardio (IAM), entre otras causas; la ***ateroembolia*** (arteria aorta –arco–, carótidas) deriva de la fragmentación y el desprendimiento de partes integrantes de una placa ateromatosa (en especial las ulceradas) o de trombos fibrinoplaquetarios hacia la circulación cerebral, que impactan en un vaso de mediano o de pequeño calibre (**caso clínico 72-14-1**).

CASO CLÍNICO 72-14-1

Magnolia tiene 85 años y antecedentes de fibrilación auricular crónica no anticoagulada. La llevan a la consulta porque hace 24 horas, de manera súbita, comenzó a tener debilidad en el hemicuerpo derecho e imposibilidad para hablar. El examen físico evidencia: TA 160/100 mm Hg, FC 70 lat/min, irregular, afasia global, parálisis faciobraquiocrural derecha con piramidalismo y soplo sistólico de intensidad 3/6 en el foco aórtico con irradiación al cuello del lado derecho, sin otros hallazgos de relevancia.

¿Cuál es el diagnóstico etiológico más probable?
¿Cuál es la topografía de la lesión?
¿Qué estudios complementarios iniciales solicitaría?

Comentario

Ante un acontecimiento neurológico ictal, y con el antecedente de fibrilación auricular, lo primero que debe sospecharse, debido a su alta probabilidad, es un ACV cardioembólico. La fuente embolígena es la aurícula izquierda y la lesión seguramente se encuentra en la arteria cerebral media izquierda y su territorio. En consecuencia, los primeros estudios complementarios que se deben solicitar son: tomografía computarizada de cerebro para descartar un sangrado intraparenquimatoso, ya que en algunos casos, y solo mediante la clínica, puede ser indistinguible del ataque cerebrovascular isquémico; electrocardiograma para confirmar la presencia de fibrilación auricular (puede revertirse espontáneamente y poner en duda la etiología del cuadro) y radiografías de tórax de frente y de perfil, con especial interés en la silueta cardíaca, el arco aórtico y la eventual presencia de una neumonía aspirativa. La tomografía de cerebro "normal" no descarta una lesión vascular; se deben buscar cambios hiperagudos (señal hiperdensa en la arteria cerebral media y pérdida de definición de las cisuras y los núcleos de la base), que evidenciarían isquemia. La resonancia magnética con secuencia de difusión es el estudio más sensible y específico para dicho fin. Además, resulta fundamental evaluar los vasos del cuello por medio de un eco-Doppler en busca de placas de ateroma que disminuyan la luz o que se comporten como fuente ateroembólica. Tanto la angiotomografía como la angiorresonancia contrastadas de los vasos del cuello, combinadas, cualquiera de ellas, con el eco-Doppler, obtienen una sensibilidad y especificidad diagnóstica muy cercana al 100%. El ecocardiograma Doppler es uno de los estudios que se deben solicitar de manera rutinaria en estos casos; descarta lesiones valvulares, detecta trombos intracavitarios, evalúa la función sistólica y pone en evidencia el agrandamiento de las cavidades, por ejemplo, la aurícula izquierda, que puede comportarse como una potencial fuente embolígena. El ecocardiograma intraesofágico aumenta la sensibilidad y especificidad para detectar coágulos, sobre todo en la orejuela de la aurícula izquierda.

La forma **hemodinámica** suele producirse por la disminución brusca y grave del aporte sanguíneo cerebral, como ocurre en el paro cardiorrespiratorio, en los episodios de hipotensión arterial marcada o en las arritmias cardíacas. En este caso no existe flujo colateral y el daño neuronal irreversible comienza después de 4 a 8 minutos de producirse la disminución crítica o la detención del flujo sanguíneo cerebral.

En el **cuadro 72-14-1** se citan los distintos factores de riesgo para la enfermedad cerebrovascular isquémica.

ACV hemorrágico

Se define como la presencia de sangre dentro del tejido encefálico o del espacio subaracnoideo, que puede extenderse al sistema ventricular (la hemorragia intraventricular primaria es de rara observación) y es provocada por una rotura vascular espontánea no traumática. De acuerdo con la etiología del sangrado se la clasifica en primaria y secundaria. La **hemorragia intracerebral espontánea no traumática (primaria)** tiene como causa principal la HTA (60%), que se ubica predominantemente en la profundidad del parénquima cerebral. Otras causas (30-40%) de **hemorragia intracerebral (secundaria)**, en orden de frecuencia, son: angiopatía amiloidea, anticoagulantes y fibrinolíticos, neoplasias primarias y metastásicas, alteraciones hematológicas, malformaciones vasculares, drogas ilícitas, vasculitis, endarterectomía y, muy rara vez, migraña.

CUADRO 72-14-1. Factores de riesgo para la enfermedad cerebrovascular isquémica

- Hipertensión arterial*
- Diabetes*
- Dislipidemias*
- Tabaquismo* (activo y pasivo)
- Enfermedad cardíaca* (fibrilación auricular, hipertrofia cardíaca, insuficiencia cardíaca, infarto agudo de miocardio, foramen oval permeable, aneurisma del *septum* interauricular, tumores cardíacos, miocardiopatía isquémica y no isquémica y enfermedad valvular que incluye endocarditis y válvulas protésicas)
- Hiperhomocisteinemia*
- Consumo de alcohol*
- Policitemia*
- Drogas* (anfetaminas, cocaína, 3,4-metilendioxi-n-metilanfetamina (MDMA), heroína, marihuana)
- Obesidad y sobrepeso*
- Anticonceptivos orales*
- Hormonoterapia*
- Dieta inadecuada*
- Sedentarismo*
- Hiperuricemia*
- Infecciones*
- Factores hematológicos (deficiencia de antitrombina III y de proteínas C y S, mutación del factor V de Leiden, presencia de anticuerpos antifosfolipídicos y de anticoagulante lúpico, aumento de la agregabilidad plaquetaria)
- Enfermedad de Fabry
- Estados protrombóticos
- Enfermedad vascular periférica
- Elevación del fibrinógeno
- Edad (el 70% de los ACV se presentan en mayores de 65 años)
- Migraña
- Etnia afroamericana
- Síndrome de apneas obstructivas del sueño
- Hemoglobinopatías

* Factores de riesgo potencialmente modificables.

Fisiopatología

Los sangrados hipertensivos se deben a la presencia de alteraciones en la pared de las arterias perforantes secundarias a la HTA crónica. Estas alteraciones son la lipohialinosis subintimal, que se extiende a la capa muscular, debilita así las arterias y facilita su rotura, y los microaneurismas de Charcot-Bouchard.

Después de la HTA, la angiopatía amiloidea es la segunda causa de hemorragia intracraneal en el adulto mayor. La proteína amiloide se deposita en las capas media y adventicia de las arterias de mediano y pequeño calibre, así como en los capilares y las venas, sobre todo de la superficie cortical y las leptomeninges. Por eso, las hemorragias son predominantemente lobulares.

En el **cuadro 72-14-2** se detallan los factores de riesgo para el ACV hemorrágico espontáneo.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La manifestación clínica del ACV depende fundamentalmente del territorio vascular comprometido y el déficit que este provoca. De acuerdo con ello, se las puede clasificar en tres grandes grupos: enfermedad de los grandes vasos (aorta, carótidas, vertebrales); enfermedad de los vasos de conducción (p. ej., arteria cerebral media), y enfermedad de los pequeños vasos, que compromete los vasos perforantes, las arteriolas y los capilares.

Enfermedad de los grandes vasos

La etiología más frecuente es la ateroesclerosis y, mucho menos frecuente, la displasia fibromuscular y las disecciones arteriales. La obstrucción de la ***arteria carótida*** produce trastornos motores y sensitivos en el hemicuerpo opuesto asociados a hemianopsia homónima, y afasia o apraxia si se compromete el hemisferio dominante, entre otros déficits. Los síndromes de la ***arteria vertebral*** se expresan fundamentalmente a nivel del bulbo o médula oblongada y el cerebelo (síndrome de Wallenberg), que ocasiona el síndrome alterno más frecuente. En este síndrome alterno los nervios craneales afectados son V (núcleo descendente), IX, X y XI, y ocasionan hipoestesia termoalgésica facial, síndrome de Claude Bernard-Horner y ataxia homolaterales; también disfonía y disfagia, e hipoestesia termoalgésica braquiocrural contralateral. Las etiologías son similares a las de la arteria carótida. El compromiso de la ***arteria basilar*** también produce síndromes alternos (Weber en el mesencéfalo –III nervio y hemiplejía contralateral– y Millard-Gubler en la protuberancia –VII nervio y, con frecuencia, VI nervio, y hemiplejía contralateral–). La lesión en el tronco encefálico, habitualmente de origen vascular, puede ocasionar un síndrome de enclaustramiento. Las ramas terminales de la arteria basilar son las arterias cerebrales posteriores.

CUADRO 72-14-2. Factores de riesgo para ACV hemorrágico

Modificables

- Hipertensión
- Tabaquismo actual
- Consumo excesivo de alcohol
- Anticoagulación
- Uso de antiagregantes plaquetarios
- Drogas simpaticomiméticas (cocaína, heroína, anfetamina, epinefrina)

No modificables

- Edad
- Sexo masculino
- Etnias asiática y afroamericana
- Angiopatía amiloide cerebral
- Enfermedad renal crónica

Enfermedad de los vasos de conducción

La más afectada es la **arteria cerebral media**, que produce manifestaciones clínicas similares a las de la arteria carótida (hemiparesia o hemiplejía con predominio braquiocrural, con afasia o sin ella). La etiología más frecuente es la cardioembólica. La oclusión de la **arteria cerebral posterior** puede ocasionar trastornos visuales (hemianopsias con respeto macular). La oclusión de ambas arterias cerebrales posteriores, casi siempre ocasionada por un émbolo que impacta en el tope de la arteria basilar, provoca el infarto de ambos lóbulos occipitales. La obstrucción de la **cerebral anterior** produce hemiplejía contralateral (con predominio crural) y alteraciones esfinterianas y del lenguaje.

Enfermedad de los pequeños vasos

Ocasiona infartos de pequeño tamaño en estructuras profundas del cerebro (ganglios basales, cápsula interna, tronco cerebral). Representa el 20% de los ataques cerebrovasculares isquémicos y produce los *infartos lacunares*. Se asocia fundamentalmente con hipertensión arterial y procesos de lipohialinosis y necrosis fibrinoide. Genera cuadros de déficit motor o sensitivo sin compromiso cortical (ausencia de afasia, apraxia, agnosia y trastornos visuales).

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

El diagnóstico del ACV se debe sospechar siempre frente a un déficit neurológico de inicio súbito (ictal), relatado por el mismo paciente o sus familiares. Posteriormente, con la ayuda de las neuroimágenes, se establecerá si el cuadro es producto de un déficit del flujo sanguíneo arterial (isquemia) o si se debe a la rotura de un vaso sanguíneo (ACV hemorrágico).

Dentro del abanico de manifestaciones de los ACV, el paciente puede haber presentado un déficit neurológico focal que se resuelve por completo en menos de una hora (habitualmente en menos de 15 minutos), relacionado con isquemia encefálica o retiniana y sin evidencia de infarto agudo en la resonancia magnética con secuencia de difusión. En otros casos, los pacientes presentan un déficit neurológico focal que dura más de 24 horas y que se resuelve con secuelas mínimas. Otros podrán presentar lo que se denomina ACV en evolución, en el que el déficit neurológico se agrava luego del inicio. Esto sucede casi siempre en las primeras horas y se debería a la progresión del proceso trombótico subyacente. Por último, puede presentarse un déficit neurológico establecido sin cambios tempranos después de la evaluación inicial o ACV completo.

Examen físico

Se debe realizar un examen físico completo haciendo hincapié en la búsqueda de signos compatibles con compromiso neurológico como piramidalismo, signos de déficit sensitivo, alteraciones de los nervios craneales, trastornos de las funciones cerebrales superiores y compromiso esfinteriano.

Otros signos importantes que se deben evaluar son las variaciones de la tensión arterial (hipertensión o hipotensión); el pulso arterial, que si es irregular y desigual sugiere una fibrilación auricular; y los soplos cardíacos y carotídeos, cuya presencia hace pensar en embolias de origen valvular (asépticas o sépticas) y en estenosis vascular, respectivamente.

Exámenes complementarios

El tipo de estudio, el orden y el momento oportuno de cada uno se basan en la sospecha clínica y los hallazgos del examen físico, el tiempo de evolución y los antecedentes. Se deben solicitar los siguientes estudios complementarios:

- Tomografía computarizada de cerebro sin contraste y con él, y con perfusión.
- Resonancia magnética de cerebro con difusión y secuencias de eco de gradiente y RM de cerebro con contraste con difusión y perfusión (isquemia) y, eventualmente, eco de gradiente (hemorragia).
- Angiotomografía con contraste de los vasos del cuello e intracraneales.
- Angiorresonancia magnética con contraste de los vasos del cuello e intracraneales.
- ECG Holter de 24-48 horas.
- Ecocardiograma Doppler transtorácico.
- Ecocardiograma transesofágico y con pasaje de burbujas.
- Ecocardiograma transcraneal y con detección de sonidos transitorios de alta intensidad (*high intensity transient sound*, HITS), compatibles con microembolias espontáneas y con detección de burbujas.
- Eco-Doppler de los vasos del cuello.
- Angiografía con sustracción digital de los cuatro vasos aorticocraneales, extracraneales e intracraneales.
- Radiografía de tórax de frente y de perfil.
- Estudio de trombofilias.

CONCLUSIÓN

Los síndromes cerebrovasculares no constituyen una enfermedad *per se*, sino que son el resultado de numerosas enfermedades que afectan los vasos que nutren el encéfalo. Sus consecuencias pueden ser devastadoras para el paciente y su familia, y dejar secuelas permanentes que afectan en alto grado la calidad de vida de quienes los padecen. Se los considera una emergencia médica y, por su gravedad, requieren todos los esfuerzos posibles para su prevención y rápido tratamiento.

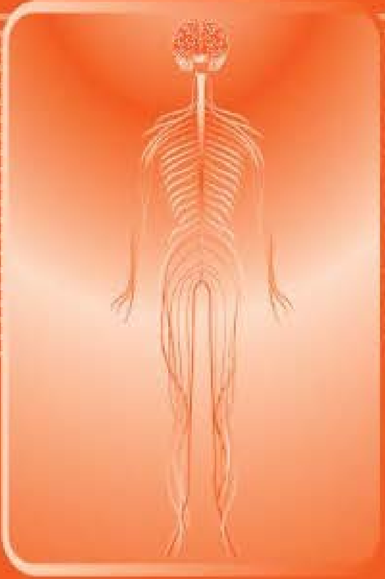
+65 Los ACV tienen alta prevalencia en los AM. El diagnóstico inmediato, su tratamiento y la rehabilitación disminuyen la discapacidad y la mortalidad. Superado el episodio agudo, se debe realizar una valoración integral para prevenir caídas, úlceras de decúbito o por presión (escaras), trombosis venosa profunda con tromboembolismo de pulmón, infección urinaria, depresión y *delirium*. En conjunto con la familia, es necesario definir las conductas y los cuidados paliativos que, muchas veces, implican dilemas éticos.

Véase **Bibliografía** cap. 72-14 *Síndromes vasculares cerebrales.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 72-14 *Síndromes vasculares cerebrales.*

Véase **Autoevaluación** cap. 72-14 *Síndromes vasculares cerebrales.*

72-15



Síndromes miopáticos

Valeria L. Salutto, Cynthia L. García Fernández y
Benjamín Vera Barros

INTRODUCCIÓN

Los **síndromes miopáticos** o miopatías constituyen un conjunto de signos y síntomas producidos por la afección funcional o estructural primaria del músculo esquelético, que ocasionan múltiples manifestaciones clínicas, entre las que se destaca la ***debilidad muscular***. Si bien las enfermedades miopáticas son poco frecuentes, representan una causa importante de incapacidad. En el **cuadro 72-15-1** se detallan las distintas etiologías de las miopatías y su clasificación.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

El enfoque diagnóstico de los pacientes con sospecha de miopatía puede basarse en tres elementos:

1. ***Topografía de la lesión:*** músculo, unión neuromuscular, nervio.
2. ***Identificación del tipo de lesión*:** hereditaria o adquirida.
3. ***Determinación de la etiología:*** para implementar una terapéutica específica u optimizar el tratamiento de los síntomas con el objetivo de mejorar la calidad de vida.

CUADRO 72-15-1. Causas y clasificación de las miopatías

Hereditarias	Adquiridas
Distrofia muscular Miotonías Canalopatías Miopatías congénitas Miopatías metabólicas Miopatías mitocondriales	Miopatía inflamatoria Miopatía endocrina Miopatía asociada con enfermedades sistémicas Miopatía inducida por fármacos Miopatías tóxicas

Es necesario ser ordenado cuando se evalúa a un paciente con sospecha de miopatía, ya que sus síntomas pueden confundirse con los correspondientes a las enfermedades de la placa neuromuscular, las neuropatías o los cuadros de origen central.

Anamnesis

La herramienta más importante para la evaluación de estos pacientes es la confección de una minuciosa historia clínica basada en seis elementos claves:

1. síntomas y signos que presenta el paciente
2. su evolución
3. historia familiar de enfermedad miopática
4. factores precipitantes que desencadenan o empeoran la debilidad episódica o la miotonía
5. síntomas o signos asociados con enfermedades sistémicas
6. distribución de la debilidad

1. Síntomas y signos (cuadro 72-15-2)

Debilidad: es el síntoma más relevante en la mayoría de las enfermedades musculares. Es importante tener en cuenta que muchos pacientes pueden referir pérdida de fuerza sin que esta efectivamente se verifique en el examen físico, ya que se suele confundir con otros signos o síntomas como astenia, depresión, disnea, anemia, caquexia o alteración motora debida a disfunción articular. Entre las causas que pueden provocarlos deben considerarse los trastornos cardiopulmonares y las patologías neoplásicas, infecciosas, inflamatorias o psiquiátricas (depresión). Existen distintos patrones de debilidad, de acuerdo con los músculos afectados, que son útiles para determinar las diferentes etiologías miopáticas (**cuadro 72-15-3**).

CUADRO 72-15-2. Signos y síntomas del paciente con miopatía

Negativos	Positivos
Debilidad Fatiga Intolerancia al ejercicio Atrofia muscular	Mialgias Calambres Contracturas Miotonía Mioglobinuria Hipertrofia o seudohipertrofia

Fatiga e intolerancia al ejercicio: la fatiga es un síntoma infrecuente y poco específico en las enfermedades miopáticas y, muchas veces, es el reflejo de estados emocionales o cardiopulmonares o de alteraciones del sueño. No obstante, el hallazgo de fatiga posterior al ejercicio puede ser el resultado de ciertas miopatías metabólicas y mitocondriales.

Atrofia muscular: es la pérdida de masa muscular que se advierte en la inspección sistemática de los distintos músculos. Se la valora a través de la observación, de la medición de la circunferencia del miembro afectado y de la palpación de los músculos durante la contracción. En las enfermedades de la motoneurona, como la esclerosis lateral amiotrófica, se observa la pérdida de masa muscular debido a la degeneración de la neurona, mientras que en las distrofias musculares como la de Duchenne, la pérdida de masa muscular se origina en la misma miofibrilla. El hallazgo de atrofia sin debilidad o con debilidad mínima es una manifestación común de diversas enfermedades crónicas como la desnutrición, la tuberculosis o el cáncer.

Mialgias: se corresponden con mayor asiduidad con patologías reumáticas u ortopédicas, aunque pueden hallarse en pacientes con sospecha de miopatía de origen metabólico (mialgias episódicas) o en las de origen inflamatorio (las mialgias son casi constantes) (**cuadro 72-15-4**).

Calambres: se definen como la contracción involuntaria, brusca y dolorosa de un músculo o parte de él, con una duración variable (segundos a minutos); en general son benignos y pueden ocurrir en persona sanas. Su presencia es infrecuente en las enfermedades miopáticas y pueden hallarse en otras patologías como deshidratación, hiperazoemia, mixedema y alteraciones de la motoneurona (p. ej., esclerosis lateral amiotrófica).

CUADRO 72-15-3. Sospecha etiológica en función de la musculatura afectada

Grupos musculares afectados	Patologías
Oculares	Miastenia grave Distrofia oculofaríngea Miopatías mitocondriales Distrofia miotónica de tipo 1
Faciales	Miastenia grave Distrofia facioescapulohumeral Distrofia miotónica de tipo 1
Cinturas	Distrofias musculares de las cinturas Distrofia miotónica de tipo 2
Distales	Distrofia miotónica de tipo 1 Miopatías distales

CUADRO 72-15-4. Manifestaciones asociadas con las enfermedades musculares

Mialgias
Miopatías inflamatorias (polimiositis, polimialgia reumática) Miopatías inducidas por fármacos (estatinas) Miopatías tóxicas e infecciosas (viral [Coxsackie], triquinosis) Miopatías mitocondriales Miopatía por hipotiroidismo Variante distrofia de Becker (asociada al cromosoma X, calambres) Síndrome mialgia-eosinofilia (asociado a la ingesta de triptófano) Parálisis periódica hiperpotasémica Miopatía por agregados tubulares Deficiencia de mioadenilato desaminasa Enfermedad de McArdle (glucogenosis de tipo V)
Aumento del tono muscular
Distrofia miotónica (y mialgia) Miotonía congénita Paramiotonía congénita Miopatía miotónica proximal (y mialgia) Miopatía hipotiroidea (y mialgia)

Contracturas: son síntomas poco frecuentes. Si bien pueden ser similares a los calambres, difieren de estos en la duración, que es más prolongada, y en los hallazgos electromiográficos (son eléctricamente silenciosas).

Miotonía: es un defecto en la relajación muscular luego de una contracción voluntaria forzada que se produce más comúnmente en las manos y los párpados. En general, los pacientes se quejan de rigidez como resultado de la dificultad para relajar la mano luego de un apretón o de desenroscar la tapa de una botella, o para abrir los párpados tras cerrarlos de manera forzada. La miotonía mejora con el ejercicio repetido, a diferencia de la paramiotonía congénita, en la cual los síntomas típicamente empeoran con el ejercicio o la repetición de contracciones (miotonía paradójica). Ambos fenómenos empeoran con la exposición al frío (véase **cuadro 66-15-4**).

Mioglobinuria: es un hallazgo poco frecuente en las enfermedades miopáticas, se produce como consecuencia de la liberación de la mioglobina de los músculos durante los períodos de destrucción muscular rápida (rabdomiólisis). Los episodios de mioglobinuria pueden ocurrir de forma aislada como consecuencia del ejercicio extenuante o de forma recurrente (p. ej., en las miopatías metabólicas).

Hipertrofia y seudohipertrofia muscular: la hipertrofia es el aumento de masa muscular; la seudohipertrofia se observa en estadios avanzados de algunas miopatías en las que el reemplazo del músculo por tejido adiposo y tejido conjuntivo mantiene el tamaño, pero con pérdida de fibras musculares. Se presenta con frecuencia en las distrofinopatías (Duchenne y Becker) y puede observarse en el hipotiroidismo. Cabe recordar que esta característica no es exclusiva de las miopatías, sino que puede hallarse también en neuropatías periféricas, atrofias espinales y radiculopatías.

2. Evolución temporal

Resulta fundamental determinar el inicio, la duración y la evolución de la signosintomatología de la enfermedad muscular. En cuanto al inicio, se debe tener en cuenta que la debilidad puede manifestarse con el nacimiento; durante la primera, la segunda o la tercera década de la vida o, incluso, más tardíamente. Con respecto a la duración de la debilidad, puede ser constante (distrofia muscular, miopatías inflamatorias) o episódica, caso en el cual se alternan períodos de debilidad con períodos normales (parálisis periódica, miopatía metabólica). Por último, la evolución puede adoptar una forma aguda o subaguda (miopatías inflamatorias), o una forma crónica (distrofias musculares) y puede ser lentamente progresiva o con cambios mínimos por décadas (miopatías congénitas).

3. Historia familiar

Dado que gran parte de las miopatías son de origen hereditario, es importante obtener una correcta historia familiar interrogando acerca del uso de bastones o de silla de ruedas, deformidades esqueléticas o limitación funcional dentro del grupo familiar.

4. Factores precipitantes

Se debe preguntar acerca de los factores que desencadenan la debilidad o la miotonía o las exacerban (**cuadro 72-15-5**).

5. Síntomas o signos sistémicos asociados

La afección de otros órganos o sistemas puede proveer información adicional para un diagnóstico apropiado de la miopatía.

6. Distribución de la debilidad

Para determinar la distribución de la debilidad muscular es importante reconocer el músculo que se debe analizar y cómo cuantificar su poder. La fuerza muscular se puede determinar de forma manual y mediante la observación de la actividad funcional. En el **cuadro 72-15-6** se resumen los principales signos asociados con la presencia de debilidad según su localización anatómica.

Examen físico

Consta de la inspección y el examen neurológico propiamente dicho. En la inspección se evalúan la postura, el caminar y la facies, y se examina la presencia de atrofia, escápula alada, hipertrofia y contracturas. Se debe evaluar el tono muscular y la fuerza segmentaria. Como parte del examen neurológico, lo adecuado es inspeccionar cada grupo muscular de forma bilateral y comparativa, y contra gravedad.

CUADRO 72-15-5. Factores precipitantes en algunas miopatías

Factor desencadenante	Miopatía
Fiebre	Deficiencia de carnitina palmitoil-transferasa
Ejercicio	Trastorno del metabolismo de los hidratos de carbono, parálisis periódica
Ingestión de carbohidratos	Parálisis periódica
Exposición al frío	Paramiotonía congénita

Debe buscarse el *signo de Gowers*: el paciente, para poder levantarse del suelo, trepa sobre su propio cuerpo a lo largo de las piernas, es decir, apoya los miembros superiores en el suelo, luego levanta un brazo apoyándolo sobre la rodilla, hace lo mismo con el otro miembro y, finalmente, levanta el cuerpo corriendo los miembros superiores sobre los inferiores.

Si bien se trata de un signo de gran valor, en los estadios iniciales es posible no detectarlo, ya que los pacientes con debilidad proximal no presentan dificultad para levantarse.

La evaluación de la fuerza muscular debe realizarse mediante el uso de escalas como la del *Medical Research Council* de Gran Bretaña (**cuadro 72-15-7**).

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

Estudios de laboratorio

En las enfermedades musculares pueden encontrarse elevadas varias enzimas como la creatina-fosfocinasa (CPK), la aldolasa, la transaminasa glutámico-oxalacética (GOT) y la lactato-deshidrogenasa (LDH). Desde el punto de vista práctico, el análisis de la CPK es suficiente para el diagnóstico, dado que las otras enzimas no proveen información diagnóstica adicional. En la enfermedad de Pompe, las enzimas GOT y GPT están significativamente elevadas.

La elevación de la CPK varía en función de la velocidad de destrucción muscular. Su valor puede ser normal tanto en las miopatías por esteroides, en las lentamente progresivas y en los casos avanzados, en los que hay fibrosis y adiposis muscular. Por lo general, es 10 veces mayor del valor normal en la distrofia de Duchenne y un poco menos en la distrofia facioescapulohumeral o en la distrofia miotónica. Entre las miopatías adquiridas, la CPK puede hallarse elevada en aquellas que presentan necrosis muscular (polimiositis, parálisis hipopotasémica aguda, rabdomiólisis). Las causas de elevación de la CPK se describen en el **cuadro 72-15-8**.

Es importante tener en cuenta que la determinación enzimática debe ser previa al electromiograma (EMG) y a la biopsia muscular para no alterar el resultado.

Estudios electrofisiológicos

Los estudios electrodiagnósticos, tanto la velocidad de conducción como el electromiograma, son parte de la rutina de evaluación del paciente con una presunta enfermedad muscular. Son de utilidad para diferenciar una afección muscular de una enfermedad de la placa neuromuscular o de la motoneurona, o de una neuropatía (véase **cap. 73-3** *Estudios neurofisiológicos*).

Biopsia muscular

Es un procedimiento sencillo que confirma el diagnóstico en la mayoría de las miopatías. Se obtiene de los

CUADRO 72-15-6. Signos y síntomas asociados con la debilidad de grupos musculares específicos

Localización	Signos o síntomas
Facial	Sonrisa horizontal, dificultad para silbar
Ocular	Diplopía binocular, ptosis, alteración en la excursión ocular con pérdida del paralelismo entre los globos oculares
Bulbar	Voz nasal, llanto débil, succión débil, regurgitación de líquidos, dificultad para tragar, tos durante las comidas
Cuello	Mal control de la cabeza
Tronco	Escoliosis, lordosis lumbar, abdomen prominente, dificultad para levantarse de la silla o incorporarse de la camilla
Cintura escapular	Dificultad para tomar objetos sobre la cabeza, peinarse, escápula alada
Antebrazo/ mano	Dificultad para realizar el nudo de la corbata, abrir botellas y cerraduras; muñeca o dedos caídos; dificultad para soltarse luego de un apretón de manos
Cintura pélvica	Dificultad para subir escaleras, levantarse desde una silla baja, caminar y correr; marcha de pato, signo de Gowers
Pierna/pie	Tropezarse con escalones o alfombras, pie caído, dificultad para caminar en puntas de pie o sobre los talones
Respiratorio	Utilización de músculos accesorios, disnea

músculos que presentan debilidad moderada en el examen de la fuerza segmentaria.

Estudio genético

La prueba molecular se lleva a cabo mediante la toma de una muestra de la sangre periférica con el objetivo de analizar el DNA. Es útil en algunos casos de distrofias musculares y miopatías congénitas. A veces, su realización suprime la necesidad de la biopsia muscular.

SÍNDROMES DE LA PLACA NEUROMUSCULAR

Se entiende por **síndromes de la placa neuromuscular** el grupo de enfermedades caracterizadas por presentar debilidad muscular como consecuencia de la afección de la unión neuromuscular por diversas causas. La unión neuromuscular se puede afectar en: la *postsinapsis* (sarcolema o membrana de la fibra muscular), por ejemplo, miastenia grave; *presinapsis* (botón axonal terminal), por ejemplo, síndrome miasténico de Eaton-Lambert, botulismo; y en la *hendidura sináptica* (p. ej., síndromes miasténicos congénitos, que abarcan presinapsis/sinapsis/postsinapsis).

La enfermedad prototipo del defecto de la placa neuromuscular es la miastenia grave. El síndrome miasténico de Eaton-Lambert y los síndromes miasténicos congénitos son patologías mucho menos frecuentes. Las

CUADRO 72-15-7. Escala para valorar la fuerza muscular (*Medical Research Council Scale*)

- Grado 5: fuerza muscular normal contra resistencia completa
- Grado 4: la fuerza muscular está reducida, pero la contracción muscular puede realizar un movimiento articular contra resistencia
- Grado 3: la fuerza muscular está reducida tanto que el movimiento articular solo puede realizarse contra la gravedad, sin la resistencia del examinador. Por ejemplo, la articulación del codo puede moverse desde extensión completa hasta flexión completa, comenzando con el brazo suspendido al lado del cuerpo
- Grado 2: movimiento activo que no puede vencer la fuerza de gravedad. Por ejemplo, el codo puede flexionarse completamente solo cuando el brazo es mantenido en un plano horizontal
- Grado 1: esbozo de contracción muscular o movimiento de articulaciones pequeñas (dedos)
- Grado 0: ausencia de contracción muscular

CUADRO 72-15-8. Causas de elevación de la creatina-fosfocinasa (CPK)

Miopatías

- Distrofias musculares
- Miopatías congénitas
- Miopatías metabólicas
- Miopatías inflamatorias
- Miopatías inducidas por fármacos o toxinas
- Portador de distrofinopatías

Canalopatías

Enfermedad de la motoneurona

- Esclerosis lateral amiotrófica
- Atrofia espinal muscular
- Síndrome pospoliomielitis

Neuropatías

- Síndrome de Guillain-Barré
- Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica

Miopatías infecciosas (virales, bacterianas, parasitarias, por micobacterias)

Otras causas

- Fármacos y drogas (hipolipidemiantes: estatinas, gemfibrozil; cloroquina, colchicina, ciclosporina, zidovudina, cocaína, alcohol)
- Rabdomiólisis (traumatismos, ejercicio extenuante, convulsiones, cirugía, golpe de calor, hipopotasemia, hipofosfatemia)
- Hipotiroidismo, hipoparatiroidismo
- Ejercicios musculares extenuantes y excéntricos
- "Hiper-CK-emia" asintomática o idiopática

enfermedades autoinmunitarias que pueden estar asociadas son el hipotiroidismo, el lupus eritematoso sistémico y la artritis reumatoide, entre otras.

MIASTENIA GRAVE

Introducción

Es la más frecuente de las enfermedades por defecto de la transmisión neuromuscular. Es una enfermedad autoinmunitaria con predisposición genética, caracterizada por debilidad fluctuante de los músculos esqueléticos durante el día y con el ejercicio, con recuperación durante el descanso o con la administración de medicación anticolinesterásica.

El 65-75% de los casos se asocian con hiperplasia benigna del timo, mientras que el 15-20% se vinculan a un timoma linfoepitelial. Un 10-20% de los pacientes miasténicos tienen otra enfermedad autoinmunitaria asociada como hipotiroidismo, artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, sarcoidosis, enfermedad de Sjögren o esclerodermia.

Epidemiología

Puede aparecer a cualquier edad y afectar a cualquier etnia. Suele presentar un pico bimodal, el primero en las mujeres de entre 15 y 30 años y, el segundo, predominantemente en los hombres de entre 60 y 75 años. La enfermedad es adquirida y autoinmunitaria, si bien se observaron casos familiares.

Fisiopatología

Es una enfermedad autoinmunitaria caracterizada por la presencia de autoanticuerpos que reaccionan contra el receptor nicotínico de acetilcolina del sarcolema (membrana postsináptica de la unión neuromuscular) y provocan una disminución de los receptores funcionales disponibles por bloqueo o internalización. A estos anticuerpos se los conoce como AChRA (anticuerpos contra el receptor de acetilcolina). La unión de la acetilcolina con el receptor se encuentra disminuida y, por lo tanto, la despolarización del sarcolema no es suficiente para alcanzar el umbral de disparo y generar el potencial de acción de la fibra muscular. Esto se manifiesta clínicamente como debilidad y fatiga muscular.

Manifestaciones clínicas

El comienzo de la enfermedad suele ser insidioso y rara vez es agudo. Entre los posibles factores desencadenantes o agravantes de la enfermedad se encuentran infecciones, cirugías, traumatismos, ingesta de ciertos fármacos, embarazo, estrés y temperaturas elevadas. El factor emocional es un desencadenante muy frecuente.

El síntoma clave es la fatigabilidad muscular, debilidad muscular fluctuante, con empeoramiento hacia el final del día y cuando se ejercita un determinado grupo muscular. La debilidad cede parcial o totalmente con el reposo. Los grupos musculares afectados con mayor asiduidad son los oculares; también se ven afectados los faciales, los bulbares, los músculos respiratorios y los músculos de las cinturas escapulares y pélvicas. Las manifestaciones habituales son la ptosis palpebral unilateral o bilateral, casi siempre asimétrica, y la diplopía, que son los síntomas iniciales más frecuentes. La debilidad de los músculos bulbares, es decir, los músculos inervados por los nervios craneales bajos, se manifiesta como disfagia, disartria, voz nasal y reflujo nasal con la ingesta de líquidos. Este compromiso suele asociarse a debilidad de los músculos masticatorios, con caída de la mandíbula; el paciente cambia la consistencia de los alimentos y evita los sólidos. La debilidad de los músculos axiales se expresa clínicamente como cabeza caída, debido a la dificultad para el sostén cefálico, y por la imposibilidad para incorporarse en la camilla desde el decúbito. La debilidad de los músculos respiratorios involucra los músculos inspiratorios (diafragma e intercostales), espiratorios (abdominales) y bulbares, y provoca hipoventilación, tos débil, broncoaspiración e infecciones respiratorias frecuentes.

Evolución

Es variable y, por lo general, progresiva. En un 10-25% de los pacientes, sobre todo en los casos de miastenia ocular, la enfermedad puede remitir. Si, en cambio, ocurre un agravamiento de la enfermedad y se ven comprometidos los músculos respiratorios, se produce la ***crisis miasténica***, que suele aparecer durante los 3 primeros años de evolución de la enfermedad.

Diagnóstico

Es relativamente sencillo cuando el cuadro presenta debilidad y fatigabilidad que se exacerban con las horas, a causa del ejercicio y con afectación de los músculos habituales en esta enfermedad. Sin embargo, representa un gran desafío cuando los síntomas no son claramente fluctuantes.

Se debe explorar cada grupo muscular y valorar su fuerza y fatigabilidad. Para medir la fuerza muscular se utiliza la escala del *Medical Research Council* (MRC). Es importante el examen físico de los pacientes con enfermedad neuromuscular en la posición de sedestación y en decúbito supino para evaluar la mecánica respiratoria y la presencia de ortopnea y de respiración paradójica; estos últimos son signos de debilidad diafragmática y de mayor posibilidad de crisis miasténica (**caso clínico 72-15-1**).

Los métodos más confiables para el diagnóstico de miastenia grave son las pruebas serológicas (autoanticuerpos) y los estudios electrofisiológicos (EMG). La sensibilidad diagnóstica de estos estudios varía considerablemente según que el paciente tenga una forma ocular o generalizada de la enfermedad.

Prueba farmacológica: consiste en la administración intravenosa de 10 mg de cloruro de edrofonio (Tensilon®, Reversol®, Enlon-Plus®), un anticolinesterásico de acción breve (30 segundos). La prueba se considera positiva si se logra la mejoría de la debilidad muscular previamente evaluada (apertura palpebral, motilidad ocular o fuerza de los miembros) y esta perdura entre 3 y 5 minutos.

Determinación de AChRA: la presencia de anticuerpos contra el receptor de acetilcolina por el método ade-

CASO CLÍNICO 72-15-1

Dalma, de 30 años, con el antecedente de lupus eritematoso sistémico diagnosticado hacía 5 años, consultó por debilidad generalizada y progresiva, de 2 meses de evolución, que mejoraba al despertar y empeoraba con el transcurso del día, asociada con ptosis palpebral bilateral, visión doble y disfagia de iguales características temporales. En la evaluación neurológica se le solicitó que fijara la mirada hacia arriba en un punto fijo durante 50 segundos (se puede realizar entre 45 y 60 segundos), lo cual exacerbó la diplopía y la ptosis palpebral. Luego debió contar hasta 100 en voz alta, evidenciándose un cambio en la tonalidad compatible con voz nasal, y presentó debilidad proximal simétrica en los cuatro miembros a los 60 segundos, mientras los mantenía elevados a 90° (normal hasta 2 minutos; primero los superiores y luego los inferiores). No se constató debilidad en los músculos cervicales.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?
¿Cómo la confirmaría?

Comentario

El dato clave del cuadro clínico de la paciente es el empeoramiento de la debilidad en el transcurso del día (fatigabilidad horaria), hecho compatible, en primera instancia, con miastenia grave. El antecedente de una enfermedad autoinmunitaria asociada también es un dato importante que apoya el diagnóstico. Los hallazgos evidenciados en el examen neurológico orientan aún más hacia la sospecha clínica inicial, pero no la confirman. Para ello, se deben solicitar inicialmente los anticuerpos AChRA, un electromiograma con estimulación repetitiva y la prueba farmacológica con edrofonio. De no obtener resultados contundentes. y ante la presencia de un cuadro clínico típico, es necesario progresar con otras pruebas diagnósticas.

cuado de radioinmunoanálisis confirma el diagnóstico de la enfermedad. Este anticuerpo se encuentra en el 85% de los pacientes con miastenia grave generalizada y en el 50% de los portadores de miastenias oculares puras, aunque puede ser negativo inicialmente, hacerse positivo a lo largo de la evolución y tener falsos positivos.

Estimulación repetitiva con electromiografía: consiste en la determinación de la amplitud del potencial de acción muscular compuesto frente al estímulo eléctrico repetitivo en un nervio periférico. En el paciente con un defecto en la transmisión neuromuscular postsináptico se observa una caída progresiva del potencial, que es máxima a nivel del tercero al quinto potencial de acción muscular; se consideran significativas las caídas mayores del 10%.

Electromiograma de fibra única: es una técnica especializada que permite captar pares de potencial de acción de dos fibras musculares pertenecientes a la misma unidad motora y analizar el intervalo entre esos dos potenciales. En el caso de patología de la placa, el intervalo aumenta a más de 50 microsegundos (*jitter*).

Anticuerpos anti-MuSK: son anticuerpos contra la tirosina-cinasa musculoesquelética específica, que se encarga de mantener los receptores de acetilcolina. Un 40% de los pacientes seronegativos para los AChRA tienen anticuerpos anti-MuSK positivos. En estos pacientes se comprometen con mayor frecuencia los músculos del cuello, de la cintura escapular y respiratorios.

Prueba del hielo: se emplea ante la presencia de ptosis palpebral. Consiste en la aplicación de un pack de hielo sobre el párpado del ojo con ptosis, lo que da lugar a su mejoría, hecho que se puede observar en el 80% de los casos (véase la figura del **caso clínico 69-8-3**).

SÍNDROME DE EATON-LAMBERT

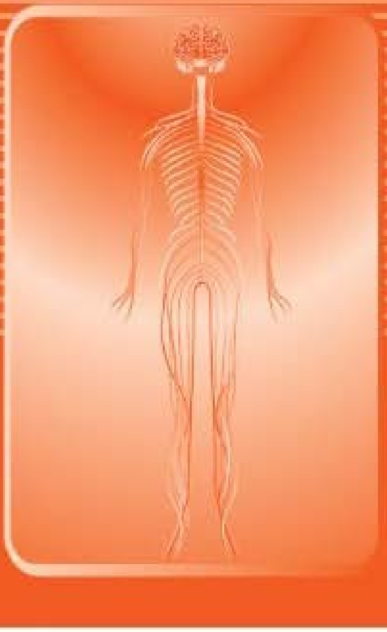
Es un síndrome miasténico autoinmune de presentación infrecuente. Se caracteriza por la producción de autoanticuerpos que alteran la funcionalidad de los canales del calcio dependientes del voltaje de la presinapsis de la placa neuromuscular. Puede presentarse a cualquier edad, predomina en los varones y en los mayores de 40 años en la forma asociada con los síndromes paraneoplásicos que, en el 80% de los casos, corresponde a un carcinoma broncógeno de células pequeñas. El trastorno neuromuscular puede preceder en meses o años al descubrimiento del tumor.

La debilidad y la fatiga suelen ser de comienzo insidioso y gradual, predominan en la región proximal de los miembros inferiores y comprometen la capacidad de incorporarse de sillas bajas, subir escaleras y caminar. La afectación de la cintura escapular es tardía y con menor frecuencia habrá ptosis, diplopía, disartria y disfagia. La debilidad aumenta con el ejercicio, igual que en la miastenia grave, aunque en la mitad de los casos la fuerza puede mejorar inicialmente para luego disminuir. Pueden observarse también trastornos autonómicos en un 75% de los pacientes, como sequedad bucal, trastornos esfinterianos, visión borrosa, hipotensión ortostática, midriasis e impotencia, entre otros.

El diagnóstico se establece por medio de los estudios electrofisiológicos y la prueba farmacológica. El primero es el principal método para confirmar la patología y en él se observa que el potencial de acción muscular evocado por la estimulación de un nervio periférico es de baja amplitud. Después de frecuencias rápidas de estimulación o esfuerzo sostenido, se constata un aumento marcado del potencial de acción muscular. La prueba farmacológica brinda un resultado negativo o ligeramente positivo.

Véase **Bibliografía** cap. 72-15 *Síndromes miopáticos.*
Véase **Caso clínico adicional** cap. 72-15 *Síndromes miopáticos.*
Véase **Autoevaluación** cap. 72-15 *Síndromes miopáticos.*

SECCIÓN 5
Exámenes complementarios



73-1

Punción lumbar

Alejandra Báez, Ignacio Casas Parera y Benjamín Vera Barros

TÉCNICA

La **punción lumbar** (PL) es un estudio complementario que consiste en la toma de una muestra de líquido cefalorraquídeo (LCR) para su análisis, con criterio diagnóstico o terapéutico (**cuadro 73-1-1**). Puede realizarse con el paciente sentado y su torso inclinado hacia adelante, aunque se aconseja el decúbito lateral porque es más confortable para el paciente, reduce el riesgo de complicaciones durante la punción y luego de esta, y permite una medición más precisa de la presión de apertura del LCR. Cuando es un estudio programado, se deben indicar, si es necesario con la participación del hematólogo, pautas específicas sobre la interrupción del consumo de alcohol, de antiagregantes plaquetarios y de anticoagulantes antes del procedimiento, sopesando la relación riesgo-beneficio. **Siempre se debe solicitar tiempo de Quick, tiempo de tromboplastina parcial activada y recuentos de plaquetas antes de la PL.**

Para la realización se le solicita al paciente que flexione ambos miembros inferiores sobre el abdomen (posición fetal) a fin de obtener un mayor espacio entre las vértebras lumbares, sitio de interés para el procedimiento. Con vista posterior, la línea que conecta el sector más superior de ambas crestas ilíacas (*línea de Tuffier*), que coincide con el nivel de la cuarta vértebra lumbar; este nivel se utiliza como reparo anatómico. La PL se efectúa a nivel de los espacios L3-L4, preferentemente, o L4-L5. Se realiza la antisepsia de la región; puede utilizarse o no anestesia local, según prefiera el operador. Durante todo el procedimiento se debe mantener una estricta asepsia. Se utiliza una aguja especial de PL, que puede ser atraumática o con punta y biselada de 20-22G (de preferencia 21G –plástico verde–), que se introduce con el bisel hacia arriba o hacia abajo (paralelo al eje espinal) en la interlínea articular de la tercera y la cuarta vértebra lumbar, sobre la línea media y con una inclinación de 15° de la punta en sentido cefálico (**fig. 73-1-1**). La aguja debe pasar a través de la piel y el tejido celular subcutáneo, el ligamento interespinoso, el ligamento amarillo, el espacio epidural posterior (que incluye el plexo venoso posterior) y la duramadre hasta alcanzar el espacio subaracnoideo del saco tecal en el conducto raquídeo. Una vez ahí, se retira el mandril de la aguja para dejar fluir el LCR. Antes que caiga la primera gota, se conecta una guía o prolongador de suero para medir la presión de apertura. Una vez realizado esto, se deja gotear y se procede a recolectar (nunca se debe aspirar) en tubos secos y estériles. Antes del envío de las muestras para su análisis, se recomienda la observación directa para verificar la presencia o no de turbidez, xantocromía o hemorragia. El LCR se recolecta en cuatro tubos para los siguientes estudios: 1) fisicoquímico con recuento celular, 2) bacteriológico incluidos bacilos ácido-alcohol resistentes y hongos, 3) citología (se recomienda una muestra de 10 mL) y 4) otros estudios complementarios no rutinarios en función de la sospecha diagnóstica (p. ej., PCR para herpes, bandas oligoclonales para esclerosis múltiple, citometría de flujo para linfomas).

En el **cuadro 73-1-2** se muestran los valores normales en el LCR y en el **cuadro 73-1-3**, los perfiles del LCR en varias enfermedades (véase también **cap. 72-2** *Síndrome meningoencefalítico*).

CUADRO 73-1-1. Utilidades terapéuticas de la punción lumbar

Administración de antibióticos
Administración de quimioterápicos
Administración de anestésicos
Administración de baclofeno/opioides (prueba aguda antes de la colocación de la bomba de infusión intratecal)
Drenaje terapéutico de LCR (hidrocefalia secundaria)
Drenaje diagnóstico/pronóstico en el hidrocefalia crónica del adulto*

*Para determinar si resultaría útil la colocación de un *shunt* de derivación ventrículo-peritoneal de LCR.

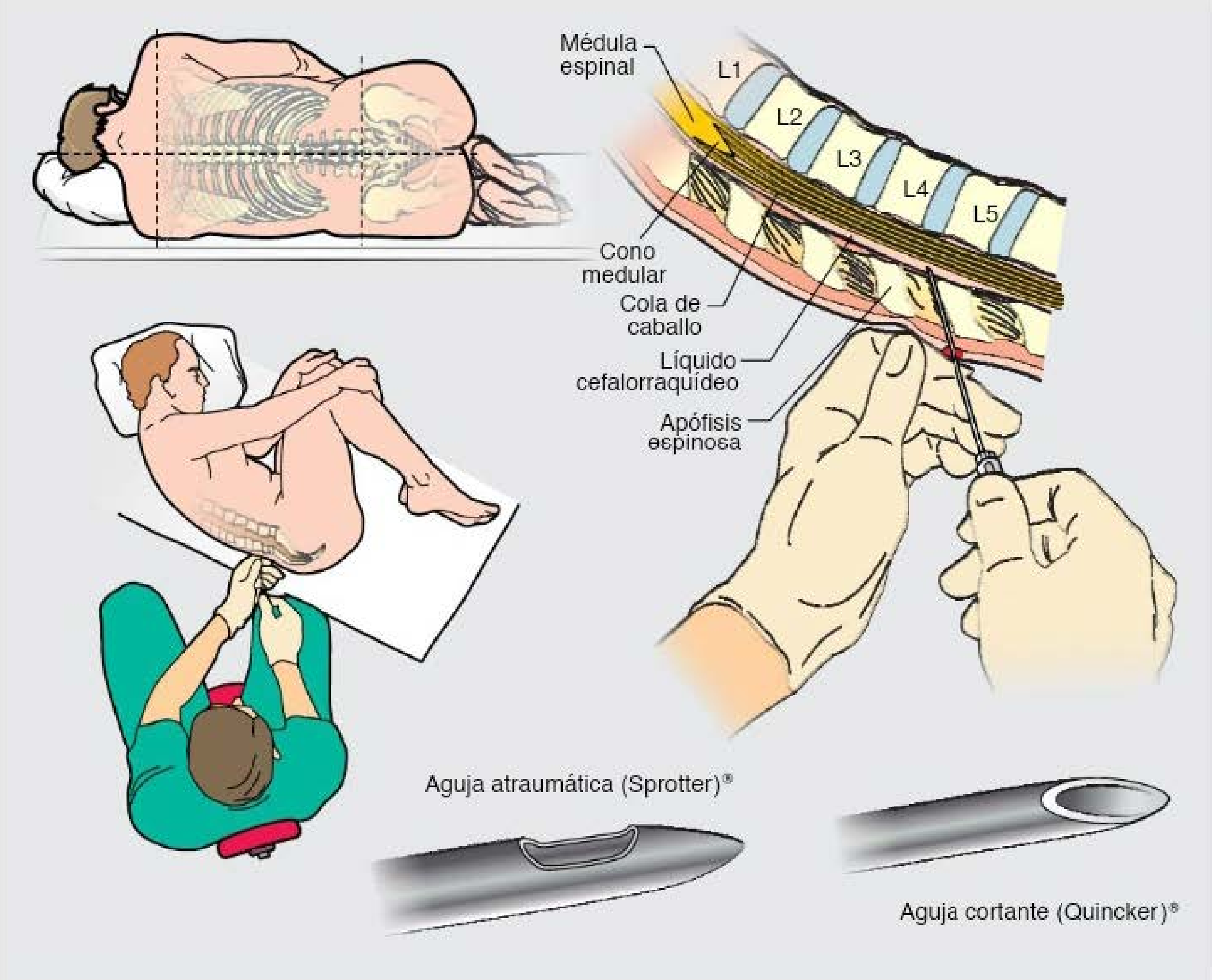


Fig. 73-1-1. Técnica para la realización de una punción lumbar y tipos de aguja utilizados.

En los **cuadros 73-1-4 y 73-1-5** se enumeran las contraindicaciones absolutas y relativas de la PL y las indicaciones para la solicitud de una tomografía computarizada de encéfalo antes de su realización.

INDICACIONES

- En los cuadros de cefalea *de novo*, súbita, para excluir una hemorragia subaracnoidea cuando las neuroimágenes no sean concluyentes.
- Para valorar la hipertensión (seudotumor cerebral) o la hipotensión del LCR.
- Para el estudio de la meningitis: bacteriana, viral, tuberculosa, criptocócica, meningitis química/aséptica, metástasis leptomeníngeas.
- Como método diagnóstico complementario en diversas patologías neurológicas como esclerosis múltiple, Guillain-Barré, neurosarcoidosis, polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, enfermedades mitocondriales, leucoencefalopatías, síndromes paraneoplásicos y autoinmunes, entre otros.

CUADRO 73-1-2. Valores normales del líquido cefalorraquídeo

Edad	Proteínas (mg/dL)	Glucosa (mg/dL)	Recuento celular/ mm^3	Cociente linf/ PMN
Niños	5-40	40-80	0-5	100/0
Adultos	10-45*	50-70**	0-5	100/0

Aspecto cristal de roca; drenaje gota a gota; presión de apertura en decúbito lateral 6 a 20 cm H_2O.
*Hasta 60 mg en mayores de 60 años.
**Dos tercios de la glucemia.
Índice de IgG (IgG/albúmina LCR) / (IgG/albúmina sérica), < 0,7.

COMPLICACIONES

Cefalea pospunción: su incidencia es del 10-30% de los casos y aparece entre los 5 minutos y los 4 días; puede acompañarse de náuseas y vómitos. Clínicamente, la cefalea por hipotensión del LCR (en este caso pospunción lumbar) aparece durante la sedestación y estación de pie, y se alivia por completo con el decúbito dorsal (cefalea ortostática). En general dura días, aunque puede extenderse hasta 3 semanas. El tratamiento médico se basa en evitar situaciones de Valsalva y aumento de la ingesta de líquidos y de cafeína. Cuanto más grande

CUADRO 73-1-3. Características del líquido cefalorraquídeo en algunas enfermedades

Enfermedad	Presión	Recuento celular	Proteínas	Glucosa
Meningitis purulenta	Aumentada	100-1.000 (90-95% de PMN)	Aumentadas	Disminuida
Meningitis aséptica	Puede estar aumentada	10-1.000 L+M (PMN al principio)	Normales o aumentadas	Normal
Meningitis por hongos (requiere tinta china y Ag. criptocócico)	Normal	Aumento PMN, L+M	Normales o aumentadas	Disminuida
Meningitis TBC (Ziehl-Neelsen y PCR GeneXpert®)	Aumentada	50-500 L+M	Aumentadas	Disminuida
Metástasis leptomeníngea	Normal o aumentada	0-500 (PMN+L+M)	Normales o aumentadas	Normal o disminuida
Hemorragia subaracnoidea La lisis comienza a las 2-4 horas. Buscar GR crenados, presentes a las 8 horas del sangrado; LCR rosado intenso homogéneo en todos los tubos	Aumentada	Aumentado de acuerdo con el volumen del sangrado	Aumentadas	Normal o disminuida
Encefalitis herpética PCR	Normal	50-100 L+M Buscar GR	Normales o aumentados	Normal
Síndrome de Guillain-Barré	Normal	0-25 L+M	Normales o aumentadas Se encuentran bandas oligoclonales	Normal
Esclerosis múltiple	Normal	Normal o aumentado (< 25 L+M)	Normales o aumentadas Presencia de bandas oligoclonales; índice de IgG > 0,7 y cocientes IgG/alb elevados PBM elevada	Normal
Bloqueo espinal (si se constata su presencia no se recomienda la PL)	Disminuida	Normal o aumentado	Muy elevadas	Normal

GR: glóbulos rojos.

sea el diámetro de la aguja, si hubo múltiples intentos para llegar al saco tecal o no se siguió la técnica descrita, mayor será la probabilidad de que el paciente presente cefalea pospunción.

CUADRO 73-1-4. Contraindicaciones absolutas y relativas de la punción lumbar

Absceso epidural lumbar, celulitis en el sitio de punción o empiema subdural
Alteraciones en la coagulación no corregida (coagulopatías, RIN > 1,4 o plaquetas < 50.000/mm³)
Compromiso cardiorrespiratorio sin soporte
Signos de herniación cerebral incipiente*
Signo neurológico focal*
Edema de papila*

*Valorar en cada caso, de acuerdo con las neuroimágenes y la necesidad de muestra de LCR.

Herniación cerebral: esta complicación grave se produce si se ha realizado la PL en pacientes con hipertensión endocraneal. Cuando existan expansiones que generen un conflicto de espacio marcado tanto supratentorial como infratentorial (hemorragias, tumores, quistes o abscesos grandes), está contraindicada formalmente, no así en los cuadros meningoencefalíticos, seu-

CUADRO 73-1-5. Indicaciones de tomografía computarizada de encéfalo antes de la punción lumbar

Déficit neurológico focal
Crisis epiléptica
Papiledema
Alteración del estado de conciencia
Inmunodepresión severa
Signos de herniación incipiente

dotumor cerebral y en otras situaciones clínicas en que su realización sea imperativa. La hernia encefálica con enclavamiento por el procedimiento puede ser transtentorial (lesiones supratentoriales), transforaminal u occipital (agujero occipital) en las lesiones infratentoriales (**caso clínico 73-1-1**).

Otras complicaciones raras o excepcionales: *hemorragias subaracnoidea y epidural*: pueden producirse en pacientes con alteraciones de la coagulación o en tratamiento anticoagulante; *hematoma subdural supratentorial* en pacientes añosos con atrofia encefálica marcada y con drenaje de volúmenes importantes o velocidad de goteo rápido; *síncope vasovagal; meningitis por contaminación* y *lesión radicular.*

CASO CLÍNICO 73-1-1

Johann, de 48 años, es trasladado al departamento de emergencias por presentar fiebre y cefalea desde hace 48 horas. En el examen físico se constatan los siguientes signos vitales: FC 52 lat/min, TA 160/90 mm Hg, FR 24/min, temperatura axilar 39 °C. Se encuentra somnoliento, con rigidez de la nuca y edema de papila bilateral. Ante la sospecha de un síndrome meníngeo, el médico decide realizar de forma inmediata una punción lumbar. Se obtiene un líquido cefalorraquídeo de aspecto turbio, por lo que se inicia inmediatamente la antibioticoterapia intravenosa. A los pocos minutos, se deteriora marcadamente el sensorio y el paciente evoluciona a un estado de coma. Las pupilas son anisocóricas, con la del lado derecho fija y dilatada.

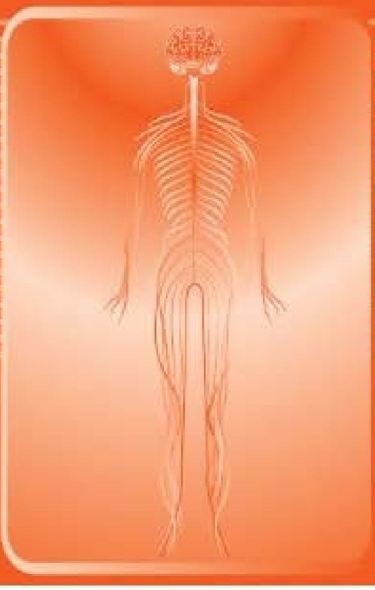
¿Cómo interpreta el cuadro clínico?

¿Fue correcto el proceder del médico? ¿Por qué sí o por qué no?

Comentariol

El paciente presenta un síndrome de hipertensión endocraneal (cefalea, somnolencia, edema de papila, hipertensión arterial, bradicardia) secundario a un síndrome meníngeo de probable etiología infecciosa (cefalea, fiebre, rigidez de la nuca, líquido cefalorraquídeo de aspecto turbio) que evoluciona a un estado de coma luego de la punción lumbar, muy probablemente como consecuencia de una herniación del uncus (parálisis unilateral del III nervio). Si bien la sospecha de meningitis o meningoencefalitis fue correcta, el hecho de no considerar el síndrome de hipertensión endocraneal, antes de realizar la punción lumbar, representó un gravísimo error. Se debe recordar que los signos de hipertensión endocraneal constituyen una contraindicación absoluta de la punción lumbar sin la realización previa de una tomografía computarizada de cerebro que permita determinar la presencia o no de una masa ocupante. Si hubiera impedimentos para la realización de la tomografía de cerebro antes de la punción lumbar, se debe iniciar el tratamiento de inmediato, aun sin la obtención de la muestra de LCR para su análisis.

Véase **Bibliografía** cap. 73-1 *Punción lumbar.*
Véase **Autoevaluación** cap. 73-1 *Punción lumbar.*



73-2

Electroencefalograma

María del Carmen García y Benjamín Vera Barros

INTRODUCCIÓN

Como su nombre lo indica, el **electroencefalograma** (EEG) es el registro de la actividad eléctrica del cerebro realizada mediante el uso de electrodos, habitualmente colocados sobre el cuero cabelludo. Los electrodos pueden ser de distintos tipos y recogen la información en función de las diversas localizaciones que tengan:

desde el cuero cabelludo (electrodos superficiales), desde la base del cráneo (electrodos basales), desde la superficie del cerebro expuesto (electrodos subdurales o epidurales) o a nivel cerebral profundo (electrodos profundos); estos dos últimos registros reciben el nombre de electrocorticografía y estéreo-electroencefalografía, respectivamente. La señal captada por los electrodos se transfiere luego al equipo de electroencefalografía, el cual amplifica la información recibida y la grafica sobre una pantalla (equipos digitales) o sobre una página de papel (equipos analógicos, ahora muy poco utilizados). El registro de la actividad eléctrica cerebral mediante el trazado electroencefalográfico tiene varias indicaciones, entre ellas:

- Epilepsia.
- Enfermedades degenerativas del sistema nervioso central.
- Encefalopatías (inflamatorias, metabólicas, tóxicas, hipóxica).
- Evaluación del paciente con deterioro del sensorio en las unidades de cuidados intensivos, en el contexto de traumatismos craneoencefálicos, enfermedades cerebrovasculares, tumores cerebrales y otras lesiones ocupantes.
- Valoración del nivel de sedación/coma.
- Como prueba en el diagnóstico de muerte encefálica (muerte bajo criterios neurológicos).

No es de utilidad en la evaluación de los ataques cerebrovasculares o los tumores, ni contribuye en el diagnóstico etiológico de las cefaleas (**caso clínico 73-2-1**).

CASO CLÍNICO 73-2-1

Leyna, de 40 años y sin antecedentes de relevancia, consulta por haber presentado, hace una hora, movimientos clónicos en el miembro superior derecho, sin alteración de la conciencia. Estos aparecieron de forma súbita, duraron segundos y se autolimitaron. Refiere que, en el último mes, ha tenido otros dos episodios de similares características, sin poder asociarlos a algún factor desencadenante. El examen físico es normal. Se le realizaron exámenes de laboratorio y una tomografía computarizada de cerebro, que no evidenciaron hallazgos de interés.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Cómo continuaría el estudio de la paciente?

Comentario

El cuadro clínico de la paciente es compatible con crisis convulsivas localizadas sin causa aparente. Las crisis epilépticas son casi siempre breves, duran de segundos a minutos y se caracterizan por trastornos paroxísticos recurrentes denominados crisis. Para el diagnóstico se necesita, por lo menos, la presencia de dos crisis epilépticas espontáneas con al menos 24 horas de diferencia entre ellas. Ante la normalidad de los estudios de laboratorio y de la tomografía computarizada, el siguiente paso es realizar un electroencefalograma en busca de alteraciones relativamente específicas. Las alteraciones en el EEG (espigas, complejos punta-onda lenta, polipunta onda lenta) son de gran utilidad para el diagnóstico de epilepsia, su clasificación y el pronóstico y, también, para controlar la respuesta al tratamiento.

TÉCNICA DE REGISTRO

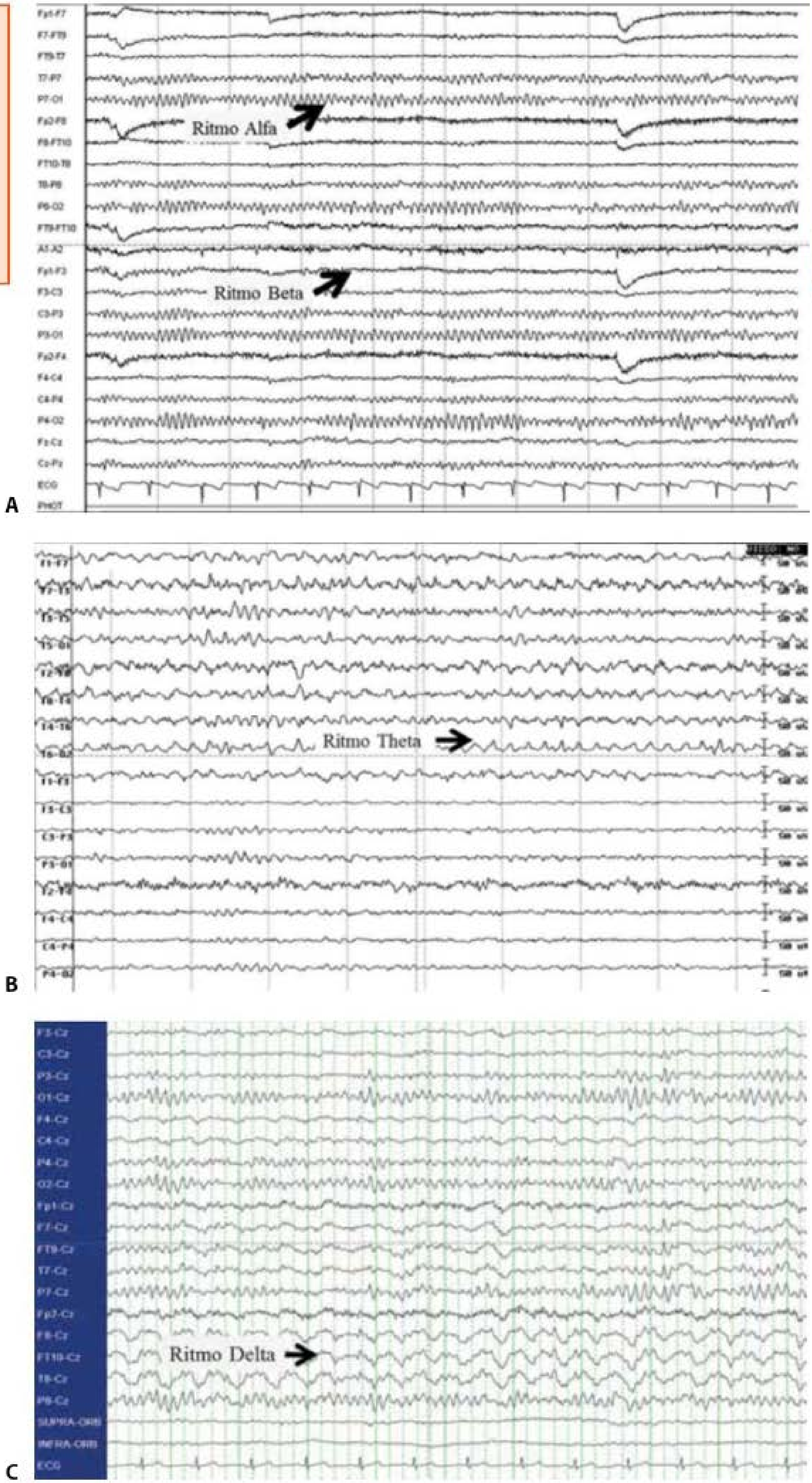
El **electroencefalograma estándar** se realiza con el paciente acostado durante un tiempo aproximado de 30-45 minutos. Los equipos modernos de EEG tienen desde 20 hasta 32 amplificadores separados que pueden registrar desde el mismo número de electrodos colocados en diferentes áreas del cuero cabelludo al mismo tiempo. Existen equipos de hasta 256 canales que se utilizan especialmente para el registro de la actividad cerebral con electrodos intracraneales en el estudio de los pacientes con epilepsia de difícil control, en quienes se evalúa la posibilidad quirúrgica. Los ritmos amplificados son lo suficientemente fuertes para generar las ondas de la actividad cerebral en las frecuencias que van de 0,5 a 30 Hz (ciclos por segundo). El registro resultante es un gráfico del voltaje frente al tiempo, que se observa como un número de líneas paralelas o canales, que luego se organizan en diferentes tipos de montajes para su correcta interpretación. Una vez amplificada la señal, el empleo de filtros permite eliminar frecuencias no deseadas que contaminan el registro y dificultan su interpretación.

Métodos de activación

Los métodos de activación se emplean para facilitar la puesta en evidencia de ciertos hallazgos que, en ocasiones, pasan inadvertidos. A continuación se describen los principales:

- **Hiperventilación:** se hace hiperventilar al paciente de forma regular a razón de 20-24 respiraciones por minuto durante aproximadamente 3 minutos. Durante la estimulación puede observarse la aparición de actividad lenta, theta o delta, de forma simétrica y sincrónica, la cual se considera una respuesta normal, siempre y cuando retorne al ritmo de base previo dentro de los 2 minutos de haber finalizado. Por lo general, la respuesta es más notoria y frecuente de observar en los niños y adultos jóvenes, y es común que no se evidencie en los adultos mayores. ***Es muy útil para la evaluación de las epilepsias generalizadas de ausencias de la niñez, ya que la hiperventilación suele desencadenar paroxismos generalizados de punta-onda (en los casos típicos a 3 Hz) y con estos se certifica el diagnóstico.***
- **Estimulación luminosa intermitente:** para la aplicación de este método se estimula al paciente por medio de un *flash* en diferentes frecuencias durante períodos de 10 segundos seguidos de 10 segundos sin estimulación. Pueden observarse algunas respuestas normales, como el ***arrastre fótico*** (cambio de frecuencia del ritmo alfa en la región occipital), la ***respuesta fotomioclónica*** y la respuesta ***fotoparoxística***, que puede o no considerarse una variante normal. Se utiliza especialmente en la evaluación de las epilepsias generalizadas o focales fotosensibles.
- **EEG de sueño:** el registro se obtiene luego de pedirle al paciente que duerma menos horas de lo habitual y se le permite dormir durante el estudio. El sueño es muy útil para activar alteraciones epileptiformes y su detección aumenta un 40% en los pacientes con un EEG interictal de vigilia normal, en especial durante

Fig. 73-2-1. A. Ritmos alfa y beta en un registro de vigilia normal. **B.** Ritmo theta en un registro de sueño no REM estadio I normal. **C.** Ritmo delta en un registro de sueño anormal perteneciente a un paciente con epilepsia del lóbulo temporal.


Fp1-F7
F7-FT9
FT9-T7
T7-P7
P7-O1
Fp2-F8
F8-FT10
FT10-T8
T8-P8
P8-O2
FT9-FT10
A1-A2
Fp1-F3
F3-C3
C3-P3
P3-O1
Fp2-F4
F4-C4
C4-P4
P4-O2
Fz-Cz
Cz-Pz
ECG
PHOT
Ritmo Alfa
Ritmo Beta
A
Ritmo Theta
B
F3-Cz
C3-Cz
P3-Cz
O1-Cz
F4-Cz
C4-Cz
P4-Cz
O2-Cz
Fp1-Cz
F7-Cz
FT9-Cz
T7-Cz
P7-Cz
Fp2-Cz
F8-Cz
FT10-Cz
T8-Cz
P8-Cz
SUPRA-ORB
INFRA-ORB
ECG
Ritmo Delta
C

CUADRO 73-2-1. Ritmos electroencefalográficos fisiológicos

Ritmo	Frecuencia	Localización	Situación clínica
Alfa	9 y 12 Hz	Predominantemente en las regiones posteriores del cerebro, en forma simétrica y sincrónica	Se observa en su máxima expresión con los ojos cerrados, durante la vigilia y en estado de relajación y se atenúa con la apertura ocular (*bloqueo alfa*)
Beta	13 y 30 Hz	Regiones medias y frontales de los dos hemisferios cerebrales	Predomina en los pacientes en tratamiento con barbitúricos, benzodiacepinas, o frente a la falta de relajación o estado de alerta
Theta	4 y 8 Hz	En forma esporádica en las regiones temporales durante la vigilia	Se activa durante la somnolencia o sueño Predominantemente en pacientes > 60 años
Delta	1 y 3 Hz	Ausente durante la vigilia en adultos sanos, aparece en forma difusa en el sueño no REM	Sueño no REM profundo

las transiciones sueño-vigilia o al despertar del sueño nocturno.

Si no es posible evidenciar la actividad epileptiforme en el EEG estándar, se puede acudir a los siguientes métodos diagnósticos complementarios:

- **EEG prolongado ambulatorio de 24-48 horas:** es el "equivalente" del Holter electrocardiográfico. Permite detectar tanto crisis como actividad intercrítica o interictal. El paciente registra el momento exacto de lo acontecido y también los síntomas percibidos.
- **Video EEG:** este estudio, que se realiza con el paciente internado, consiste en registrar de forma simultánea el electroencefalograma y la actividad clínica mediante una cámara de video. Las principales indicaciones del estudio son: caracterizar y clasificar tanto el tipo de crisis como de síndrome epiléptico en los pacientes con epilepsias resistentes a los fármacos a fin de optimizar el tratamiento, ya sea farmacológico o quirúrgico; realizar el diagnóstico diferencial entre las crisis epilépticas y los eventos paroxísticos no epilépticos, como síncopes, parasomnias o eventos de etiología psicogénica; o cuantificar los efectos de medidas terapéuticas en los pacientes portadores de encefalopatías epilépticas con múltiples crisis diarias.
- **Polisomnografía:** brinda un informe sobre la calidad del sueño nocturno y el número de despertares que tuvo el paciente. Es de utilidad para el estudio de las apneas del sueño, las parasomnias o el síndrome de las piernas inquietas; también para el diagnóstico de la narcolepsia.

RITMOS FISIOLÓGICOS

En un adulto se pueden observar distintos ritmos y actividades típicas en las distintas zonas del cerebro, en función de la edad y el estado de vigilia (**figs. 73-2-1A-C**). En un individuo adulto sano y vigil, la actividad EEG está constituida sobre todo por dos ritmos bien definidos: alfa y beta (**cuadro 73-2-1**). Siempre es necesario analizar la frecuencia, el voltaje (dependerá también de las distintas estructuras ubicadas entre el electrodo y el cerebro), la reactividad a la apertura ocular y la coheren-

CUADRO 73-2-2. Ejemplos de actividad patológica en el electroencefalograma

Actividad	Situación clínica	Comentario
Actividad epileptiforme	Epilepsia	Pueden hallarse aisladas o en asociación con ondas lentas en cuyo caso podrán llamarse complejo punta-onda lenta, complejo polipunta-onda lenta o complejo onda aguda-onda lenta
Actividad epileptiforme generalizada *(espigas, ondas agudas o complejos punta-polipunta onda)*	Epilepsia generalizada	Algunos ejemplos son la epilepsia de ausencia típica, la epilepsia mioclónica juvenil, el síndrome de Lennox-Gastaut
Foco epileptogénico *(foco de espigas, ondas agudas o complejos punta-onda) observados solo en una zona determinada del cerebro*	Epilepsias focales	Algunas asociaciones clásicas son: – Espigas occipitales y alucinaciones visuales – Espigas temporales anteriores y crisis focales con alteración de la conciencia – Espigas rolándicas y crisis sensitivas o motoras
Focos de actividad lenta *(delta o theta)*	Lesiones estructurales	Las causas más comunes son las lesiones ocupantes y las lesiones vasculares
Actividad lenta generalizada *(delta o theta)*	Encefalopatías de cualquier etiología: infecciosa, metabólica, tóxica, hipóxica	En estos casos el EEG es inespecífico para aclarar la etiología
Registro plano	Muerte encefálica	El EEG no es el único criterio diagnóstico
Actividad periódica de ondas agudas, trifásicas o lentas que puede ser sobre un solo hemisferio o bilateral, tanto sincrónica como asincrónica	Encefalitis herpética, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, panencefalitis esclerosante subaguda	Deben interpretarse siempre en el contexto clínico del paciente, ya que un mismo patrón puede tener diferentes etiologías y una sola etiología tener diferentes patrones

cia interhemisférica (voltaje, frecuencia y sincronía de los diferentes ritmos observados).

ACTIVIDAD PATOLÓGICA

En el **cuadro 73-2-2** se describen las principales actividades patológicas que pueden hallarse en el EEG y su correlación clínica. Para que la actividad observada pueda definirse como epileptiforme interictal debe cumplir los siguientes criterios:

- Tener clara diferenciación del ritmo de base tanto en amplitud como en morfología y duración.
- No ser sinusoidal: por lo general, tienen una primera fase más aguda y una segunda más lenta.
- Debe haber un cambio abrupto en la polaridad y perdurar durante varios milisegundos (ms); esto le da la configuración aguda. Se define espiga/punta cuando la duración es menor de 70 ms y onda aguda cuando se encuentra entre 70 y 200 ms, si bien no hay diferencia en la significación clínica entre ambas.
- La actividad debe tener un campo eléctrico fisiológico. Esto significa que se debe registrar en más de un electrodo vecino y tener un gradiente de voltaje a lo largo del cráneo.
- La mayoría tiene polaridad negativa y es seguida por una onda lenta en el rango delta.

Los dos últimos puntos permiten una mejor diferenciación tanto de los artificios como de las variantes normales vistas en los trazados (**fig. 73-2-2A y B**).

El mayor desafío en el momento de interpretar un trazado es diferenciar la actividad patológica con significado clínico de los artificios y las distintas actividades que pueden considerarse variantes normales.

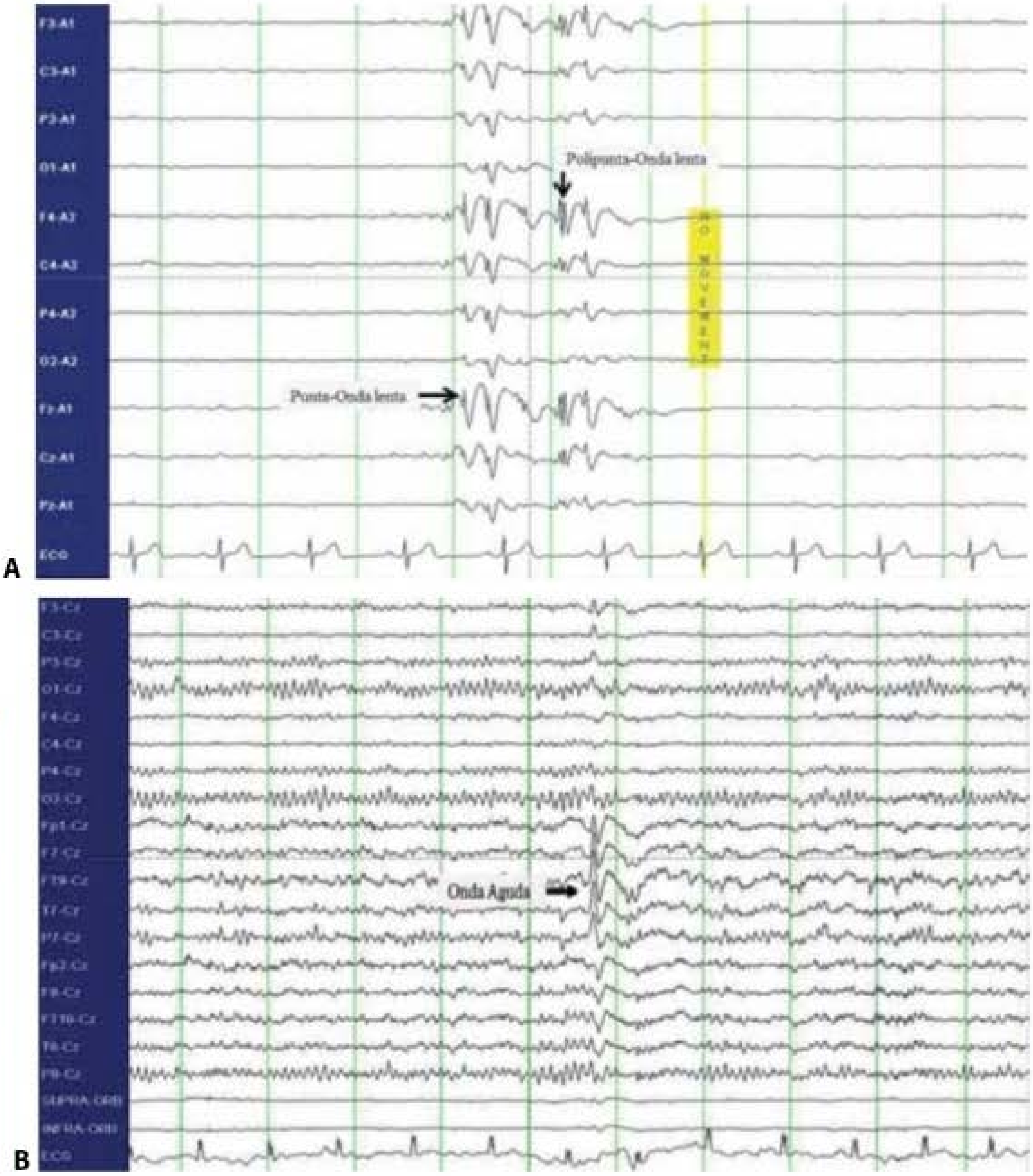

F3-A1
C3-A1
P3-A1
O1-A1
F4-A2
C4-A2
P4-A2
O2-A2
Fz-A1
Cz-A1
Pz-A1
ECG
Polipunta-Onda lenta
Punta-Onda lenta
NO MOVEMENT
A
F3-Cz
C3-Cz
P3-Cz
O1-Cz
F4-Cz
C4-Cz
P4-Cz
O2-Cz
Fp1-Cz
F7-Cz
FT9-Cz
T7-Cz
P7-Cz
Fp2-Cz
F8-Cz
FT10-Cz
T8-Cz
P8-Cz
SUPRA ORB
INFRA ORB
ECG
Onda Aguda
B

Fig. 73-2-2. Distintos tipos de actividad epileptiforme interictal. **A.** Punta-onda lenta y polipunta onda lenta en un paciente con diagnóstico de epilepsia generalizada genéticamente determinada. **B.** Onda aguda temporal izquierda en un paciente con diagnóstico de epilepsia focal del lóbulo temporal izquierdo.

Véase **Bibliografía** cap.73-2 *Electroencefalograma.*

Véase **Autoevaluación** cap. 73-2 *Electroencefalograma.*

73-3

Estudios neurofisiológicos

Valeria L. Salutto y Alicia C. Bertotti

INTRODUCCIÓN

El estudio de la **conducción nerviosa**, que incluye la velocidad de conducción motora y sensitiva y el electromiograma, comprende los estudios neurofisiológicos que se realizan de forma conjunta y constituyen un método de diagnóstico y pronóstico que permite diferenciar la patología *neurogénica periférica* de la *muscular*. En este tipo de estudios se registra la actividad eléctrica de la unidad motora; esta última es la unidad anatómica y funcional más pequeña del sistema neuromuscular que puede contraerse. La unidad motora está formada por la célula del asta anterior medular, su axón y las ramas nerviosas en que se divide, que inervan las distintas fibras musculares. Por lo tanto, mediante este examen es posible determinar la presencia de daño nervioso o muscular, aclarar la topografía lesional, el tipo de lesión (leve, moderada o grave), así como establecer un pronóstico. El estudio de la **transmisión neuromuscular** se realiza mediante la estimulación repetitiva y la electromiografía de fibra única.

TÉCNICA E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS

Electromiografía y estudio de conducción nerviosa

La **electromiografía** consiste en el estudio, mediante electrodos de aguja, de la actividad muscular durante el reposo, el esfuerzo voluntario leve y el esfuerzo voluntario máximo. Se evalúan electromiográficamente los músculos que sean necesarios, según la enfermedad del paciente.

Durante el ***reposo*** se pueden observar los signos de denervación (fibrilaciones, ondas agudas positivas y fasciculaciones), como también otro tipo de actividad espontánea: descargas repetitivas de alta frecuencia simples o complejas, neuromiotonía o miotonía. En el análisis del ***esfuerzo voluntario leve*** se le solicita al paciente que realice una pequeña fuerza contra resistencia, de manera que se puedan determinar las formas, duraciones y amplitudes de los distintos potenciales de acción de la unidad motora. En las lesiones neurogénicas el potencial de unidad motora presenta duraciones prolongadas y amplitudes aumentadas, mientras que en las lesiones miopáticas las duraciones y las amplitudes están reducidas. La cuantificación de los potenciales de unidad motora se puede llevar a cabo con equipos computarizados, en los que no solo se analizan las duraciones y amplitudes, sino también áreas, frecuencias y otros parámetros como el número de fases, de *turns* o vueltas, la frecuencia y el *size-index* (relación entre la amplitud y el área) que resultan más sensibles para el diagnóstico de la lesión. Durante el ***esfuerzo voluntario máximo*** se le solicita al paciente que realice una fuerza máxima y se observa el reclutamiento de potenciales de unidad motora durante la actividad. En condiciones normales se observa un reclutamiento interferencial, en tanto que las afecciones miogénicas se caracterizan por un reclutamiento precoz y las lesiones neurogénicas por un reclutamiento reducido.

El estudio electromiográfico se complementa con los **estudios de neuroconducción**. Es posible hacer exámenes de ***conducción nerviosa motora y sensitiva*** en determinados trayectos nerviosos. Aplicando estímulos eléctricos con electrodos de superficie de forma transcutánea se puede analizar la respuesta generada por ese estímulo. Se evalúan las latencias (tiempo de aparición de las respuestas), obtenidas en forma distal y proximal, de un determinado segmento y la amplitud de esas respuestas (potenciales evocados o generados por los estímulos). Si se resta a la latencia proximal la latencia distal, se obtiene lo que se denomina latencia residual. Se mide la distancia del segmento examinado y, de la relación entre esta medida y la latencia residual, se obtiene la ***ve-***

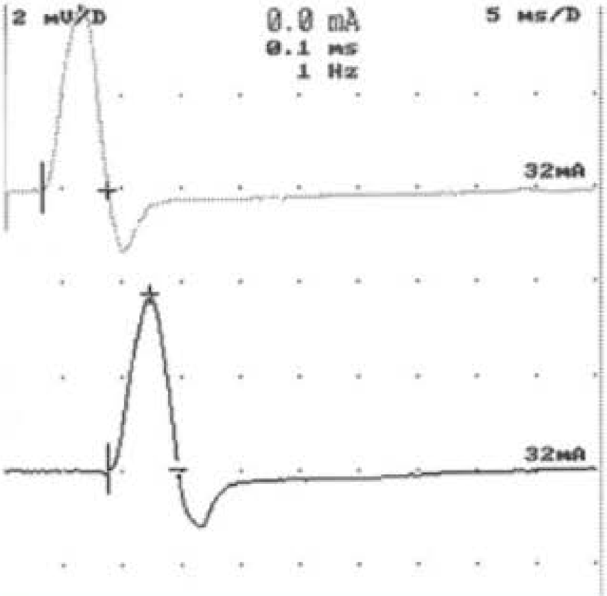


Fig.73-3-1. Estudio de la conducción motora del nervio mediano en un paciente sano. En el canal superior se observa la respuesta obtenida al estimular el nervio mediano a nivel del carpo (distalmente) y en el canal inferior, la respuesta obtenida proximalmente sobre el codo.

locidad de conducción de un nervio en ese segmento (**fig. 73-3-1**). En los casos en que se observan latencias prolongadas y velocidades de conducción reducidas, se habla de daño *desmielinizante* y, cuando las amplitudes de las respuestas están reducidas, de daño *axonal* (**caso clínico 73-3-1**).

Estimulación nerviosa repetitiva

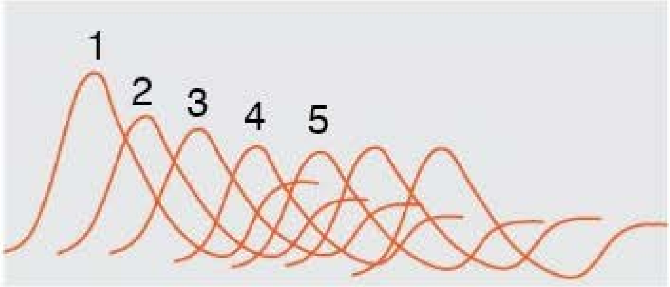


Fig. 73-3-2. Estimulación repetitiva de baja frecuencia (4 Hz) en un paciente con miastenia grave en el que se obtiene una respuesta decreciente.

La estimulación nerviosa repetitiva de nervios motores es la prueba diagnóstica más utilizada para la evaluación de la transmisión neuromuscular. La técnica es similar a la del estudio de la velocidad de conducción, con la diferencia de que se aplica un tren de estímulos. Se registra una respuesta de 10 potenciales de acción muscular compuestos sucesivos y se determina si existe una disminución de la amplitud del cuarto con respecto al primer potencial de acción. La reducción mayor del 10% indica una ***respuesta decreciente,*** que sugiere una alteración de la neurotransmisión (**fig. 73-3-2**), como puede observarse en las enfermedades de la unión neuromuscular postsinápticas como la miastenia grave. En las patologías de la unión neuromuscular presinápticas, como el síndrome miasténico de Eaton-Lambert y el botulismo, luego del tren de estímulos se puede observar un incremento de la amplitud del potencial de acción muscular compuesto mayor del 100% (60% según algunos autores), lo que constituye una ***respuesta de facilitación*** (**fig. 73-3-3**).

CASO CLÍNICO 73-3-1

Herman tiene 32 años y es llevado a la guardia por presentar una debilidad muscular progresiva. El cuadro clínico comenzó hace 3 semanas con parestesias en ambos miembros inferiores y evolucionó posteriormente a una debilidad marcada. En la última semana se agregó el compromiso de ambos miembros superiores. Como antecedentes, hace un mes presentó un cuadro de diarrea aguda que fue interpretado como de origen viral. En el examen físico se constata paresia severa de los cuatro miembros y abolición de los reflejos osteotendinosos.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Qué estudio complementario solicitaría para confirmarla?

Comentario

La historia clínica (debilidad progresiva simétrica y ascendente) y los hallazgos en el examen físico (paresia o plejía arrefléxica) son muy sugestivos del síndrome de Guillain-Barré, una polineuropatía aguda predominantemente motora. Además de la punción lumbar en busca de la disociación albúmino-citológica en el LCR, el electromiograma de los cuatro miembros permitirá confirmar el diagnóstico, dado que mostrará el típico patrón desmielinizante.

Electromiografía de fibra única

La electromiografía de fibra única es una técnica de registro muy selectiva, en la que se usa un electrodo de aguja concéntrica para registrar los potenciales de acción de dos fibras musculares individuales de una unidad motora activada voluntariamente. El **jitter *neuromuscular*** es la variación de los intervalos que transcurren entre los pares de potenciales de acción de dos fibras musculares que pertenecen a la misma unidad motora activada voluntariamente. El *jitter* es la medición electrofisiológica más sensible de la transmisión neuromuscular. Aumenta siempre que la relación entre el umbral del potencial

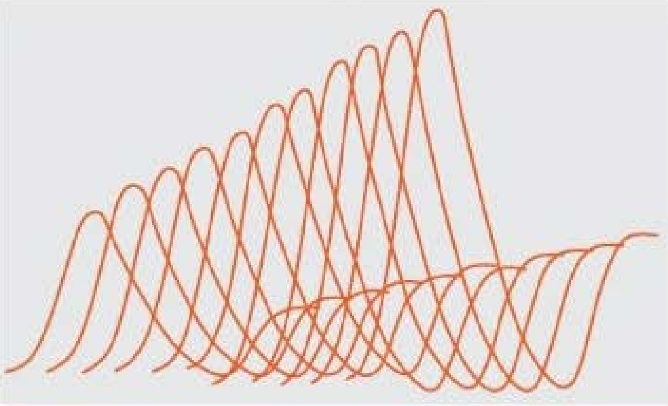


Fig. 73-3-3. Estimulación repetitiva a alta frecuencia (40 Hz) en un paciente con síndrome miasténico de Eaton-Lambert en el que se obtiene una respuesta creciente de facilitación.

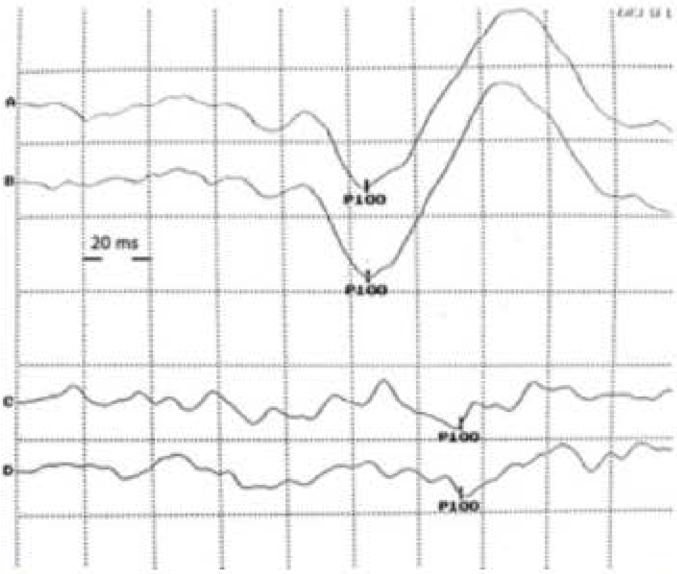


Fig. 73-3-4. Potenciales evocados visuales por damero. La estimulación del ojo derecho (trazados A y B) permitió la obtención de respuestas a nivel occipital con adecuada morfología, amplitud y duplicación dentro de latencias normales (onda P 100 = 104,89 ms). La estimulación del ojo izquierdo (trazados C y D) permitió la obtención de respuestas con morfología irregular, baja amplitud y dificultosa duplicación con latencias prolongadas (onda P 100 = 132,68 ms). Estas respuestas son compatibles con un compromiso de la vía visual a nivel prequiasmático sobre el lado izquierdo, secundario a neuritis óptica en una paciente con esclerosis múltiple (gentileza del doctor Diego Bauzo).

de acción de la fibra muscular y el potencial de placa sea mayor de lo normal. Cuando se produce un determinado grado de alteración en la transmisión neuromuscular, los potenciales de acción del nervio no logran generar potenciales de acción en la fibra muscular y la electromiografía de fibra única muestra un ***bloqueo intermitente*** del impulso que finalmente se expresa como debilidad clínica. El *jitter* aumentado y la presencia de bloqueos del impulso sugieren una alteración en la neurotransmisión. La electromiografía de fibra única tiene mayor sensibilidad diagnóstica que la estimulación repetitiva para detectar estos trastornos.

Es importante considerar que un resultado anormal de la estimulación repetitiva o de fibra única no hace el diagnóstico específico de la enfermedad, dado que se puede observar en pacientes con neuropatías periféricas, radiculopatías, enfermedad de la motoneurona, intoxicación con organofosforados, entre otros.

POTENCIALES EVOCADOS CEREBRALES

Constituyen el registro de los cambios que se producen en el sistema nervioso central cuando se aplica un estímulo externo y se utilizan para evaluar una vía sensorial. Para su realización se usan electrodos de superficie o de aguja de tipo monopolar, colocados en el cuero cabelludo sobre distintas áreas, según la vía que se desee evaluar (p. ej., registro parietal para evaluar la vía somatosensitiva, registro temporal para la vía auditiva, región occipital para la vía visual). Se aplican estímulos iguales de distinto tipo: estimulación eléctrica o mecánica de un nervio periférico para evaluar los ***potenciales evocados somatosensitivos***, sonidos o clics para evaluar los ***potenciales evocados auditivos*** o una luz repetitiva por *flash* o estroboscopio o un estímulo luminoso de tipo *pattern* (monitor en forma de damero) para los ***potenciales evocados visuales*** (**fig. 73-3-4**). Se promedian de forma sucesiva varias respuestas y se analizan las latencias, morfologías, amplitudes y reproducibilidad de las respuestas. De acuerdo con los hallazgos, se puede determinar la indemnidad de la vía estudiada y detectar lesiones clínicas y aun subclínicas. A través de los potenciales evocados se evalúan las aferencias sensitivas/sensoriales que parten de la periferia hacia la corteza.

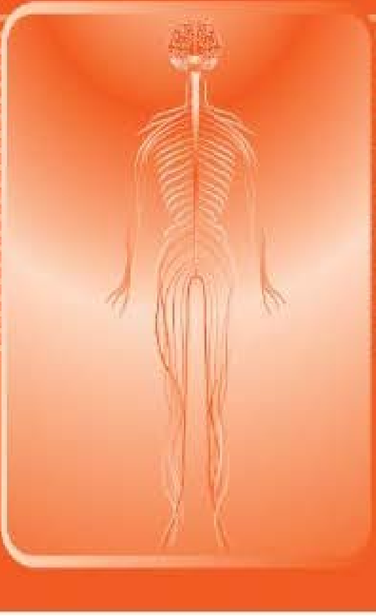
Los ***potenciales evocados motores*** se evalúan estimulando la corteza con estímulos eléctricos o magnéticos que generan respuestas motoras sobre cualquier músculo estriado. Con esta metodología se valora la vía corticoespinal.

Véase **Bibliografía** cap. 73-3 *Estudios neurofisiológicos.*

Véase **Autoevaluación** cap. 73-3 *Estudios neurofisiológicos.*

73-4

Estudios por imágenes



Cristina Besada

INTRODUCCIÓN

El creciente y vertiginoso avance tecnológico ha impulsado un constante desarrollo en el equipamiento utilizado en el diagnóstico por imágenes en neurología. Las dos técnicas morfológicas o anatómicas más importantes en la práctica clínica asistencial son la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM). Estas dos, junto con la angiografía, constituyen las **técnicas estructurales** o anatómicas. Existen, además, las **técnicas funcionales**, entre las que se encuentran la tomografía por emisión de fotón único (*single photon emission computed tomography*, SPECT), la tomografía por emisión de positrones (*positron emission tomography*, PET) y un grupo de técnicas que dependen de la RM y que se detallan más adelante.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA

Técnica

La tomografía computarizada, inventada por sir Godfrey Hounsfield en 1972, ha tenido una evolución insospechada y un empleo prácticamente ilimitado, que le valió a su inventor el Premio Nobel de Medicina en 1979. Mucho ha cambiado desde los primeros tomógrafos computarizados, que realizaban estudios en el plano axial, hasta los equipos más modernos de multidetectores o multicorte (*multislice*) (TCMS). El mayor número de filas de detectores implica numerosas ventajas, entre las que se destaca el aumento significativo en la rapidez de los exámenes. Esto tiene gran implicación clínica en las emergencias (p. ej. politraumatizados, pacientes hemodinámicamente inestables), en los pacientes graves (disneicos, añosos, etc.) y en la población pediátrica (evita en ocasiones la anestesia o disminuye significativamente su duración). También pueden realizarse cortes más finos, de mejor resolución, y reconstrucciones multiplanares en todos los planos, oblicuos, curvos o irregulares. Así, pueden detectarse lesiones más pequeñas, de gran significación en la búsqueda de metástasis o de pequeños tumores y en precisar relaciones anatómicas importantes para la toma de decisiones quirúrgicas.

Otro elemento de valor de esta nueva tecnología es su capacidad de evaluar los vasos sanguíneos de grande, mediano y pequeño calibre, con una resolución homologable a la de la angiorresonancia y un detalle similar al que ofrecen las angiografías por cateterismo, pero de forma no invasiva, mediante la angio-TC (angio-TCMS). Las nuevas técnicas que permite la TCMS, como la evaluación de la perfusión cerebral, son revolucionarias y especialmente útiles en el ataque cerebrovascular (ACV) agudo. En resumen, las ventajas y aplicaciones de la TCMS la han convertido en una herramienta indispensable del neurodiagnóstico.

En la evaluación de las imágenes de TC se habla de densidades; así, un tejido es hiperdenso (blanco), isodenso (gris, o con respecto al parénquima cerebral sano) o hipodenso (negro). Es posible medir las densidades en unidades Hounsfield y de ese modo caracterizar el tejido graso, las hemorragias, las calcificaciones, los quistes, etcétera.

Indicaciones

En la patología del sistema nervioso central (SNC), las dos grandes indicaciones de la TC cerebral son la patología cerebrovascular y la patología traumática, ambas especialmente en situaciones agudas.

Respecto de la **patología cerebrovascular**, la TC es muy útil para el diagnóstico y el manejo del ACV agudo, debido a su gran rapidez y alta disponibilidad. Si bien no detecta de forma más temprana la isquemia cerebral (se necesita difusión por resonancia), permite discriminar su naturaleza isquémica o hemorrágica. El sangrado agudo se observa hiperdenso (blanco), va bajando su densidad con el tiempo hasta tornarse isodenso y, finalmente, hipodenso. La isquemia aguda se caracteriza por hallazgos hiperagudos o precoces y, los más clásicos, agudos. Entre los precoces o hiperagudos (antes de las 24 horas, según el tamaño de la lesión) existen los siguientes signos: borramiento de la interfase sustancia gris-sustancia blanca en el territorio afectado; borramiento del ribete insular o de los bordes del cuerpo estriado y aumento de la densidad del vaso afectado (como evidencia de trombosis) (**fig. 73-4-1**). Entre los clásicos (alrededor de 24-48 horas después del evento) se puede observar hipodensidad córtico-subcortical en un territorio vascular comprometido y efecto de masa sobre las estructuras adyacentes: ventrículos, cisternas y surcos. No se usa el contraste intravenoso, a menos que se quiera obtener mapas de perfusión para evaluar la presencia de *mismatch* (tejido periférico en penumbra isquémica potencialmente reversible) o bien efectuar la angio-TC que, como ya se mencionó, es un examen de alta resolución para la detección de defectos vasculares que podrían definir las conductas terapéuticas en estos pacientes (trombólisis intravenosa o intraarterial) (**caso clínico 73-4-1**).

En la **patología traumática**, la TC es el método de elección por su gran rapidez para evaluar a los pacientes graves e inestables y su capacidad para definir las lesiones intracraneales quirúrgicas. Los hematomas epidurales (extradurales) y subdurales se definen bien por este método (**fig. 73-4-2**) y se observan como colecciones extraaxiales hiperdensas biconvexas o cóncavas hacia la superficie cerebral, respectivamente. Al mismo tiempo, se pueden detectar fracturas del cráneo (calota, base del cráneo y macizo facial, incluidos las órbitas y los peñascos con prácticamente la misma adquisición) en la TC con ventana ósea. También la hemorragia subaracnoidea aguda y las contusiones hemorrágicas son fácilmente visibles como lesiones espontáneamente hiperdensas en el parénquima encefálico (en especial, los lóbulos frontal y temporal) y en los espacios subaracnoideos que normalmente son hipodensos, ya que contienen líquido cefalorraquídeo.

En el resto de las afecciones del SNC, la TC tiene un papel de *screening* para descartar lesiones tumorales, infecciosas o degenerativas y, en muchos casos cuando la TC es patológica, resulta necesario completar la caracterización de las imágenes con una RM. En especial en las **lesiones ocupantes** (infecciosas o tumorales), la

CASO CLÍNICO 73-4-1

Mallory, de 56 años, con antecedentes de hipertensión arterial mal controlada, es trasladada al departamento de emergencias por la imposibilidad para movilizar el hemicuerpo izquierdo, de una hora de evolución. En el examen físico se constata FC 100 lat/min, TA 190/110 mm Hg y plejía braquiocrural izquierda. Se solicita con urgencia una tomografía computarizada (TC) de cerebro sin contraste.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Fue correcto solicitar una tomografía computarizada de cerebro sin contraste? ¿Por qué sí o por qué no?

Comentario

El cuadro clínico de la paciente es compatible con un ataque cerebrovascular, situación que requiere la realización inmediata de un estudio por imágenes del sistema nervioso. La TC solicitada, además de corroborar el diagnóstico, permitió evidenciar su origen hemorrágico. Se debe recordar que la patología cerebrovascular constituye una de las grandes indicaciones de la TC cerebral, dado que es muy útil tanto para el diagnóstico como para su manejo. De forma rápida permite discriminar su naturaleza isquémica o hemorrágica, ya que el sangrado agudo se observa como una imagen espontáneamente hiperdensa (blanca), por lo que no requiere la administración de contraste intravenoso.

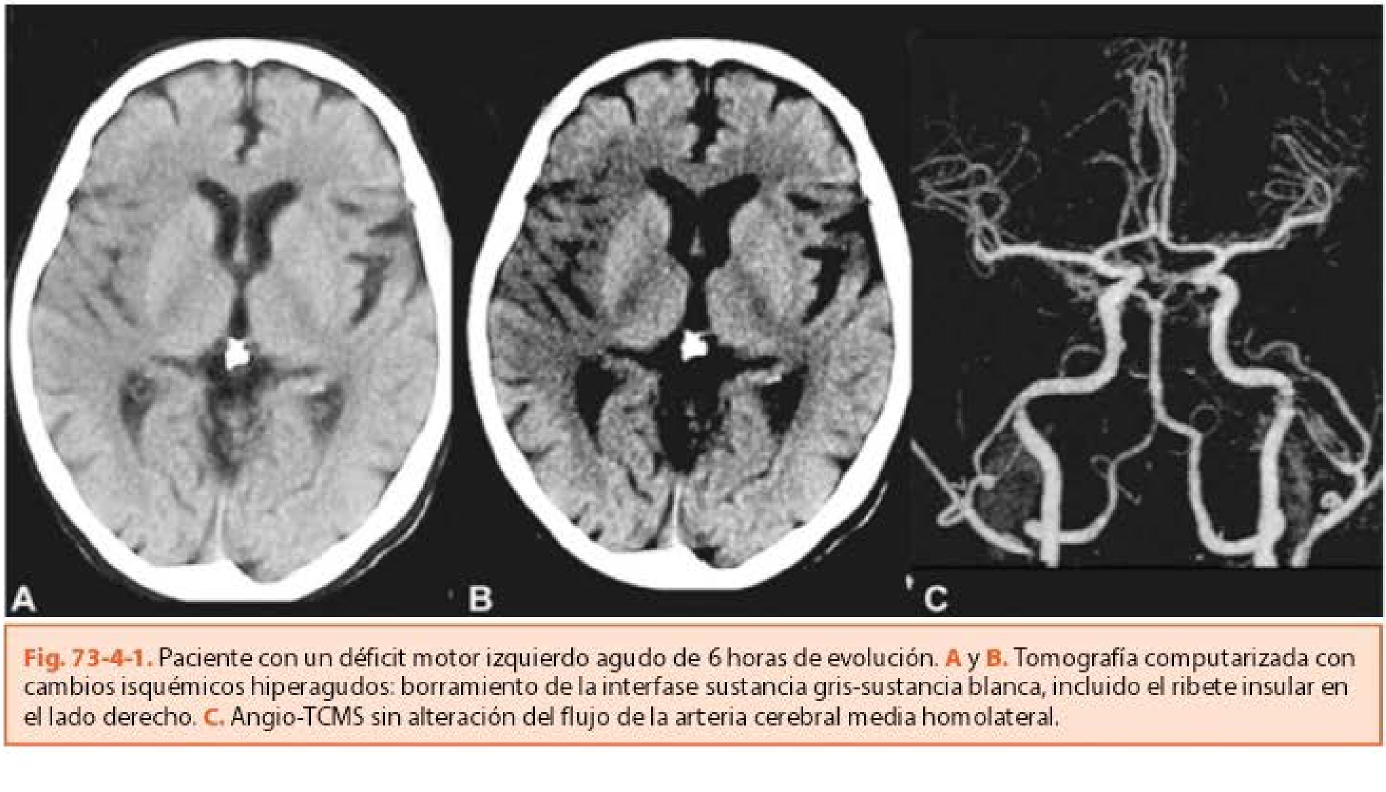


Fig. 73-4-1. Paciente con un déficit motor izquierdo agudo de 6 horas de evolución. **A** y **B.** Tomografía computarizada con cambios isquémicos hiperagudos: borramiento de la interfase sustancia gris-sustancia blanca, incluido el ribete insular en el lado derecho. **C.** Angio-TCMS sin alteración del flujo de la arteria cerebral media homolateral.

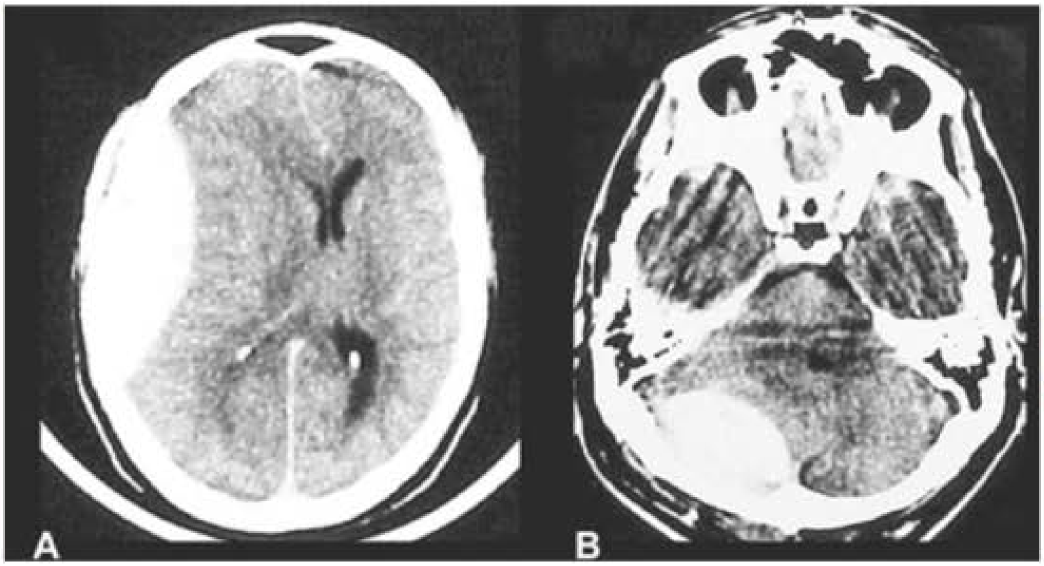


Fig. 73-4-2. Pacientes con traumatismo de cráneo y hematomas epidurales o extradurales (HED) que constituyen emergencias neuroquirúrgicas. **A.** Tomografía computarizada con un HED agudo supratentorial derecho. Existe compresión del parénquima subyacente y desviación de la línea media. **B.** HED agudo infratentorial con efecto de masa y compresión del cuarto ventrículo.

TC resulta insuficiente para su correcta caracterización e, indefectiblemente, se pasará a la RM con contraste. También es un examen útil para evaluar el tamaño del sistema ventricular y descartar una hidrocefalia aguda, o como examen rápido antes de la punción lumbar para evitar una complicación por conflicto de espacio (herniación del tejido nervioso o enclavamiento).

RESONANCIA MAGNÉTICA

Técnica

Este revolucionario método de diagnóstico por imágenes no invasivo utiliza un fuerte campo magnético para generar imágenes de cualquier parte del cuerpo. Es extremadamente sensible para definir alteraciones en los tejidos blandos y, por ello, resulta muy útil en el SNC, ya que el parénquima encefálico es un tejido blando por excelencia. Esta técnica es menos sensible en los tejidos con escasa cantidad de agua, como el hueso, dado que utiliza las propiedades magnéticas del átomo de hidrógeno, que es el más abundante en los tejidos corporales. No utiliza radiaciones ionizantes y consta de múltiples bobinas para obtener información de cada región del cuerpo, de forma específica y con mayor resolución. Se utilizan distintas secuencias; T1 y T2 son las más clásicas (constituyen constantes de relajación) y cada tejido normal presenta diferente señal en cada una de ellas. Otras secuencias muy útiles en el estudio del SNC son: el FLAIR (*Fluid Attenuated Inversion Recovery*), que anula la señal del líquido libre, y el T2* o eco de gradiente, muy útil para definir la presencia de hemoglobina. De hecho, ha logrado homologar la sensibilidad de la RM a la TC en la detección de la hemorragia. Con respecto a la angiorresonancia (angio-RM), ya ocupa un lugar indiscutible en el examen vascular de los vasos intracraneales y del cuello (véase más adelante). En el caso de la angio-RM intracraneal presenta, además, la gran ventaja de no requerir inyección de contraste (ventaja frente a la angio-TC).

En la evaluación de las imágenes de RM se habla de intensidad o señal; así, un tejido es hiperintenso o con alta señal (blanco), isointenso o con señal intermedia (gris) e hipointenso o con baja señal (negro).

Indicaciones

Las indicaciones de esta técnica en la patología del SNC son múltiples. Entre las más frecuentes se encuentran: tumores (primarios y secundarios), malformaciones vasculares (aneurismas, malformaciones arteriovenosas), isquemias, hemorragias, lesiones de la sustancia blanca (esclerosis múltiple), infecciones (encefalitis, abscesos), epilepsia (esclerosis mesial –hipocampo del lóbulo temporal–, anomalías congénitas del desarrollo cortical) y demencias. También existen regiones específicas para las cuales esta técnica es altamente sensible, como la región selar, las cisternas pontocerebelosas, las órbitas, el macizo facial y el cuello. El contraste paramagnético es especialmente útil en la evaluación de la patología tumoral, infecciosa y desmielinizante (**caso clínico 73-4-2**).

Muchos equipos de RM cuentan ahora con las llamadas **técnicas funcionales**, de utilidad particular en el SNC y en el campo de la investigación, con indicaciones clínicas bastante específicas. Entre ellas, la que mayor importancia clínica asistencial tiene es la **difusión**, dado que constituye la técnica capaz de detectar la isquemia aguda de forma más temprana (minutos) (**fig. 73-4-3**).

CASO CLÍNICO 73-4-2

Flaviano, de 68 años, concurre a los consultorios externos de clínica médica por presentar mareos e inestabilidad en la marcha, de un mes de evolución. En el examen físico se constata una marcha atáxica con lateralización hacia la derecha, base de sustentación amplia, dismetría y nistagmo vertical. Se le solicita una resonancia magnética de cerebro.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Fue correcto solicitar una resonancia magnética en vez de una tomografía computarizada? ¿Por qué sí o por qué no?

Comentario

Los síntomas y signos del paciente sugieren con firmeza un síndrome cerebeloso; la resonancia magnética solicitada evidencia una lesión de probable origen tumoral en el hemisferio cerebeloso derecho. Cabe recordar que existen regiones específicas, como las cisternas pontocerebelosas o la región selar, para las que la resonancia magnética tiene una mayor sensibilidad que la tomografía computarizada, lo que la convierte en la neuroimagen de elección para su evaluación.

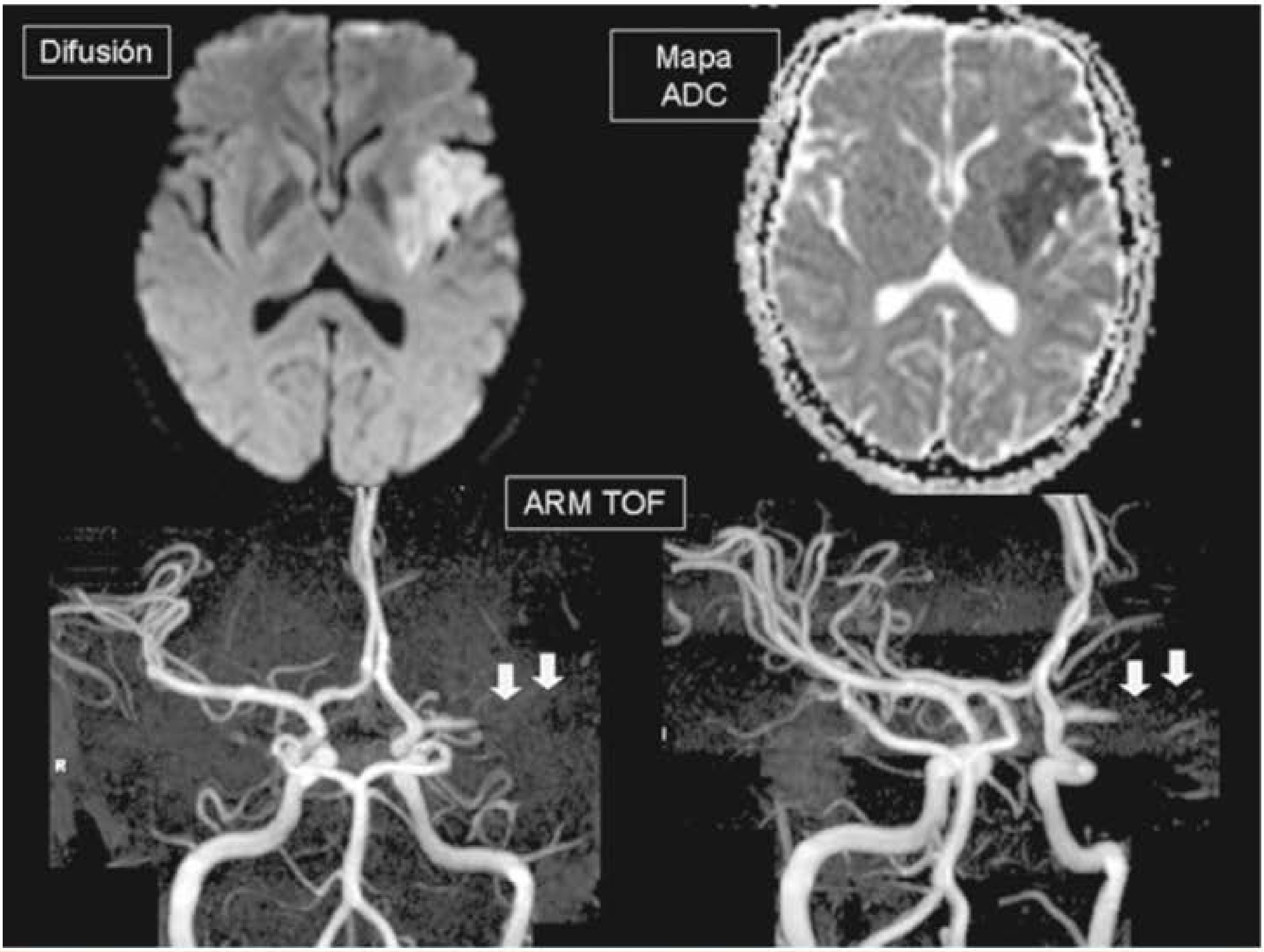


Fig. 73-4-3. Paciente con déficit motor derecho de una hora de evolución. Difusión por resonancia magnética que muestra un foco de restricción (alta señal en difusión y baja señal en el mapa de coeficiente de difusión aparente o *ADC map*), fácilmente detectable a nivel insular izquierdo. La angio-RM muestra la alteración del flujo en el segmento proximal de la arteria cerebral media homolateral.

Tiene, además, otras aplicaciones, como diferenciar un tumor necrótico de un absceso o caracterizar un tumor o quiste epidermoide, entre otras. Otras técnicas funcionales son la perfusión, la espectroscopia, la tractografía y la RM funcional o activación cortical (**figs. 73-4-4 y 73-4-5**). También se mencionan como técnicas de elección para los tumores fetales, la ecografía y la RM obstétricas (**fig. 73-4-6**). En el **cuadro 73-4-1** se resumen

CUADRO 73-4-1. Técnicas funcionales de la resonancia magnética y sus principales aplicaciones clínicas

	Concepto técnico	Contraste	Indicaciones
Difusión	Transporte del agua: difusión del agua en tres direcciones	No	*Infarto agudo:* definición de área de isquemia irreversible; diferenciación entre absceso y tumor necrótico; diferenciación entre quiste aracnoideo y tumor epidermoide
Perfusión	Transporte del contraste: técnica del primer pasaje del gadolinio	Sí	*Infartos:* detección de áreas de penumbra isquémica *Tumores:* detección de áreas de angiogénesis (criterio de malignidad)
Espectroscopia	Mapa de metabolitos en un área de interés	No	*Tumores:* diferenciación entre tumor y seudotumor; diferenciación entre primario y metástasis; detección de áreas de mayor malignidad. Enfermedades metabólicas
Tractografía	Difusión del agua en múltiples direcciones	No	*Tumores:* prequirúrgico para marcación de la vía piramidal
RM funcional	Técnica BOLD*: transporte de oxígeno **B**lood **o**xygenation **l**evel **d**ependent*	No	*Tumores:* marcación de las áreas elocuentes cercanas o desplazadas *Epilepsia:* lateralización del lenguaje

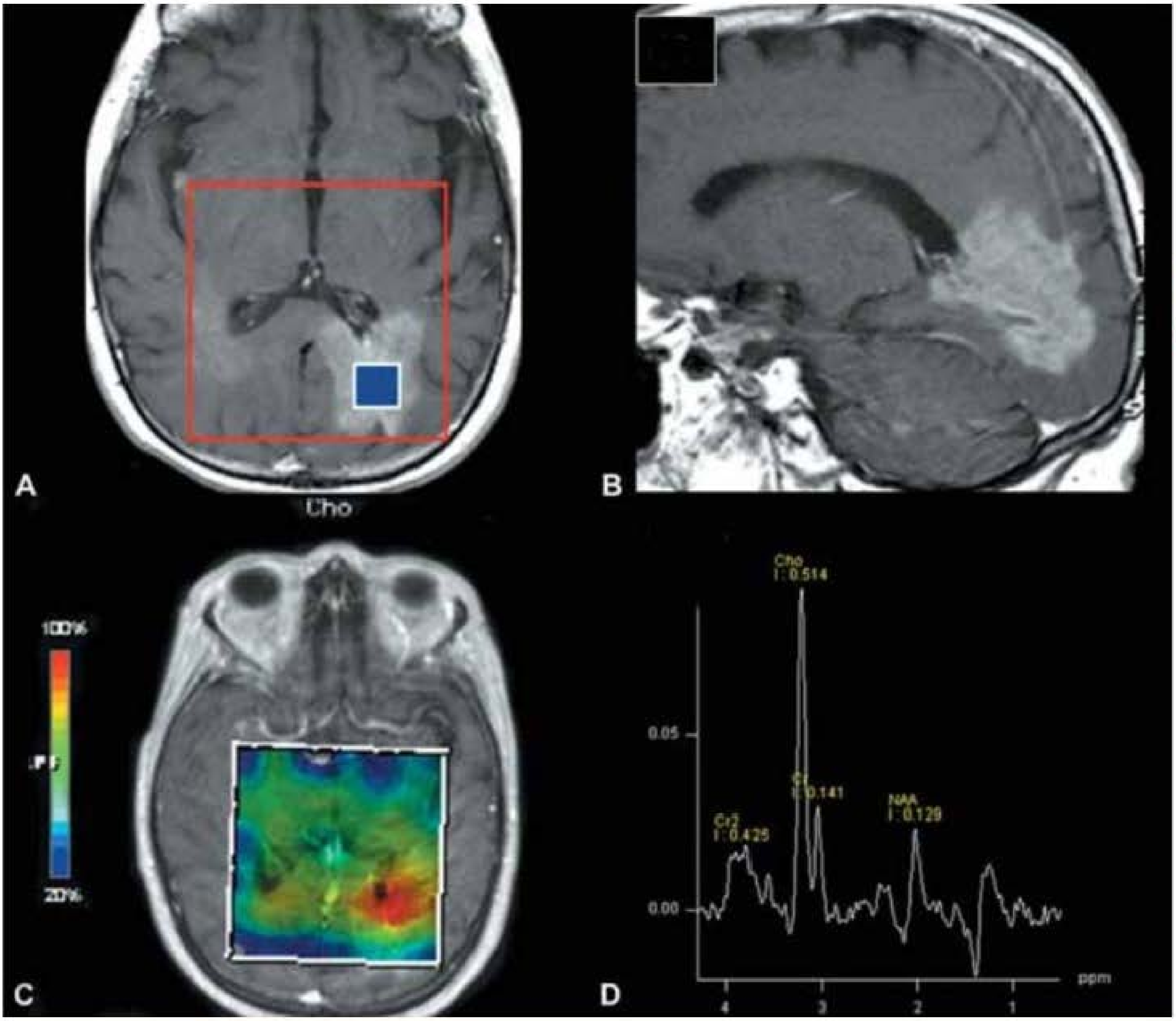


Fig. 73-4-4. Paciente con un tumor infiltrante periventricular occipital izquierdo. **A** y **B.** Resonancia magnética T1 con contraste que muestra el refuerzo anómalo tumoral. **C** y **D.** Espectroscopia sobre la lesión que evidencia un patrón de neoproliferación: aumento de colina (recambio de membrana) y disminución del marcador neuronal N-acetil-aspartato (NAA). El mapa de colina señala la región con mayor concentración de colina que puede ser útil para guiar la biopsia. La histología evidenció un glioma de alto grado.

con mayor detalle las principales indicaciones de las diferentes técnicas funcionales en RM.

MÉTODOS ANGIOGRÁFICOS NO INVASIVOS

En la actualidad, tanto la angio-TCMS como la angio-RM presentan una resolución homologable. La ***angio-RM*** tiene la ventaja de no precisar la inyección de contraste para estudiar la circulación intracraneal, ya que utiliza técnicas de tiempo de vuelo (*time of flight,* TOF) que detectan el movimiento de la sangre en los vasos sin necesidad de contrastes. En cambio, para el estudio de la circulación del cuello, se precisan técnicas con contraste, sobre todo debido a las turbulencias que se generan a nivel del bulbo carotídeo (inmediatamente posterior a la bifurcación carotídea), que justamente es el lugar más frecuente en el que asienta la patología ateromatosa. La ***angio-TCMS*** requiere siempre la inyección de contraste yodado y es mucho más rápida en los equipos multicorte (ideal para pacientes críticos). También es muy útil para evaluar la permeabilidad de los *stents.* El ***Doppler color*** es otra técnica capaz de evaluar la circulación intracraneal y, sobre todo, en la región cervical. Tiene como desventaja que es dependiente del operador, pero su sensibilidad es muy buena.

En general se acepta que, si existen dos métodos no invasivos (Doppler, angio-TCMS, angio-RM) con hallazgos concordantes, no hace falta confirmarlos con una angiografía digital. Esta quedaría relegada para aquellos pacientes en los que se adoptará una conducta terapéutica como trombectomía intraarterial o embolización.

Indicaciones

Las indicaciones de estas técnicas son la patología ateromatosa (la más frecuente), las malformaciones vasculares intracraneales, como aneurismas, malformaciones

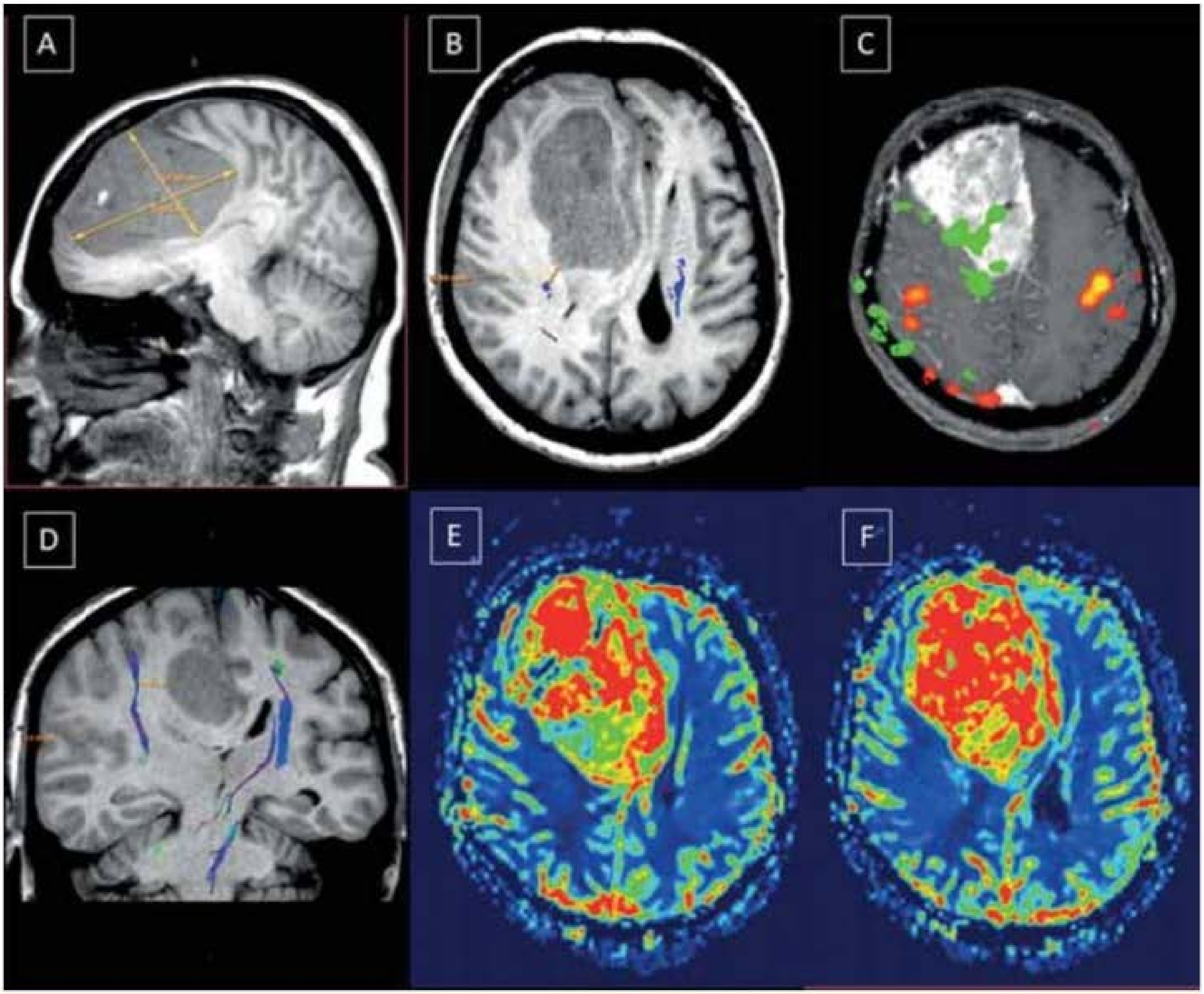


Fig. 73-4-5. Meningioma estudiado con técnicas funcionales de resonancia magnética. Paciente añosa con una extensa tumoración extraaxial frontal izquierda que se realza con el contraste. **A.** T1 axial sin contraste. **B** y **D.** Tractografía que muestra la relación del tumor con la vía piramidal. **C.** T1 con contraste y resonancia magnética funcional fusionada que evidencia la relación del tumor con la activación de áreas elocuentes, en este caso, motoras primarias. **E** y **F.** Perfusión con contraste que exhibe un marcado aumento del volumen cerebral relativo.

arteriovenosas o fístulas, o bien se emplea para evaluar las relaciones de las estructuras vasculares con la patología en estudio. En el **cuadro 73-4-2** se resumen las principales indicaciones de contraste tanto en la TC como en la RM y los exámenes angiográficos no invasivos.

ANGIOGRAFÍA CONVENCIONAL CON SUSTRACCIÓN DIGITAL

La angiografía es el método por imágenes –diagnóstico y terapéutico– que permite la evaluación vascular más precisa. Es un examen dinámico que consiste en la inyección de contraste a través de un catéter por vía femoral que se avanza dentro de los vasos hasta el segmento arterial o venoso que se desea estudiar. Una vez allí, se inyecta el contraste, se tiñe el árbol vascular y se toman imágenes de rayos X con el angiógrafo digital. Un proceso computarizado permite visualizar el interior de las arterias, eliminando las estructuras óseas vecinas, lo que le da mayor exactitud al hallazgo. Tiene la ventaja de ser un procedimiento mínimamente invasivo.

Indicaciones

El progreso tecnológico en las técnicas no invasivas ha determinado que, en la esfera diagnóstica, la angiografía digital se use en casos muy precisos en los que las técnicas no invasivas no coinciden o haya relaciones vasculares complejas que necesitan ser identificadas para planificar un abordaje quirúrgico. En cambio, en la esfera terapéutica esta técnica tuvo un auge muy importante en las últimas décadas y existen numerosos tratamientos específicos de embolización, quimioembolización y colocación de *stent* y diversores de flujo para diferentes patologías.

TOMOGRAFÍA POR EMISIÓN DE FOTÓN ÚNICO

Se trata de una técnica funcional que pertenece al área de la medicina nuclear. Permite visualizar la distribución

CUADRO 73-4-2. Indicaciones de la tomografía computarizada y la resonancia magnética con contraste o sin él

TC sin contraste
- Ataques cerebrovasculares isquémicos o hemorrágicos
- Traumatismos craneoencefálicos
- Control y evolución de hidrocefalias
- Síndromes demenciales
- Primer examen en epilepsia, cefalea, etc.

TC con contraste
- Sospecha de malformación arteriovenosa o aneurisma
- Tumores
- Infecciones
- Angio-TC de cerebro y/o cuello

RM sin contraste
- Patología vascular isquémica o hemorrágica
- Estudio de la cefalea
- Epilepsia
- Alteraciones cognitivas
- Patología extrapiramidal

RM con contraste
- Patología tumoral primaria y metastásica
- Patología infecciosa o inflamatoria
- Patología desmielinizante
- Sospecha de alteración de la barrera hematoencefálica
- Estudio de la región selar
- Conducto auditivo interno y cisterna pontocerebelosa
- Angio-RM venosa
- Angio-RM de vasos del cuello
- Estudios de perfusión

de un contraste radioactivo en un órgano o volumen de interés. Se obtienen imágenes que representan (según el fármaco) la perfusión regional (la más frecuente), la concentración de neurorreceptores o la actividad metabólica de una determinada lesión. El contraste radioactivo o radiofármaco emite radioactividad limitada en el tiempo, que se registra en cámaras gamma, y se obtienen así las imágenes. La resolución espacial es el punto flojo, aunque en la actualidad, con la digitalización de todas las imágenes, es posible fusionar esta información funcional con una técnica de alta resolución como la TC o la RM.

Las principales indicaciones son las demencias, la detección prequirúrgica de focos epileptógenos, la enfermedad cerebrovascular y los trastornos neuropsiquiátricos. En cuanto a los marcadores metabólicos, esta técnica puede utilizarse para detectar restos o recidiva tumoral postratamiento o para diferenciar la toxoplasmosis del linfoma en los pacientes inmunodeprimidos.

TOMOGRAFÍA POR EMISIÓN DE POSITRONES

Esta técnica también pertenece al área de la medicina nuclear. Se inyecta una sustancia predeterminada marcadora de metabolismo, flujo o densidad de receptores, marcada con un isótopo emisor de positrones. Presenta mayor resolución espacial con respecto a la SPECT. Los radiofármacos que se utilizan se clasifican según su distribución cerebral. El más utilizado es el análogo de la glucosa 2-[18F] fluoro-2-desoxi-D-glucosa (^{18}FDG). Con él es posible evaluar el metabolismo de las áreas cerebrales específicas y la integración de sus funciones. Al igual que la SPECT, este estudio se puede corregistrar o fusionar con las imágenes anatómicas de la RM o la TC. Como desventaja, es una técnica onerosa y de disponibilidad limitada. Requiere un acelerador lineal próximo al sitio del equipo, ya que las partículas cargadas con positrones (glucosa) tienen una vida media relativamente corta.

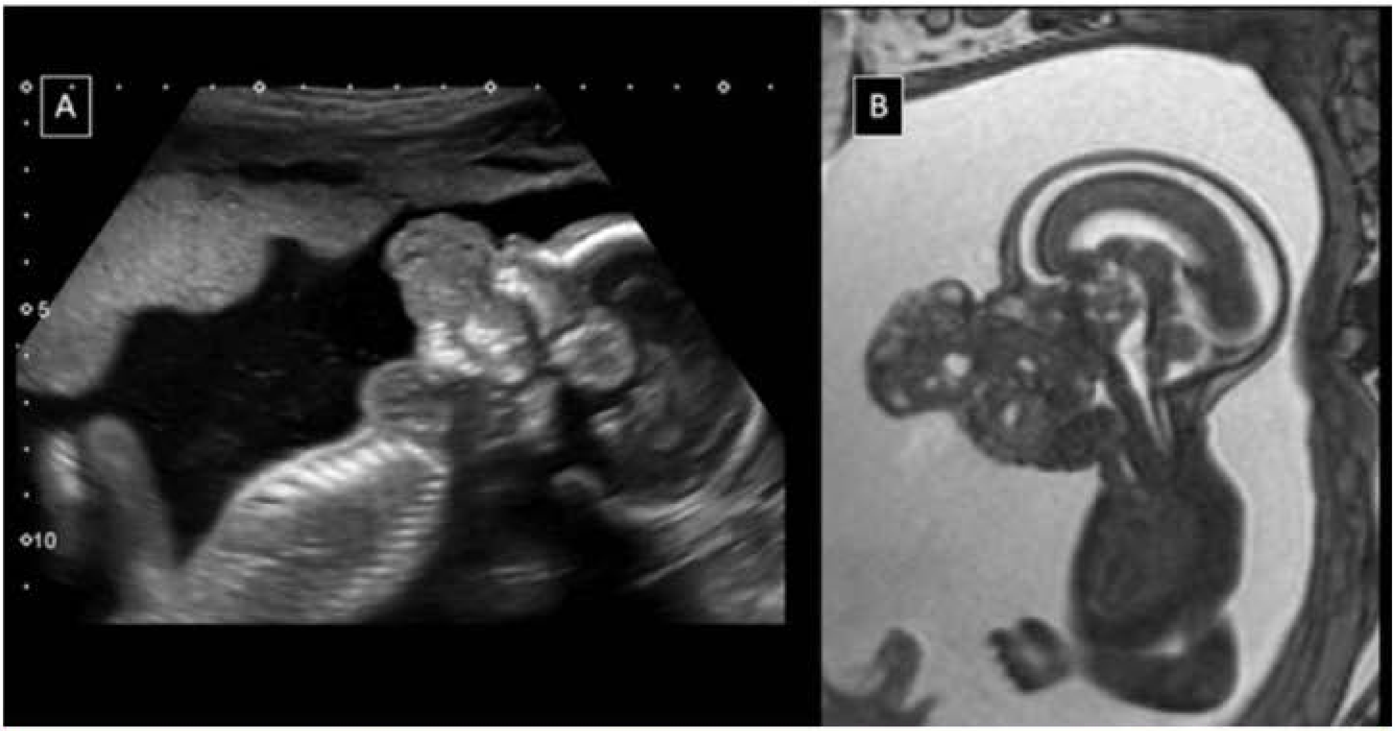
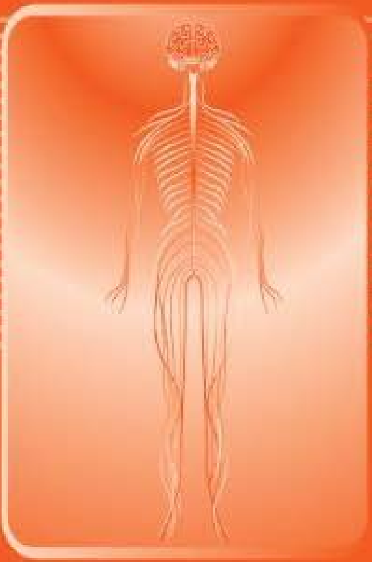


Fig. 73-4-6. Teratoma de la cavidad bucal que invade la base del cráneo. Se lo detectó en una ecografía de control prenatal (**A**) y se completó el estudio con una resonancia magnética obstétrica (**B**). Evolucionó con la muerte fetal.

Su principal aplicación se centra en las demencias, los síndromes parkinsonianos, la epilepsia no lesional y, en los últimos años (con el radiofármaco ^{11}C-metionina), la planificación de la selección del sitio de biopsia estereotáctica, resección y, eventualmente, seguimiento de los tumores gliales.

Véase **Bibliografía** cap. 73-4 *Estudios por imágenes.*
Véase **Autoevaluación** cap. 73-4 *Estudios por imágenes.*

73-5



Otros estudios neurológicos

Ignacio Casas Parera y Benjamín Vera Barros

MONITOREO DE LA PRESIÓN INTRACRANEAL

El monitoreo de la presión intracraneal (PIC) se realiza con un catéter que se puede ubicar en los espacios intracraneales subdural, intraparenquimatoso e intraventricular. La forma óptima de medición de la PIC es el monitoreo a través de un catéter en el sistema ventricular, pero por seguridad y practicidad, la que se usa habitualmente es la fibra intraparenquimatosa. Se registran tres tipos de ondas: las ondas C, fisiológicas y relacionadas con la respiración y la frecuencia cardíaca, y las A (en meseta o *plateau*) y B (en trenes), que son patológicas. Asimismo, se registra la adaptación o *compliance* del sistema a situaciones que generen Valsalva (p. ej., tos y estornudo). Resultan útiles los registros de presión durante 24 horas o más para detectar las alteraciones intermitentes (síndrome de Hakim-Adams) y determinar como se relacionan con los síntomas. Los resultados orientan en la indicación de un sistema de derivación (*shunt*) del líquido cefalorraquídeo hacia el peritoneo (derivación ventrículo-peritoneal). El monitoreo de la PIC en los pacientes con un traumatismo craneoencefálico cerrado posibilita un tratamiento más racional de la hipertensión intracraneal. Las complicaciones más frecuentes del procedimiento son la infección y el sangrado.

ECOGRAFÍA

La ecografía en neurología utiliza ondas sonoras para producir imágenes que permiten el estudio de las arterias tanto de sus aspectos anatómicos (forma, tamaño, presencia de placas) como de las velocidades y alteraciones en su flujo.

Para el estudio de las ***arterias extracraneales*** se utiliza el examen que combina el modo B, que evalúa a través de la escala de grises el diámetro y la morfología que provee la información anatómica, y el Doppler pulsado, que analiza la velocidad del flujo en la arteria examinada (eco-Doppler) y sus cambios según el grado de estenosis. El primero es eficaz para detectar placas de tamaño pequeño a moderado y el segundo es muy confiable para descubrir estenosis mayores del 40%. El Doppler color es una forma de Doppler pulsado en la que cada punto de la media se codifica con color, según se acerque o se aleje del transductor. Permite exámenes más rápidos y representativos, ya que acorta el tiempo necesario para hallar las zonas anormales. Asociado con el ecocardiograma, provee una imagen anatómica y definida en tiempo real. A partir de los buenos resultados de la cirugía carotídea en las estenosis de alto grado (mayores del 70%), el eco-Doppler se ha transformado en el método no invasivo de elección para el estudio de las carótidas en los pacientes con ataques isquémicos transitorios y episodios isquémicos menores (**caso clínico 73-5-1**).

Para el estudio de las ***arterias intracraneales*** puede usarse el Doppler transcraneal, que utiliza la combinación de ultrasonido pulsado a 2 MHz con una señal Doppler. Tiene una limitación técnica (ventana difícil) y otra clínica (falta de información apropiada para interpretar los hallazgos). Las anomalías que se detectan con mayor frecuencia son estenosis localizadas, malformaciones arteriovenosas, embolismo cerebral y vasoespasmo asociado con hemorragia subaracnoidea, que es una de las aplicaciones más importantes.

BIOPSIA MUSCULAR

Este procedimiento implica tomar una pequeña muestra de músculo, que se examina en el laboratorio en busca de alteraciones que puedan revelar información importante. Se extraen dos piezas de músculo de unos 5-10 mm de ancho, habitualmente del muslo o el hombro, pero a veces del tercio inferior de la pierna o el brazo. El informe inicial de los datos de la biopsia suele estar disponible dentro de las 4 semanas posteriores al procedimiento y, en ocasiones, puede tomar más tiempo si se requieren pruebas especiales adicionales.

La biopsia muscular se realiza cuando es necesario determinar el diagnóstico preciso de algunas formas de miopatía, las canalopatías y, en especial, las inflamatorias. En el grupo de las miopatías autoinmunitarias inflamatorias es posible detectar los cambios característicos de la dermatomiositis, la polimiositis y la miositis por cuerpos de inclusión; también, en ciertas miopatías inducidas por fármacos y en las vasculitis. En algunos casos, se requiere la microscopia electrónica para confirmar el diagnóstico (miopatía por cuerpos de inclusión). Las técnicas inmunohistoquímicas específicas identifican cualitativamente las deficiencias enzimáticas y la acumulación anormal de glucógeno o lípidos en las miopatías metabólicas. En muy útil el diagnóstico de algunas distrofias musculares, aunque en algunas miopatías, como la de Duchenne, la biopsia muscular ha sido reemplazada por los estudios genéticos.

CASO CLÍNICO 73-5-1

Kerstin, de 58 años, con antecedentes de tabaquismo, hipertensión arterial y dislipidemia, consulta por haber presentado, hace 2 horas, trastornos en el habla. El cuadro comenzó de forma brusca, con la imposibilidad de articular las palabras, duró alrededor de 30 minutos y se resolvió espontáneamente. En el examen físico se constata FC 80 lat/min, TA 150/90 mm Hg, pulso regular y simétrico y se ausculta un soplo carotídeo izquierdo. El examen neurológico es normal. El laboratorio de rutina, el electrocardiograma y la resonancia magnética de cerebro con difusión no evidenciaron hallazgos significativos.

¿Cómo interpreta el cuadro clínico?

¿Cómo continúa el estudio de la paciente?

Comentario

El déficit neurológico súbito (afasia de expresión), en una persona con factores de riesgo cardiovascular, sugiere fuertemente un síndrome vascular cerebral. La resolución del cuadro antes de la hora, el examen neurológico normal y la resonancia magnética con difusión negativa permiten catalogarlo como un ataque isquémico transitorio. El hallazgo de un soplo carotídeo orienta a un origen aterotrombótico. Se solicitó un eco-Doppler color de las arterias extracraneales, que evidenció una obstrucción del 80% de la carótida interna izquierda.

BIOPSIA DE NERVIO

La biopsia de nervio (el elegido con mayor frecuencia es el nervio sural en el tobillo, aunque puede realizarse en otros nervios) es un estudio invasivo necesario en ocasiones para establecer la etiología de una polineuropatía. En general ayuda muy poco en el diagnóstico y no debe indicarse en los pacientes con polineuropatías distales simétricas subagudas o crónicas. En el momento de solicitar una biopsia de nervio se deben tener en cuenta los siguientes criterios:

- Debe hacerse por razones específicas, que pueden ser para diagnóstico, clasificación o pronóstico.
- No debe hacerse antes de una caracterización clínica, neurofisiológica y de laboratorio adecuada del paciente.
- La indicación principal es la sospecha de una patología vasculítica (p. ej., poliarteritis nudosa), inflamatoria (sarcoidosis), infiltrativa (amiloidosis) o infecciosa (lepra).
- El paciente debe recibir instrucciones adecuadas y la biopsia del nervio solo debe realizarse con el consentimiento por escrito.

La biopsia de piel es una técnica reciente que cuantifica la densidad de fibras nerviosas intraepidérmicas y es útil en la neuropatía de fibras finas que se encontrarán deplecionadas. En los últimos años, se han incorporado herramientas muy útiles en la visualización y detección de lesiones en el nervio periférico, como la ecografía y la neurografía por RM. Esta última es una técnica dependiente del operador y requiere el uso de equipos de última generación y de alto campo magnético (1,5-3 Tesla), bobinas específicas y técnicas de alta resolución.

PUNCIÓN BIÓPSICA CEREBRAL

La biopsia estereotáctica guiada por tomografía computarizada es un método mínimamente invasivo, seguro y eficaz para el diagnóstico de las lesiones encefálicas localizadas en áreas profundas o elocuentes, multicéntricas, ante la sospecha de linfomas primarios, y en las lesiones de los pacientes inmunodeprimidos. También está indicada en las lesiones que parecen, por el resto de los estudios no cruentos, tumores cerebrales irresecables por su ubicación y extensión, y puede requerirse para el diagnóstico diferencial entre seudoprogresión y progresión tumoral en los pacientes que reciben tratamiento radiante y quimioterapia.

Permite obtener tejido para su estudio histopatológico, inmunohistoquímico y molecular, y para cultivo en el caso de las infecciones. Este método también puede ser necesario en el diagnóstico diferencial de las lesiones cerebrales en el paciente con HIV/SIDA y en el estudio de algunas patologías degenerativas. El tratamiento de los abscesos cerebrales suele requerir la combinación del tratamiento clínico y el quirúrgico. Toda lesión mayor de 2,5 cm debe ser drenada por punción estereotáctica o, con menor frecuencia, por cirugía directa. Este procedimiento es diagnóstico y terapéutico y el material debe enviarse para estudio microbiológico. En algunos casos de posible esclerosis múltiple de presentación seudotumoral, puede ser necesario realizar una biopsia estereotáctica de la lesión para establecer el diagnóstico definitivo. También en algunos tipos de epilepsia, el hallazgo de lesiones inflamatorias en la biopsia cerebral sugiere que esta sería el resultado de una encefalitis crónica.

Las contraindicaciones absolutas de la biopsia estereotáctica son un síndrome de hipertensión intracraneal descompensada y las alteraciones de la coagulación no tratables.

ESTUDIOS GENÉTICOS

El vínculo entre los fenotipos del trastorno neurológico y sus mutaciones genéticas se ha entendido cada vez más en la última década. Para trastornos graves como la epilepsia, las malformaciones cerebrales o el retraso mental, en el 60% de los casos se puede identificar una causa genética. Si bien la edad de inicio puede variar mucho, estas enfermedades a menudo son crónicas, debilitantes y progresivas.

El diagnóstico mediante pruebas genéticas puede ser de utilidad en los pacientes con síntomas de enfermedades del sistema nervioso con una base genética como paraplejía espástica, ataxia espinocerebelosa, distonía, enfermedad de Alzheimer, ataque cerebrovascular, migraña, esclerosis múltiple, enfermedad de Parkinson y epilepsia. Debe tenerse en cuenta que muchos de estos trastornos pueden no manifestarse hasta la edad adulta y las pruebas genéticas permiten el diagnóstico de enfermedad antes de que aparezcan los síntomas, lo que brindaría al paciente y a su familia información valiosa en la etapa más temprana posible.

CUADRO 73-5-1. Riesgos y beneficios del estudio genético

Riesgos
- Depresión
- Hipervigilancia de los síntomas
- Cambios en la relación con el entorno
- Problemas laborales

Beneficios
- Diagnóstico específico
- Planificación familiar
- Planificación financiera
- Control de la ansiedad

Es importante considerar las implicaciones éticas y morales que conlleva un diagnóstico genético antes de la aparición de la enfermedad, con el conocimiento de que no se cuenta, hasta ahora, con ningún tratamiento (p. ej., enfermedad de Huntington con demencia y corea). Una vez considerados todos estos importantes aspectos, se solicitará el estudio correspondiente. En el **cuadro 73-5-1** se enumeran los riesgos y beneficios de los estudios genéticos.

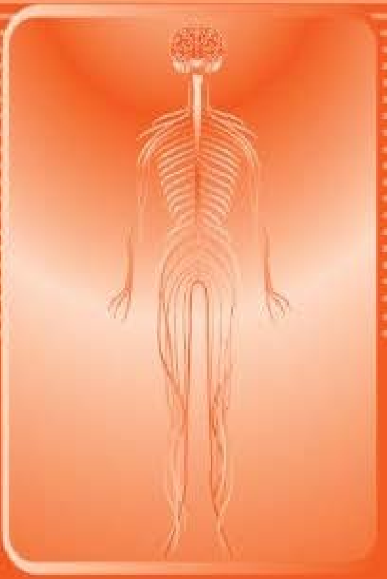
Los síntomas clínicos no siempre son producto del mismo gen o variación genética; cualquier diagnóstico se determina con la combinación de la información clínica detallada y la alteración genética identificada.

La confirmación del diagnóstico clínico mediante las pruebas genéticas permite el asesoramiento genético y puede conducir, en algunos casos, a un tratamiento médico inmediato (p. ej., amiloidosis, enfermedad de Fabry). Para cada caso y fenotipo presentado, es preciso confeccionar un informe médico completo que incluya una estrategia de diagnóstico personalizada, recomendaciones y un diagnóstico diferencial, si correspondiera.

Véase **Bibliografía** cap. 73-5 *Otros estudios neurológicos.*

Véase **Autoevaluación** cap. 73-5 *Otros estudios neurológicos.*

SECCIÓN 6
Interpretación clínica y enfoque diagnóstico



74-1

El paciente en coma

Ignacio Casas Parera, Alejandra Báez y Federico Micheli

DEFINICIÓN

Se entiende por **coma** el cuadro de inconsciencia constante y continua que dura una hora o más, en el cual los ojos están cerrados y el paciente no puede ser despertado. Conciencia es el conocimiento del yo y del medioambiente, e implica la indemnidad de las funciones cognoscitivas a través de las cuales nos relacionamos con el mundo exterior en estado de vigilia.

ETIOPATOGENIA

El contenido de la conciencia se localiza a nivel cortical, donde se integran los diversos estímulos sensitivos que permiten la comprensión del yo y del entorno.

El estado de vigilia está mediado por el sistema activador reticular ascendente (SARA), localizado en el tronco encefálico, y se extiende desde la médula oblongada hasta el tálamo, formado por un complejo sistema de fibras polisinápticas que regulan un conjunto de respuestas reflejas, como la apertura ocular ante el estímulo doloroso (que, si está presente, indica un mecanismo de vigilia intacto), la motilidad ocular, los reflejos pupilares y los reflejos oculocefálicos y oculovestibulares. Después de alcanzar los núcleos intralaminares del tálamo, se proyecta de manera difusa en la corteza, comportándose como un interruptor de *on-off* para el despertar y el arribo de estímulos sensitivos a la corteza (conciencia). El funcionamiento normal de este sistema explica los ciclos de sueño-vigilia.

Para que haya un funcionamiento integral y normal del ciclo de sueño-vigilia, debe producirse una interacción continua entre la corteza cerebral y el SARA del tronco encefálico. Las patologías que afectan de forma bilateral y difusa la corteza cerebral, o de forma directa o secundaria (compresión) el tronco cerebral, o ambas estructuras, pueden ocasionar un coma.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Como en los pacientes en coma es imposible realizar la anamnesis, resulta muy útil el interrogatorio indirecto a los familiares sobre los siguientes aspectos:

- Forma de inicio y de instauración, brusca o progresiva.
- Sintomatología neurológica previa: cefalea (puede sugerir coma por la presencia de una masa expansiva intracraneal), epilepsia (pérdida brusca de la conciencia precedida por crisis de inicio focal y evolución a crisis motora bilateral tónico-clónica, con pérdida del control de esfínteres, capaz de desencadenar un estado epiléptico y, de prolongarse este, daño neurológico y coma posconvulsivo).
- Antecedentes patológicos del paciente: diabetes (coma por hipoglucemiantes), alcoholismo (coma por hipoglucemia, déficits vitamínicos o intoxicación alcohólica aguda), hipertensión arterial (ataque cerebrovascular isquémico y hemorrágico, especialmente este último), vasculopatías y cardiopatías tromboembólicas, diátesis hemorrágicas, procesos febriles (meningitis).
- Ingesta de fármacos (fenotiacinas, butirofenonas, anovulatorios, isoniazida, vincristina, opioides, barbitúricos).
- Consumo de sustancias ilícitas.
- Relación con tóxicos (monóxido de carbono, plomo, mercurio).
- Traumatismos craneoencefálicos (si son recientes, sugieren hematoma epidural o subdural agudo, contusión cerebral o daño axonal difuso; si ocurrió ≥ 3 semanas, el coma puede deberse a un hematoma subdural crónico).

Examen físico

Se detallan a continuación las signosintomatologías más importantes para la orientación etiopatogénica del coma.

Piel

- *Cianosis:* coma por insuficiencia circulatoria o respiratoria.
- *Coloración rojo cereza:* coma por intoxicación por monóxido de carbono.
- *Melanodermia:* coma por enfermedad de Addison (**Epónimos**).
- *Coloración amarillo pajizo:* coma por insuficiencia renal.
- *Signos de venopunción:* coma por consumo de drogas.
- *Estigmas de hepatopatía o ictericia:* coma hepático.

Temperatura

- *Hipertermia:* procesos infecciosos (neumonía, meningitis, etc.) o lesión de los centros reguladores de la temperatura.
- *Hipotermia:* coma etílico, intoxicación por barbitúricos, hipoglucemia, mixedema, insuficiencia cardiocirculatoria.

Circulación

- *Hipertensión arterial:* orienta hacia procesos encefalovasculares, en especial hemorragia encefálica, encefalopatía hipertensiva o nefropatía con coma urémico (**caso clínico 74-1-1**).
- *Hipotensión arterial:* sugiere el coma por consumo de alcohol, barbitúricos, diabetes, hemorragias internas, sepsis por gramnegativos, infarto agudo de miocardio, enfermedad de Addison.

CASO CLÍNICO 74-1-1

Héctor, de 40 años y con antecedentes de HTA mal controlada, fue llevado a la consulta por su familia por sufrir un deterioro progresivo del sensorio de 24 horas de evolución, precedido de trastornos de la conducta. En el momento de la evaluación se constató: TA: 120/220 mm Hg, FC 56 lat/min, regular, respiración de Cheyne-Stokes, ojos cerrados, reflejos fotomotor conservado y maseterino vivo, Glasgow 7/15 (sin apertura ocular –emite sonidos– retira ante estímulo doloroso). En los exámenes complementarios llamaba la atención el aumento de voltaje Q-S en V1, V2 y V3 y de la R elevada en V4, V5 y V6. En los estudios de laboratorio iniciales presentaba una creatinina de 3 mg/dL y una urea 80 mg/dL, con proteinuria y hematuria en el análisis de la orina. Se realizó también una tomografía computarizada de cerebro, que mostró un edema cerebral difuso bihemisférico.

¿Dónde localizaría la lesión?

¿Cuál es su diagnóstico?

Comentario

El patrón respiratorio de Cheyne-Stokes y el reflejo maseterino vivo sugieren una lesión cerebral difusa (supratentorial) y el reflejo fotomotor conservado indica la indemnidad del tronco cerebral, los cuales, en conjunto con los demás hallazgos clínicos como la HTA marcada, el daño renal y cardíaco (hipertrofia el ventrículo izquierdo) y el edema cerebral, denotan una encefalopatía hipertensiva con evolución hacia el coma.

Respiración

La frecuencia y la profundidad de la respiración orientan hacia el nivel anatómico de la lesión (**fig. 74-1-1**).

- *Ritmo de Cheyne-Stokes* (**Epónimos**): en lesiones difusas o estructurales graves supratentoriales; también, por coma metabólico o tóxico.
- *Hiperventilación neurógena central:* por lesiones pontomesencefálicas y otros trastornos. Se caracteriza por presión arterial de oxígeno en valores mayores de 80 mm Hg, presión arterial de dióxido de carbono < 40 mm Hg, pH aumentado, en ausencia de una patología pulmonar.
- *Respiración apnéustica:* por lesiones pontinas rostrales (infartos o hemorragias).
- *Respiración en salvas:* por lesiones pontinas caudales.
- *Respiración irregular o atáxica:* por lesiones en la médula oblongada; precede al paro respiratorio.

El ***aliento*** del paciente puede servir como orientación etiológica. Así, se distinguen el coma etílico (aliento alcohólico), el coma diabético (olor ácido, de manzana verde), el coma urémico (aliento urinoso) y el coma hepático (puede estar presente el *fetor* hepático, por mercaptano, un gas incoloro compuesto por carbono, hidrógeno y azufre, con un olor fuerte y desagradable, como el de huevo podrido).

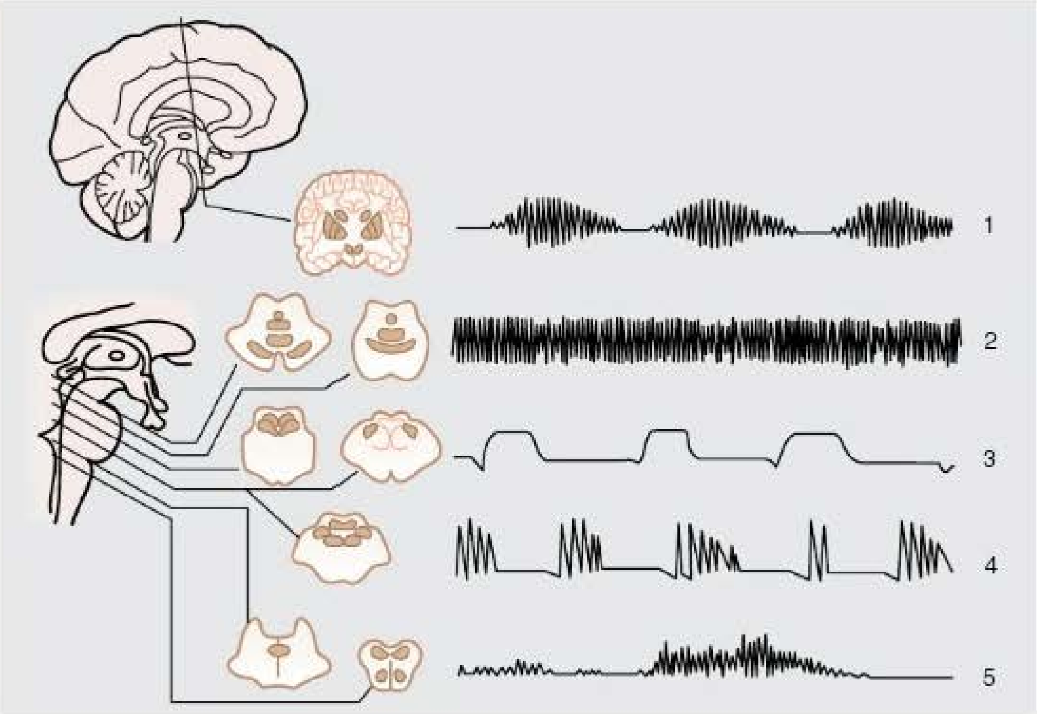
Pupilas

Las vías que regulan la función pupilar se encuentran adyacentes a las áreas que controlan la conciencia; por ello, las alteraciones pupilares tienen valor localizador en los pacientes en coma. Es así que, al igual que la respiración, el estado de las pupilas puede brindar información acerca del nivel de la lesión (**fig. 74-1-2**). Un hecho relevante es la resistencia de estas vías a las noxas metabólicas.

La presencia o la ausencia del reflejo pupilar a la luz es uno de los signos físicos más importantes para distinguir el coma metabólico (en el que está presente) del estructural (en el que está comprometido de forma variable). El hallazgo de pupilas simétricas, reactivas y de 2-2,5 mm de diámetro excluye casi con seguridad la presencia de una lesión mesencefálica o más baja. El reflejo fotomotor, en general, se encuentra preservado hasta las etapas terminales del coma metabólico, por lo cual su ausencia indica casi siempre un coma estructural.

- *Pupilas pequeñas y reactivas:* pueden deberse a lesión diencefálica, coma metabólico, sobredosificación de fármacos (p. ej., benzodiacepinas); en el caso de hemorragia protuberancial las pupilas serán puntiformes, pero reactivas (usar luz intensa y lupa).
- *Pupilas pequeñas y fijas:* se observan en el síndrome de Claude Bernard-Horner (ptosis y miosis) por compromiso de la primera neurona de la vía simpática de la inervación pupilar situada en el hipotálamo. Este síndrome puede ser la expresión incipiente de una hernia uncal, es unilateral y se produce por el desplazamiento del hipotálamo hacia abajo; si existe una lesión hipotalámica importante, puede ser bilateral.
- *Pupilas medianas y fijas:* son propias de la lesión mesencefálica nuclear.

Fig. 74-1-1. Patrones respiratorios de pacientes en coma. 1. Respiración de Cheyne-Stokes. 2. Hiperventilación neurógena central. 3. Respiración apnéustica. 4. Respiración en salvas. 5. Respiración atáxica.



– *Pupilas grandes y fijas:* indican lesión mesencefálica alta o tectal.

La presencia de anisocoria con pupila dilatada y fija puede deberse a una hernia transtentorial del uncus temporal homolateral que compromete el III nervio craneal. Este hallazgo clínico representa una urgencia neuroquirúrgica.

Motilidad ocular

Por lo general, los ojos del paciente comatoso permanecen cerrados; sin embargo, resulta de fundamental importancia explorar los siguientes aspectos: el tono de los párpados (en estado de coma se cierran lentamente luego de levantarlos), la presencia de parpadeo por luz o ruido intenso, el reflejo corneal (se debe tener en cuenta

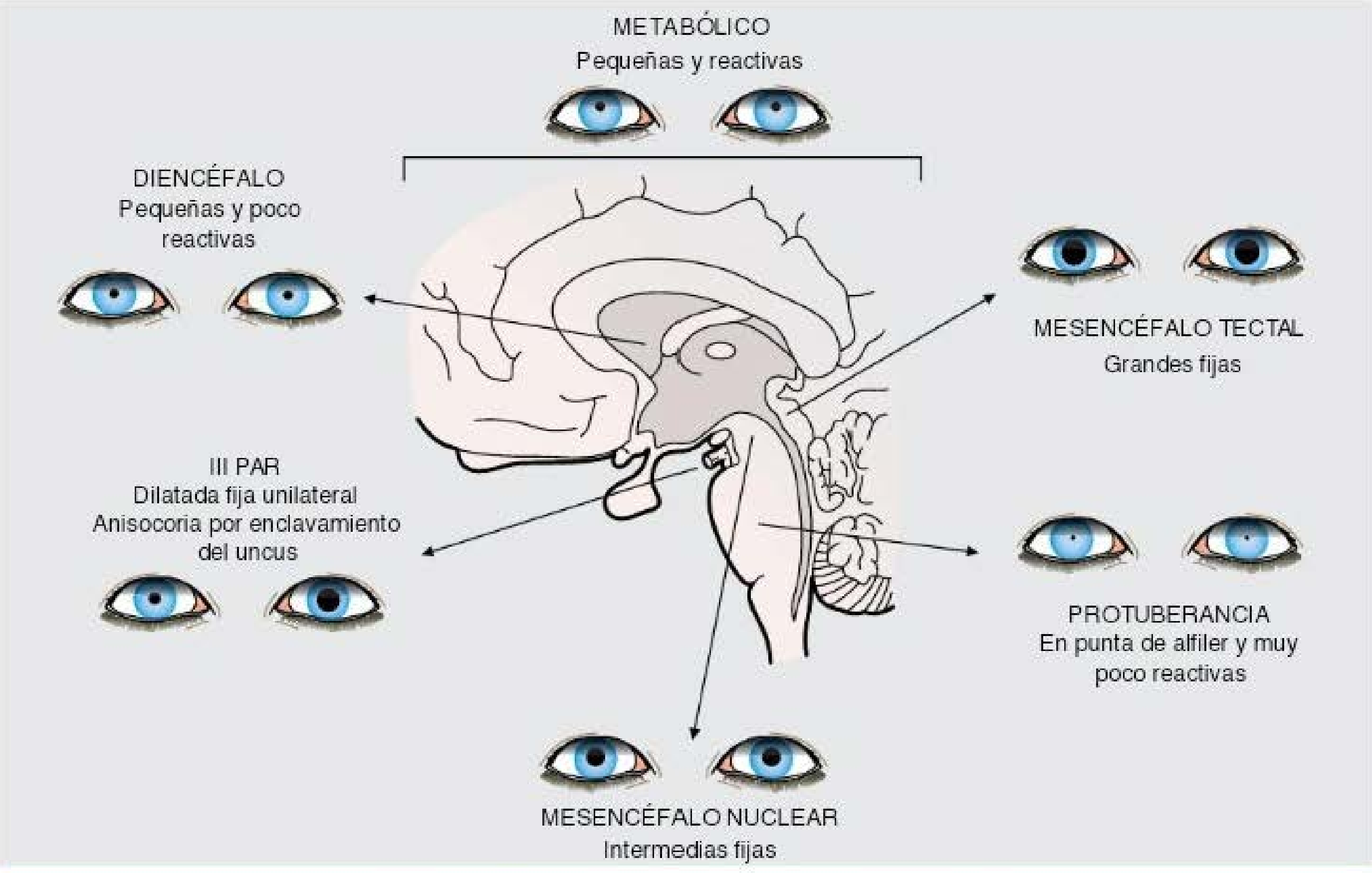

METABÓLICO
Pequeñas y reactivas
DIENCÉFALO
Pequeñas y poco reactivas
MESENCÉFALO TECTAL
Grandes fijas
III PAR
Dilatada fija unilateral
Anisocoria por enclavamiento del uncus
PROTUBERANCIA
En punta de alfiler y muy poco reactivas
MESENCÉFALO NUCLEAR
Intermedias fijas

Fig. 74-1-2. Alteraciones pupilares de pacientes en coma.

que estará ausente en caso de lesión del nervio trigémino o del facial), la desviación de la mirada, los reflejos oculocefálicos y oculovestibulares, y la presencia de movimientos oculares anormales espontáneos.

1. El control central de la ***motilidad ocular*** se puede resumir de acuerdo con sus principales tipos. Estos incluyen: mirada horizontal voluntaria y conjugada (mirar de lado a lado); mirada vertical voluntaria, conjugada (mirando hacia arriba y hacia abajo); seguimiento de objetos sin problemas; convergencia; y movimientos oculares resultantes de los movimientos de la cabeza. Estos últimos son parte de los reflejos vestibulares para la estabilización del ojo. Todos los movimientos de los ojos producidos por el sistema nervioso central son conjugados (es decir, ambos ojos se mueven en la misma dirección para mantenerlos enfocados en un objetivo), excepto la convergencia, que aduce los ojos para enfocar objetos cercanos. La mirada horizontal voluntaria en una dirección comienza con los campos oculares frontales contralaterales (ubicados en la corteza premotora del lóbulo frontal). Esta región tiene neuronas motoras superiores que se proyectan hacia la formación reticular pontina paramediana (FRPP) contralateral, que es el centro organizador de la mirada lateral en el tronco encefálico. La FRPP se proyecta hacia el núcleo homolateral *abducens* (causa abducción ocular en ese lado). Hay fibras que se extienden desde el núcleo *abducens*, que se encuentra en la protuberancia caudal, hasta el núcleo oculomotor contralateral, ubicado en el mesencéfalo. La vía de proyección es el fascículo longitudinal medio. El núcleo oculomotor luego activa el recto medial, aduciendo el ojo para seguir al ojo secuestrante (para la mirada horizontal voluntaria hacia la izquierda). Si existiera un foco epileptogénico en el lóbulo frontal izquierdo, se podría observar una desviación conjugada de la mirada hacia la derecha. Cuando el centro frontal izquierdo sufre una lesión deficitaria no irritativa (p. ej., hematoma intraparenquimatoso), la mirada se desvía hacia la izquierda (el enfermo mira hacia el cerebro lesionado) por acción del centro frontal derecho indemne.

2. Con respecto a la ***desviación de la mirada***, cuando la lesión es infratentorial y afecta el VI nervio, el paciente desvía la mirada hacia el lado sano. La desviación de los ojos hacia abajo y adentro, con anisocoria y tendencia a la miosis (*síndrome de Parinaud*) es índice de lesión en la región talámica posterior e inferior o mesencefálica alta.

3. Los ***reflejos oculocefálicos*** se exploran rotando bruscamente la cabeza del paciente mientras sus párpados se mantienen abiertos. El paciente que se encuentra en estado de coma con el tronco sano desvía conjugadamente los ojos hacia el lado opuesto al movimiento de su cabeza ("ojos de muñeca"). Este reflejo tiene su centro de integración en el mesencéfalo alto (para los movimientos verticales) y en la protuberancia (para los movimientos horizontales).

4. Los ***reflejos oculovestibulares*** se exploran con la cabeza en la línea media y levantada a 30° de la horizontal. Se introduce un catéter blando en el conducto auditivo externo y se lo irriga de forma lenta y suave con, al menos, 60 mL de agua helada. En condiciones normales, se desvía la mirada hacia el lado estimulado y se establece un nistagmo de fase rápida (correctora) hacia el lado opuesto. Este reflejo es integrado en la formación reticular paramediana pontina. En los pacientes en coma, si el trastorno es supratentorial, se observa una desviación tónica hacia el oído irrigado mientras que, cuando la lesión está en la protuberancia baja, no hay respuesta Si está lesionado el fascículo longitudinal medio, el ojo contralateral no aduce.

5. Dentro de los ***movimientos oculares anormales espontáneos*** se encuentran los movimientos de vagabundeo, caracterizados por ser erráticos, conjugados, hacia un lado y el otro, habitualmente horizontales. Si hay nistagmo, se debe descartar un foco irritativo supratentorial. La sacudida o *bobbing* ocular está caracterizada por presentar una fase rápida, rítmica, con dirección hacia abajo, y una fase de retorno lento hacia arriba; sugiere lesiones pontinas (**caso clínico 74-1-2**).

Motilidad general

Se exploran la postura y la motilidad activa, pasiva y refleja.

En la ***rigidez de decorticación*** por compromiso supratentorial, el paciente presenta flexión de codos y muñecas de los miembros superiores, con extensión y rotación interna de los inferiores.

En la ***rigidez de descerebración*** por compromiso infratentorial, el paciente presenta hiperextensión del cuello y el tronco, extensión, aducción y pronación de los miembros superiores e inferiores. Es de mal pronóstico.

Cuando existen lesiones del tegmento pontino (parte intermedia de la protuberancia), puede haber extensión de los miembros superiores y flexión de los inferiores. Estas afecciones posturales pueden observarse en distintos estadios en un mismo paciente.

CASO CLÍNICO 74-1-2

Dorotea, de 60 años, se encuentra internada en la unidad de cuidados intensivos por haber sufrido, 72 horas antes, un paro cardiorrespiratorio secundario a un IAM de la cara anterior seguido de fibrilación ventricular, por lo cual, entre otras maniobras avanzadas de reanimación, requirió intubación orotraqueal y ventilación mecánica, sin ser necesario el uso de sedación en el momento de la maniobra, como tampoco mientras se encontraba ventilada. Hace 24 horas, luego de decidir la extubación orotraqueal, se evidencia respiración de Cheyne-Stokes, imposibilidad de despertar a la paciente y abolición bilateral del reflejo fotomotor, junto con la presencia de pupilas midriáticas simétricas, reflejos maseterino ausente, oculocefálicos ausentes y oculovestibulares anormales, sin respuesta motora aun ante estímulos dolorosos luego de la compresión de los cóndilos maxilares, del reborde supraorbitario, del esternón o de la presión en los lechos ungulares con un objeto romo.

¿Cómo interpreta el cuadro clínico?
¿A qué nivel se encuentra la lesión?

Comentario

El antecedente de paro cardiorrespiratorio seguido de la falta de requerimiento de sedación son datos claves para la interpretación del cuadro de la paciente, ya que orientan hacia una encefalopatía hipóxico-anóxica difusa por hipoflujo sostenido, reforzado por los hallazgos en el examen físico y el Glasgow < 8, que se asocia con muy mal pronóstico.

Los movimientos espontáneos (tónico-clónicos o mioclónicos) indican indemnidad del sistema motor. Si los movimientos son focales, son evidencia de lesión neurológica estructural con compromiso motor unilateral; si son generalizados, sugieren en primera instancia una enfermedad metabólica o algunas corticopatías del cerebro.

Para la evaluación y el seguimiento del paciente en coma se usa casi siempre la escala de Glasgow y, también, la escala "FOUR" (*Full Outline of UnResponsiveness*), que evalúa cuatro elementos: ojos, sistema motor, tronco encefálico y respiración. (véase **cap. 71-1** *Examen general del paciente*).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Ante un paciente en estado de coma, el médico debe tratar de responder una serie de preguntas.

1. ¿El paciente está en coma o en un estado que aparenta el coma?

En la evaluación del estado de conciencia se considera, entre otros parámetros, la respuesta motora y, cuando esta es inadecuada o inexistente, se puede realizar un diagnóstico erróneo de coma. Hay dos grupos para tener en cuenta. El primero está constituido por cuadros no orgánicos (simulación y conversión o histeria) y el segundo se observa en los pacientes con trastornos motores profundos y graves. La simulación y la conversión no deben considerarse sinónimos, ya que obedecen a causas totalmente diferentes y su manejo y tratamiento es también radicalmente distinto. El simulador, por lo general, obtiene un rédito y es consciente de lo que hace, mientras que el acto conversivo está originado en conflictos psicológicos complejos. Ambos, persona y paciente, desconocen el comportamiento habitual de un paciente en coma ante los distintos estímulos y, al no poder imitarlo, resultarán casos atípicos para los médicos que lo están evaluando. Esta es la primera pista que orienta hacia esos diagnósticos. Los reflejos oculocefálicos y oculovestibulares preservados son muy útiles, ya que muestran el patrón de respuesta de una persona en vigilia. Al apoyar suavemente los dedos sobre los párpados cerrados se puede evidenciar una tenue vibración, característica de la contracción voluntaria del músculo orbicular de los párpados, en lugar de la ausencia de contracción habitual en el estado de coma. Si se eleva el brazo del paciente en coma y se lo deja caer sobre la cara, este la golpeará, mientras que en un paciente con un coma psicógeno la mano evitará golpear la cara al caer.

Otra situación clínica que puede remedar un coma son las crisis psicogénicas no epilépticas. En esta situación clínica, al ser más frecuente en pacientes epilépticos, el diagnóstico diferencial más importante se plantea con el estado epiléptico no convulsivo.

Un caso típico de trastorno motor que simula el coma es la lesión del tronco que compromete las vías motoras, incluidos los nervios craneales bajos, con preservación de la formación reticular y, por lo tanto, con la vigilia intacta. En tal circunstancia, el paciente está cuadripléjico, con compromiso de la comunicación oral y de los movimientos oculares, excepto los verticales y palpebrales. El cuadro clínico se denomina ***síndrome de enclaustramiento, cautiverio o* locked-in**. Las causas más frecuentes del síndrome de cautiverio son la lesión vascular pontina, el traumatismo craneoencefálico, los tumores de la línea media y la mielinólisis central pontina (o desmielinización osmótica), entre otras.

Otras condiciones clínicas que deben conocerse son el "***estado de vigilia sin respuesta***" (antes ***estado vegetativo***), en el cual el ciclo de sueño-vigilia está conservado, pero sin conciencia de sí mismo o del medio que lo rodea (el contenido de la conciencia está ausente). En el estado de conciencia mínimo la conciencia se halla seriamente afectada; sin embargo, el paciente muestra una mínima pero clara evidencia de comportamiento consciente de su persona o respecto del medio que lo rodea, aunque sin comunicación funcional.

2. ¿Se trata de un coma estructural o tóxico/metabólico?

Desde el punto de vista semiológico, hay ciertas características que orientan hacia uno u otro cuadro. En primer lugar, los antecedentes son fundamentales: un traumatismo craneoencefálico o un cuadro de inicio súbito en un paciente adulto mayor, hipertenso y con foco neurológico (sugiere ataque cerebrovascular) orientan a un coma estructural, en tanto que el antecedente de insuficiencia renal o de diabetes es un argumento a favor de un coma metabólico. Sin embargo, no siempre los antecedentes son claros cuando se está ante un paciente en coma, motivo por el cual adquiere suma relevancia el examen físico. Como regla general, los signos focales sugieren un coma estructural, mientras que su ausencia es típica, aunque de ninguna manera patognomónica, del coma tóxico/metabólico. Por otra parte, y como se mencionó, este último se acompaña de pupilas reactivas, mientras que en el coma estructural se encuentran con respuestas anormales o asimetrías pupilares. El examen neurológico siempre debe ser completo.

3. ¿Cuál es la topografía de la lesión en el coma de causa estructural?

Para orientarse en la topografía de la lesión, se debe recordar que la conciencia está mediada por el SARA y los hemisferios cerebrales, y cualquier causa que lesione estas estructuras puede dar lugar al coma. La indemnidad de estas dos estructuras se evalúa de forma indirecta, examinando las respuestas neurológicas ya mencionadas. Los datos más orientadores, pero de ninguna manera los únicos para el médico experimentado, provienen del examen de los movimientos oculares (los reflejos oculocefálicos y oculovestibulares, el tamaño y la respuesta pupilar, el tipo de respiración y las respuestas motoras ante los estímulos nociceptivos).

4. ¿Cuál es la etiología del coma?

En ambos tipos de coma (tóxico/metabólico o estructural) es necesario determinar su etiología. Es posible que no basten solo el interrogatorio a familiares o testigos y el examen físico; por lo tanto es necesario solicitar los estudios complementarios adecuados que aclaren este interrogante (laboratorio completo de sangre y orina, investigación de tóxicos, tomografía computarizada cerebral con ventana ósea y punción lumbar, siempre y cuando no haya contraindicaciones para su realización).

5. ¿Cuál es el pronóstico?

Entre los factores pronósticos, uno de los más importantes es la duración del coma; a mayor duración, en especial más allá de los 7 días, peor pronóstico. La causa también es un factor para tener en cuenta: tienen mejor pronóstico los tóxico/metabólicos, aunque el coma siempre debe considerarse un cuadro clínico grave. Los puntajes bajos en la escala de Glasgow (≤ 5) desde el inicio son índice de mal pronóstico.

Véase **Bibliografía** cap. 74-1 *El paciente en coma.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 74-1 *El paciente en coma.*

Véase **Autoevaluación** cap. 74-1 *El paciente en coma.*

Parte
XV

> *La ausencia o exceso de las reglas, es causa de enfermedad, cuyo origen, en el primer caso, hay que buscar en el útero.*
>
> **Aforismo LVII Libro 5º**

Aparato reproductor

Contenido

75 Aparato reproductor femenino y mamas
Belén Provenzano-Castro

76 Aparato reproductor masculino
Gustavo L. Garrido y Mariano Cohen

75

Aparato reproductor femenino y mamas

Belén Provenzano-Castro

MOTIVOS DE CONSULTA

FLUJO GENITAL

Definición

El **flujo genital** excesivo o **leucorrea** es uno de los motivos más frecuentes de consulta en la práctica diaria ginecológica. Si bien en la mayoría de los casos no representa una patología grave, su etiopatogenia siempre debe ser investigada y aclarada. Se define como el aumento anormal, persistente y objetivamente demostrable de las secreciones del tracto genital. Presenta un componente subjetivo que es propio de cada mujer y un componente objetivo que es la visualización del flujo en el examen ginecológico, especialmente en la especuloscopia. Puede presentarse en forma aislada o formando parte del **síndrome de vulvovaginitis**, con prurito, ardor o dolor, dispareunia (dolor durante el coito) e irritación.

Fisiología

Es importante identificar en primera instancia las características del **flujo vaginal normal** (**fig. 75-1**), ya que su existencia es una condición fisiológica de la mujer, especialmente durante la etapa reproductiva. Este flujo es blanco, no homogéneo y sin olor, con un pH que varía a lo largo de la vida, desde el nacimiento a la menopausia, según el estado hormonal que depende de la función ovárica (neutro [pH 6-7] en las etapas de hipoestrogenismo, infancia y menopausia, y ácido en la edad reproductiva [pH entre 3,5 y 4,2]). Está constituido por secreciones de las glándulas vestibulares, de Bartolino y endocervicales, trasudado de la pared vaginal, células descamativas de la vagina y cérvix y gérmenes.

Una de las funciones de la vagina es la de conformar una **barrera microbiológica**, es decir, impedir el desarrollo intravaginal de gérmenes patógenos. Esta función se cumple a través de la descamación celular del epitelio de la mucosa vaginal y de la regulación del pH vaginal. Esto último se realiza mediante la producción de glucógeno por parte de las células epiteliales de dicha mucosa, lo que constituye el sustrato para la acción de los bacilos de Döderlein, *Lactobacillus vaginalis* o *Lactobacillus acidophilus*. Estos lactobacilos grampositivos metabolizan el glucógeno hasta llegar a ácido láctico, acidificando el medio. La acidificación del medio evita la proliferación bacteriana a niveles considerados como patogénicos y colabora con el control de crecimiento de gérmenes oportunistas. La acción bactericida del medio ácido no actúa frente a los bacilos de Döderlein, ya que son resistentes a la acidez. A su vez, la transformación del oxígeno en peróxido de hidrógeno (H_2O_2) colabora con la inhibición de la reproducción de las bacterias que carecen de enzimas catalasas, específicamente *Gardnerella vaginalis* y *Neisseria gonorrheae*. En la pubertad, con el incremento de los estrógenos, se produce el aumento de los depósitos de glucógeno, con la consecuente acidificación del medio. El sistema inmunitario

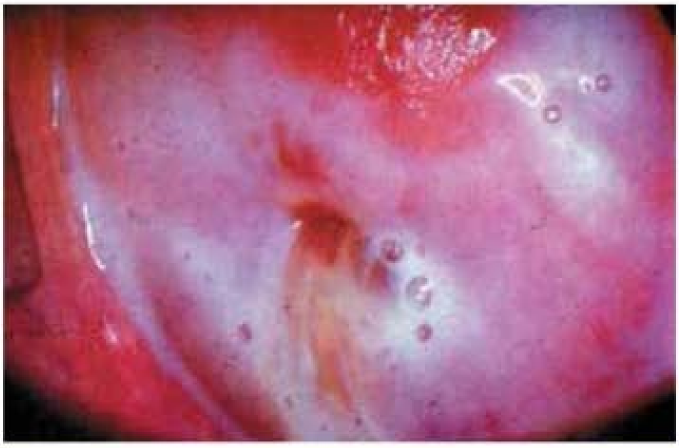


Fig. 75-1. Flujo normal genital.

desempeña también un papel importante en los mecanismos de defensa. El moco, a su vez, funciona como soporte para agentes antimicrobianos, lisozimas, fagocitos, inmunoglobulinas y otros agentes que defienden el medio vaginal de las infecciones.

La cantidad, la consistencia y la apariencia del flujo producido por las glándulas cervicales y vaginales varían a lo largo de todo el ciclo menstrual, dependiendo de la cantidad de estrógeno circulante. A su vez, puede variar de una persona a otra, de acuerdo con la sensibilidad de sus tejidos a los estrógenos. Luego de la menstruación, el flujo es escaso. A medida que se acerca el momento de la ovulación, por acción de los estrógenos, se vuelve más abundante, transparente y filante (como clara de huevo), permitiendo y aumentando la capacidad de penetración de los espermatozoides. Luego de la ovulación, por efecto de la progesterona, el flujo disminuye y se vuelve más viscoso y opaco hasta el siguiente ciclo menstrual. El flujo también se incrementa en el embarazo y con el estímulo sexual. Durante la menopausia, debido a la disminución de la producción de estrógenos, se evidencia mayor sequedad de los genitales externos. En estos casos se suelen indicar lubricantes vaginales, jaleas u óvulos vaginales de estrógenos.

La **flora vaginal** se encuentra compuesta por diferentes microorganismos. Algunos de ellos pueden estar presentes sin producir infección, pero en ciertas circunstancias pueden ocasionarla o asociarse a ella. Se clasifican en:

- *Habituales o muy frecuentes:* corinebacterias, estreptococos y lactobacilos, presentes en el 90% de las mujeres.
- *Frecuentes:* cándida, estreptococos B, enterobacterias (*E. coli*), anaerobios, estreptococos vaginales, *Gardnerella* y micoplasma (potencialmente patógenos); presentes en entre el 2 y 40% de las mujeres.
- *Excepcionales:* neumococo, *Haemophilus influenzae*, presentes en menos del 2% de las mujeres.

Etiopatogenia

Existen diferentes factores que pueden alterar los mecanismos de defensa descritos, rompiendo el equilibrio de la flora vaginal habitual y ocasionando una modificación del flujo genital:

- factores hormonales: disminución (p. ej., en la menopausia) o aumento (p. ej., durante el embarazo) de los niveles de hormonas sexuales producidas por los ovarios (estrógenos y progesterona);
- alteraciones anatómicas del aparato genital, por ejemplo, a causa de cirugías;
- enfermedades de origen metabólico como la diabetes;
- ingesta de antibióticos de amplio espectro, como la amoxicilina, que alteran la flora vaginal normal, produciendo una disbacteriosis;
- otros medicamentos como los corticosteroides o inmunomoduladores;
- uso de vestimenta inadecuada, como ropa interior muy pegada y estrecha o que sea de *lycra* o nailon y otras fibras sintéticas;
- hábitos higiénicos: higiene defectuosa o exagerada como lavados excesivos, duchas vaginales frecuentes o uso de jabones agresivos;
- modificación del medio vaginal por uso de tampones, pesarios, etc.;
- infecciones de transmisión sexual;
- alergias o irritaciones, por ejemplo, por la utilización de productos químicos para el aseo personal, el papel de baño perfumado, jabones para producir burbujas y algunos tampones o toallas sanitarias, así como anticonceptivos vaginales y condones.

La **vulvovaginitis** es la inflamación vulvovaginal acompañada de leucorrea (**caso clínico 75-1**) y es cau-

CASO CLÍNICO 75-1

Ornela, de 22 años, estudiante universitaria, concurre al servicio de Urgencias por presentar intenso prurito vulvar de 24 horas de evolución. Refiere que los síntomas comenzaron el día anterior y que fueron incrementándose hasta hacerse insoportables. Además, siente un ardor intenso al orinar y, en los últimos días, notó un aumento en el flujo genital, que es blanco y espeso. Cuando se le pregunta sobre otros síntomas urinarios, como urgencia y dificultad para orinar, comenta que, salvo un ardor inicial, luego orina normalmente. Durante la anamnesis, informa que su última menstruación fue hace casi un mes, que usa pastillas anticonceptivas y preservativo en sus relaciones sexuales, y que en la última semana tomó un antibiótico que le indicó su odontólogo por una infección dental. En el examen ginecológico se observa una intensa vulvitis y se realiza una especuloscopia (**fig. 1**).

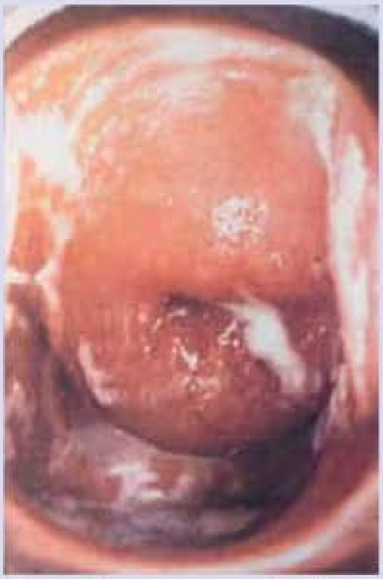


Figura 1. Imagen especuloscópica.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?
¿Cuál podría ser la causa por la cual presenta esta sintomatología?

Comentario

La principal sospecha diagnóstica es una vulvovaginitis de origen micótico. Presenta el flujo característico, blanco, entrecortado, de aspecto grumoso y espeso. Se acompaña de intenso prurito. Existe además un factor de riesgo muy característico, el antecedente de la ingesta de antibióticos.

sada principalmente por la alteración del equilibrio de la flora vaginal habitual. Puede presentarse con síntomas como prurito, ardor, edema e irritación vulvar (vulvitis), dispareunia (dolor durante el coito), fisuras y disuria (ardor al orinar) entre otros. Es una de las causas más frecuentes de consulta en ginecología. En la mayoría de los casos su etiología es infecciosa. Los casos restantes pueden ser de causa atrófica, descamativa, o por cuerpo extraño. La presencia de signos de vulvovaginitis en ausencia de patógenos vaginales y con poca cantidad de flujo vaginal orienta hacia una causa mecánica, química o alérgica, u otra causa no infecciosa de irritación vulvar. Entre las causas infecciosas de vulvovaginitis más frecuentemente asociadas con leucorrea se encuentran:

- **Vaginosis bacteriana (VB):** su etiología se atribuye al denominado complejo GAMM: *Gardnerella vaginalis*, anaerobios, *Mobiluncus*, *Mycoplasma hominis*. Produce un flujo escaso, blanquecino o grisáceo, homogéneo, de olor fétido (olor a pescado). Este olor se produce por el desprendimiento de aminas producto de la metabolización de aminoácidos por las bacterias anaerobias. El olor aumenta con la menstruación y las relaciones sexuales. Suele acompañarse de ligero ardor y prurito. El 50% de las mujeres permanecen asintomáticas. Se produce por un reemplazo de la flora normal de *Lactobacillus* por bacterias anaerobias, *G. vaginalis* y *Mycoplasma hominis,* en concentraciones altas.
- **Candidiasis:** generalmente causada por *Candida albicans*, produce flujo blanco, entrecortado, de aspecto grumoso, espeso, que suele acompañarse de intenso prurito y vulvovaginitis. Se suele observar vulvitis eritematosa, que puede abarcar periné, periano y pliegues. Los síntomas aumentan en el período premenstrual. Los principales factores de riesgo son: embarazo, diabetes, modificaciones hormonales, corticoterapia, antibioticoterapia, estados de inmunosupresión y hábitos higiénicos (duchas vaginales frecuentes, jabones agresivos, apósitos protectores, etc.).
- **Tricomoniasis (*Trichomonas vaginalis*):** es un parásito que se localiza en el cuello del útero, vagina y uretra. Es transmitido sexualmente. Puede ser asintomático, sobre todo en los hombres. Produce flujo fluido, abundante, espumoso, de olor fétido y color amarillo-verdoso. Suele acompañarse de prurito genital intenso que aumenta en el período posmenstrual, ardor y dispareunia. En algunas ocasiones puede generar síntomas urinarios como disuria y tenesmo. Puede asociarse a otras infecciones de transmisión sexual (ITS). Estos parásitos fagocitan a otros microorganismos, incluso a *Neisseria gonorrhoeae*, conservando su viabilidad. En este caso debe tratarse primero la tricomoniasis.

En el **cuadro 75-1** se presenta un resumen de las principales diferencias entre las causas más frecuentes de vulvovaginitis.

Enfoque diagnóstico

Cuando el flujo vaginal cambia de manera súbita de color, olor o consistencia, o aumenta o disminuye significativamente en cantidad, puede ser indicio de un problema subyacente que requiere evaluación. Una adecuada anamnesis podrá orientar al profesional de la salud hacia las posibles causas de esta alteración del flujo y deberá completarse posteriormente con un examen ginecológico. Este deberá incluir la inspección de los genitales externos, región vulvar y perineal, evaluando la presencia de cambios de coloración, fisuras, grietas, vesículas, erosiones o lesiones por rascado y adenopatías inguinales, y la especuloscopia, que permitirá la evalua-

CUADRO 75-1. Diagnóstico diferencial de las vulvovaginitis más frecuentes

	Normal o fisiológico	Candidiasis	Vaginosis bacteriana	Tricomoniasis
Flujo vaginal				
- Cantidad	Varía con etapa de la vida, ciclo menstrual, relaciones sexuales, etc.	++	++	++
- Color	Blanco transparente	Blanco	Blanco grisáceo	Verdoso
- Consistencia	Mucoso. Varía con ciclo el menstrual	Grumosa	Normal	Espumosa
- Olor	Inodoro	Inodoro	Maloliente	Ocasional
Prurito	No	+++	No	+
Dispareunia	No	++	No	No
Eritema	No	Sí	No	Sí
pH	Menor de 4,5	Menor de 4,5	Mayor de 4,5	Mayor de 4,5
Aminas (KOH)	Negativo	Negativo	Positivo	+/-
Solución salina (examen en fresco)	Lactobacilos	Micelios Escasos leucocitos	Células clave	Tricomonas móviles, abundantes leucocitos

Modificado de Miranda Serrano P, Noguero Messeger R, Sánchez Piedra D. Síntomas de las ginecopatías, síntomas menstruales: terminología y consideraciones generales. El flujo genital y sus tratamientos. En: Tratado de Ginecología, Obstetricia y Medicina de la Reproducción. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2003.

ción de la vagina y el cuello, así como la correcta observación de las características del flujo. En la anamnesis se deberá preguntar sobre fecha de inicio del flujo genital anormal, características a lo largo del ciclo, color, olor y consistencia del flujo, existencia de otros síntomas asociados en la o las parejas sexuales, actividad y hábitos sexuales, método anticonceptivo utilizado, uso de condones, alergias, enfermedades concurrentes o previas, uso de antibióticos, corticoterapia u otras medicaciones, hábitos higiénicos, cambios recientes en el jabón que suele utilizar, si realizó algún tratamiento para este cuadro y sus resultados (p. ej., si se colocó cremas, óvulos, etc.), características de la vestimenta y ropa interior, antecedentes ginecológicos, etcétera.

Si bien el interrogatorio y el examen físico en la mayoría de los casos son suficientes para orientar el diagnóstico, en algunas ocasiones será necesario realizar estudios complementarios para determinar con exactitud la causa y prescribir así el tratamiento adecuado. Los exámenes de diagnóstico que pueden realizarse son:

- Medición del pH vaginal: VB y tricomoniasis (pH mayor de 4,5); cándida (pH normal).
- Examen en fresco bajo el microscopio de una muestra del flujo vaginal. Se observan:
  - VB: "células clave" (*clue cells*), células epiteliales con pequeñas bacterias que ocultan los bordes (**fig. 75-2A y B**).
  - Candidiasis: escasos leucocitos y presencia de hifas (imagen en caña de bambú) y seudomicelios.
  - Tricomoniasis: abundantes leucocitos y *T. vaginalis* móviles.
- Cultivo de flujo: no se recomienda para la VB.
- Prueba de aminas (añadiendo hidróxido de potasio a una muestra de flujo):
  - VB: se produce un aumento de las aminas, con un consiguiente incremento del mal olor.
- Citología vaginal.

El tratamiento dependerá de la afección subyacente. Se pueden utilizar óvulos, cremas o tratamiento por vía oral de acuerdo con la etiología.

Si el flujo es causado por una infección de transmisión sexual, es importante tratar también a la o las parejas sexuales, incluso si no tienen síntomas. De no hacerlo, puede haber reinfección continua.

ALTERACIONES DEL SANGRADO UTERINO

Definición

Las alteraciones del sangrado uterino representan uno de los motivos más frecuentes de consulta ginecológica. Las mujeres pueden consultar por presentar alteraciones en la regularidad, frecuencia, cantidad o duración de los sangrados, por sangrado irregular no menstrual o por sangrado fuera de la edad reproductiva. Todas las mujeres pueden presentar trastornos aislados de su ciclo menstrual a lo largo de su vida reproductiva. Por lo tanto, en general, solo ante la persistencia del síntoma se realizan estudios para orientar el diagnóstico e instaurar el tratamiento adecuado.

Es de suma importancia una completa anamnesis para orientar sobre la etiología, evaluar la necesidad de solicitar estudios complementarios y definir urgencia de implementar un tratamiento. Siempre se debe valorar y descartar un posible embarazo.

Fisiología

El **ciclo menstrual** es el proceso mediante el cual se desarrollan los óvulos u ovocitos y se producen cambios dirigidos a preparar al útero para un posible embarazo. Si no se produce el embarazo, aparece una pérdida de sangre por vía vaginal, denominada menstruación o período. Al momento del nacimiento, los ovarios cuentan con alrededor de 400.000 ovocitos. En cada ciclo menstrual, varios folículos son seleccionados (reclutamiento folicular), crecen y maduran, pero solo uno de ellos llegará a la ovulación (folículo dominante), mientras que los otros sufren un proceso de atresia. Generalmente se ovulan alrededor de 420 ovocitos en la vida.

El ciclo menstrual es la consecuencia de la compleja interacción de procesos del hipotálamo, la hipófisis

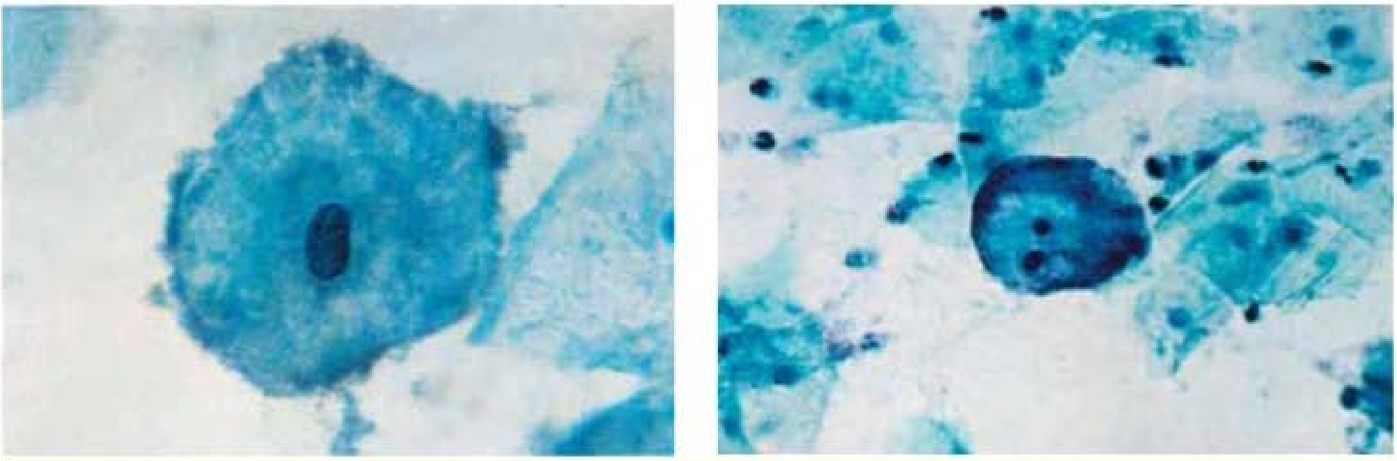


Fig. 75-2. A y B. Células clave (*clue cells*).

y el ovario. Este eje hipotálamo-hipófiso-gonadal debe encontrarse indemne, tanto funcional como anatómicamente en todos sus niveles, para que ocurra un ciclo menstrual normal. El hipotálamo, ante diferentes estímulos, sintetiza y secreta GnRH (factor liberador de gonadotrofinas) de manera pulsátil a partir de la pubertad. El GnRH actúa a nivel de la hipófisis, estimulando la secreción de gonadotrofinas, LH (hormona luteinizante) y FSH (hormona folículo estimulante). Estas hormonas, a su vez, estimulan al ovario, que sintetiza y secreta las hormonas esteroideas sexuales (estrógeno y progesterona), que actuarán sobre los órganos blanco. Las hormonas producidas por los ovarios causan modificaciones en los tejidos del útero, en el cuello del útero y en la vagina. A grandes rasgos, la secuencia de eventos que se presentan en el ciclo menstrual es la siguiente:

1. Pequeña elevación inicial de FSH.
2. Reclutamiento folicular.
3. Desarrollo del folículo dominante.
4. Aumento progresivo de los niveles de estradiol plasmático hasta alcanzar un nivel umbral; esto estimula el pico de LH, lo que provoca el estallido folicular con liberación del ovocito maduro (ovulación).
5. Formación de cuerpo amarillo en el ovario a partir del folículo remanente, que secreta progesterona.
6. Involución del cuerpo amarillo con descenso hormonal.
7. Menstruación.

El primer día del ciclo menstrual es el primer día de menstruación y el último de ese ciclo es el día anterior a la próxima menstruación.

Al comienzo del ciclo, los bajos niveles de estrógenos ejercen una retroalimentación negativa sobre el hipotálamo que, a través de la hormona GnRH, estimula a la hipófisis para que libere las gonadotrofinas: FSH y LH. La FSH actúa sobre el ovario estimulando el reclutamiento, crecimiento y maduración de los folículos ováricos, que contienen los óvulos y que secretan estrógenos (estradiol). A su vez, por acción de la FSH y los estrógenos, entre los días 7 y 10 del ciclo se realiza un proceso de selección del folículo que alcanzará la madurez. Se lo denomina folículo dominante y es el destinado a ovular. A nivel uterino, el aumento progresivo del nivel de estrógenos actúa estimulando la proliferación de la capa superficial o endometrio. Hacia la mitad del ciclo, el aumento de estrógenos estimula la secreción de LH por parte de la hipófisis. El pico de LH es responsable de la ovulación que se produce aproximadamente a las 36 horas posteriores. **La ovulación se produce aproximadamente en la mitad de ciclo, pero no siempre es la misma fecha.** Luego de la ovulación, el óvulo es conducido desde el ovario hacia el útero a través de la trompa uterina (de Falopio) y puede ser fecundado hasta las 24 horas posteriores a la ovulación, tiempo en el que se encuentra en el tercio externo de la trompa. Si esto no sucede se elimina o es reabsorbido. En el ovario, después de la liberación del óvulo, el folículo se transforma en el "cuerpo lúteo" o "cuerpo amarillo", que secreta progesterona. Se inicia así la fase luteínica o progestacional. El aumento de la progesterona, secretada por el cuerpo lúteo, genera un aumento de la temperatura basal de la mujer. A nivel uterino, el endometrio sufre una transformación y desarrollo vascular observándose la actividad secretora de las glándulas endometriales. Si se produce el embarazo, el "cuerpo lúteo" permanece en el ovario, continúa produciendo progesterona por estímulo de la HCG (gonadotrofina coriónica humana) y mantiene el embarazo hasta que las hormonas placentarias comienzan a actuar. De no producirse el embarazo, el cuerpo lúteo deja de producir hormonas y el endometrio proliferado se desprende, eliminándose en forma de sangrado menstrual.

La **menstruación** es un proceso fisiológico cíclico y regular que se caracteriza por la descamación hemorrágica de la capa funcional del endometrio, con su posterior expulsión al exterior a través del introito, como resultado de un ciclo hormonal que constó de una primera fase folicular, estrogénica, seguida de la ovulación, y luego una segunda fase lútea o progestacional dominada por el cuerpo amarillo. En general, el ciclo menstrual normal presenta las siguientes características:

- *Frecuencia:* entre 24 y 38 días.
- *Regularidad* (variación ciclo a ciclo durante 12 meses): +/- 2 a 20 días.
- *Duración de la hemorragia:* 4,5 a 8 días.
- *Cantidad del sangrado:* de difícil medición, entre 5-80 mL.

En un ciclo de 28 días, las tres fases suelen presentarse de la siguiente manera:

- *Fase folicular o proliferativa:* día 1 al 11.
- *Fase periovulatoria:* días 12 a 14.
- *Fase lútea o secretora:* días 15 a 28.

La duración e intensidad del sangrado menstrual se puede representar gráficamente a través de esquemas como el de Kaltenbach.

La primera menstruación se denomina **menarca** y se produce normalmente alrededor de los 12 años. Si ocurre antes de los 9 años se conoce como **menarca precoz**, y a partir de los 16, como **menarca tardía**. Solo a partir de los tres años posteriores a la menarca es posible evaluar las características menstruales, ya que antes de ese lapso es normal que se presenten alteraciones.

La **menopausia** es el cese permanente de las menstruaciones como resultado de la pérdida de la actividad folicular ovárica. Es la última menstruación y ocurre alrededor de los 50 años. Se determina luego de 12 meses consecutivos de amenorrea, sin que exista otra etiología.

Cuando no se produce la ovulación, se denomina **anovulación**. En estos casos suele persistir el estímulo estrogénico sobre el endometrio sin oposición del progestágeno, lo que genera una hiperplasia del endometrio. Luego se producen procesos regresivos con focos de necrobiosis parcial con la consecuente descamación que se manifiesta como sangrado uterino anormal, que presenta una combinación impredecible de tiempo de sangrado y una cantidad variable de flujo. También se puede observar amenorrea.

La mayoría de las mujeres experimenta cambios en el patrón de su sangrado menstrual en diferentes momentos de su vida. A veces, estos patrones pueden volverse anormales, requiriendo evaluación y tratamiento en caso de ser necesario.

Definiciones y clasificación del sangrado uterino anormal

Se denomina **sangrado uterino anormal (SUA)** a cualquier sangrado uterino diferente de la menstruación o de un ciclo menstrual normal, ya sea en volumen, regularidad, duración o los tres. Se considera **crónico** si ha estado presente durante la mayor parte de los últimos seis meses. El sangrado uterino anormal **agudo** es un episodio de sangrado abundante que, en opinión del médico, es de gravedad suficiente para requerir la intervención inmediata a fin de prevenir una mayor pérdida de sangre. Puede ocurrir en el contexto del sangrado uterino anormal crónico o sin un antecedente. El sangrado uterino anormal puede manifestarse como alteraciones del sangrado menstrual en mujeres en edad reproductiva, un sangrado irregular no menstrual o un sangrado fuera de la edad reproductiva.

Alteraciones del sangrado menstrual en mujeres en edad reproductiva

A. Alteraciones de la regularidad

- *Sangrado menstrual irregular:* variación mayor de 20 días en la extensión de los ciclos menstruales durante un período de 1 año.
- *Ausencia de sangrado menstrual (amenorrea):* ausencia de sangrado por un período de 90 días.

B. Alteraciones en la frecuencia

- *Sangrado menstrual infrecuente:* uno o dos episodios en un período de 90 días.
- *Sangrado menstrual frecuente:* más de 4 episodios en un período de 90 días. No incluye sangrado intermenstrual irregular. Es muy infrecuente.

Estas irregularidades se presentan mayormente en los extremos de la vida reproductiva: la adolescencia y la perimenopuasia. En las jóvenes se deben a la inmadurez del sistema hormonal y suelen corregirse sin tratamiento al llegar a la edad adulta. Las situaciones de estrés (laboral, emocional, por estudio, vacaciones, etc.) también pueden generar SUA.

C. Alteraciones de la cantidad

- *Sangrado menstrual abundante:* sangrado menstrual excesivo que altera la calidad de vida (física, emocional o social) de la persona. Puede presentarse solo o en combinación con otros síntomas. Es la forma más frecuente de sangrado uterino anormal (**cuadro 75-2**).
- *Sangrado menstrual abundante y prolongado:* menos frecuente que el sangrado uterino abundante. Se hace la distinción porque los dos componentes sintomáticos pueden responder a distintas etiologías y de manera diferente al tratamiento.
- *Sangrado menstrual escaso:* se basa principalmente en una queja o consulta de la paciente relacionada con la creencia cultural de que un sangrado abundante y rojo es signo de salud. Raramente se relaciona con alguna patología.

CUADRO 75-2. Causas de sangrado menstrual abundante
Miomas uterinos
Endometriosis
Miohiperplasia
Adenomiosis
Endometritis
Varicocele pelviano
Malformaciones uterinas
Iatrogénicas (tratamientos hormonales, AINE)
Endocrinopatías (hipotiroidismo e hipertiroidismo, enfermedad de Cushing)
Coagulopatías
Dispositivos intrauterinos
Pólipos endometriales

D. Alteraciones de la duración

- *Sangrado menstrual prolongado:* sangrado menstrual que de forma regular presenta una duración mayor de 8 días. Suele asociarse con sangrado menstrual abundante.
- *Sangrado menstrual acortado:* duración menos de 2 días. Raramente se asocia con alguna patología grave.

Sangrado irregular no menstrual

Este tipo de sangrado es frecuente y suele consistir en un episodio ocasional de sangrado intermenstrual o poscoital que puede también asociarse con lesiones menores del tracto genital. Sin embargo, en algunas ocasiones, puede asociarse con enfermedades de gravedad como cáncer cervical o endometrial.

El **sangrado intermenstrual** se define como episodios de sangrado irregular, en general poco abundantes y de corta duración, que ocurren entre menstruaciones claramente definidas como cíclicas y predecibles. Puede presentarse de manera aleatoria, o predeciblemente al mismo tiempo en cada ciclo. Por ejemplo, en algunos casos, puede observarse alrededor de la ovulación, y esto es fisiológico en el 1 a 2% de los ciclos. Las mujeres que presentan lesiones de la superficie del tracto genital suelen tener sangrado durante o inmediatamente después de mantener un coito vaginal (**sangrado poscoital**). Algunas mujeres pueden presentar un sangrado totalmente errático (**sangrado acíclico**), lo que hace sospechar de un cáncer cervical o endometrial avanzado. El ***spotting* premenstrual o posmenstrual** hace referencia a un sangrado muy escaso que puede ocurrir regularmente durante un día antes o después del período menstrual. Este tipo de sangrado puede ser indicativo de endometriosis o pólipos endometriales u otras lesiones estructurales del tracto genital.

Sangrado fuera de la edad reproductiva

- *Menstruación precoz:* menstruación que ocurre antes

CUADRO 75-3. Causas de sangrado de la posmenopausia
Carcinoma de endometrio
Carcinoma de cuello
Fármacos
Patología benigna (pólipos)
Endometrio atrófico senil
Hiperplasias endometriales
- Simple
- Glándulo-quística
- Adenomatosa
- Atípica
Mioma cervical

Modificado de Ginecología. Compilado por Luis Augé. Buenos Aires: EUDEBA; 2017.

de los 9 años de edad. Es infrecuente y suele asociarse con otros signos de pubertad temprana.

– *Sangrado de la posmenopausia:* es aquel que ocurre luego de un año del cese de las menstruaciones. Es frecuente y suele asociarse con patología endometrial, tanto benigna como maligna (**cuadro 75-3**).

La mujer que presenta un sangrado uterino en la posmenopausia siempre debe ser evaluada en profundidad (**caso clínico 75-2**).

Etiopatogenia

El SUA puede deberse a diversas causas, tanto funcionales como orgánicas; puede ser ocasionado por alteraciones en el eje hipálamo-hipófiso-gonadal, en el tracto genital, en otras glándulas, o deberse a enfermedades sistémicas graves. En muchas ocasiones, coexisten en una misma persona varias causas que podrían provocar o contribuir con la hemorragia, algunas de ellas (adenomiosis, leiomiomas y pólipos) en ocasiones pueden ser asintomáticas y no influir en los síntomas.

CASO CLÍNICO 75-2

Sonsoles, de 59 años, concurre luego de varios años para realizar su control ginecológico. Cuenta que decidió hacer la consulta en ese momento, porque le llamó la atención que, luego de varios años sin menstruar (su última menstruación fue a los 54 años), desde hace 4 meses aparecieron nuevamente los sangrados, pero ahora escasos y más irregulares. Sonsoles tuvo dos embarazos, pero los perdió durante el primer trimestre. Refiere no haber utilizado métodos anticonceptivos. Le realizaron una apendicectomía a los 20 años y la operaron de las amígdalas de niña. Pesa 78 kg y mide 1,55 m. Su padre falleció de un infarto de miocardio a los 55 años.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Considera que los síntomas justifican algún otro estudio complementario?

Comentario

El sangrado de la posmenopausia es frecuente y suele asociarse con patología endometrial, tanto benigna como maligna. Por este motivo, siempre debe evaluarse a la mujer que presenta un sangrado uterino en la posmenopausia (véase **cuadro 75-3**). Luego de realizar un examen físico completo debe solicitarse en primer término una ecografía transvaginal y, de acuerdo con los resultados, completar la evaluación con otros estudios si fuera necesario.

Los **pólipos** son proliferaciones focales del endometrio constituidos por glándula, estroma y vasos sanguíneos. Pueden ser de diferentes tamaños, únicos o múltiples, sésiles o pediculados. El origen de los pólipos podría ser multifactorial. Se postulan alteraciones en los receptores de estrógenos y progesterona, inhibición de la apoptosis y la expresión alterada de ciertos genes. La prevalencia estimada en la población general es del 10 al 15% y en general son hallazgos incidentales. Si bien la gran mayoría son benignos, entre un 0,5 y 4% puede presentar hiperplasias atípicas o carcinoma, con mayor riesgo en mujeres posmenopáusicas con sangrado. La mayoría de los pólipos tiende a persistir si no son tratados, aunque hay informes de regresión espontánea. El mecanismo por el cual los pólipos pueden generar SUA no es claro y podría estar relacionado con las mismas teorías que tratan de explicar su formación.

Los **miomas uterinos** son los tumores mesenquimáticos más frecuentes del útero. Se encuentran hasta en el 70% de las mujeres entre 40 y 50 años. Se forman por una mutación somática de una célula de músculo liso y la posterior expansión clonal de estas células. Si bien son frecuentes en mujeres con SUA, muchas mujeres con miomas presentan patrones de sangrado completamente normales. Los miomas submucosos se asocian más frecuentemente con SUA.

La **hiperplasia atípica** y la **malignidad** son importantes causas potenciales de hallazgos relacionados con sangrado uterino anormal. Este diagnóstico debe considerarse siempre frente a mujeres con sangrado de la posmenopausia. También debe considerarse en las mujeres en edad reproductiva y en especial en quienes presentan factores predisponentes, como obesidad o antecedente de anovulación crónica.

Las **alteraciones de la hemostasia** pueden cursar con SUA como única manifestación o formar parte de un cuadro clínico más complejo. Aproximadamente el 13% de las mujeres con SUA, en especial sangrado menstrual abundante, presenta alguna alteración de la hemostasia; la más frecuente la enfermedad de Von Willebrand.

Algunas **afecciones endocrinológicas** presentan un fallo de la ovulación, con una producción sostenida de estrógenos y una ausencia de la producción cíclica de progesterona por el cuerpo lúteo. Esto lleva a una proliferación endometrial persistente asociada con la disminución de prostaglandina F2α, uno de los principales factores relacionados con la hemostasia endometrial. Este tipo de alteraciones produce un sangrado impredecible en tiempo y cantidad de flujo, pudiendo observarse desde amenorrea o sangrados escasos y espaciados hasta sangrados muy intensos que requieren internación. Estos trastornos ovulatorios suelen formar parte de afecciones endocrinológicas como hipotiroidismo, ovario poliquístico, hiperprolactinemia, obesidad, anorexia, estrés, pérdida de peso, ejercicio de alta competición, etc. En algunos casos, el trastorno puede ser iatrogénico, causado por esteroides gonadales o medicamentos que tienen efecto en el metabolismo de la dopamina, como las fenotiazinas y los antidepresivos tricíclicos.

Cuando el sangrado uterino anormal sobreviene en el contexto de menstruaciones predecibles y cíclicas, sugerentes de ovulación normal y ausencia de otras causas definibles, el mecanismo es probablemente un **trastorno primario del endometrio**. Puede deberse a un trastorno primario de los mecanismos reguladores locales de la hemostasia endometrial, a inflamación o infección endometrial, anormalidades en la respuesta inflamatoria local o aberraciones de la vasculogénesis endometrial.

Otras causas que pueden generar o contribuir al SUA son: dispositivos intrauterinos (DIU) con cobre o los que liberan levonorgestrel (DIU-LNG); medicamentos que afectan directamente el endometrio como los progestágenos; medicamentos que afectan la ovulación como los anticonceptivos hormonales combinados con estrógenos y progesterona, progestágenos, agonistas o antagonistas del GnRH, fármacos que afectan la liberación de dopamina, etc. y medicamentos que afectan la coagulación de la sangre como los anticoagulantes orales o la heparina.

Enfoque diagnóstico del sangrado uterino anormal

Son fundamentales para el diagnóstico una adecuada y completa anamnesis (que incluya la identificación de enfermedades clínicas relacionadas, ingesta de medicamentos y estilos de vida), un examen físico completo en el cual se deben identificar, también, signos de posibles endocrinopatías y de anemia, un examen ginecológico y la especuloscopia. En la anamnesis es importante identificar si la persona se encuentra utilizando algún tipo de tratamiento hormonal ya que los patrones de sangrado menstrual se modifican casi invariablemente con el uso de terapias de estrógeno y/o progestágeno, a veces de formas bastante impredecibles (**caso clínico 75-3**).

Algunos métodos auxiliares de utilidad son la ecografía transvaginal o abdominal (para evaluar la presencia de pólipos, miomas, malformaciones y miohiperplasia) y la histerosalpingografía e histeroscopia con eventual toma de biopsia (para evaluar el endometrio y la presencia de sinequias, miomas submucosos y pólipos). Los análisis de laboratorio relevantes, dependiendo de las sospechas diagnósticas, son: hemograma completo, eritrosedimentación (si se sospecha infección), coagulograma, estudio de la ovulación (si se sospecha anovulación), LH, FSH y hormonas sexuales, TSH y hormonas tiroideas. Se deberá valorar la pertinencia de realizar pruebas para coagulopatías hereditarias. En la interpretación clínica y en el abordaje de estos trastornos es fundamental aclarar si son crónicos o agudos.

Amenorrea

Las amenorreas representan una gran sección dentro de los SUA. Se hará un breve resumen ya que su profundización excedería los objetivos de este capítulo (véase también **cap. 57-5** *Amenorrea*).

Ante una mujer en edad reproductiva con amenorrea siempre se debe pensar en primer lugar en el embarazo.

Fuera de las situaciones fisiológicas de amenorrea (embarazo, lactancia y menopausia), constituye un síntoma común originado por diferentes entidades fisiopatológicas. La diferenciación entre **primaria** (cuando nunca ocurrió un sangrado menstrual) y **secundaria** (si aparecen luego de ciclos normales) solo permite orientar hacia algunos trastornos característicos de uno u otro caso ya que, en general, existe una gran superposición de etiologías. La causa más frecuente de ambos tipos de amenorrea (primaria y secundaria) es la anovulación crónica. Entre las etiologías de amenorrea más frecuentes se encuentran:

- *Hipotalámicas:* secundarias a fármacos, estrés o idiopáticas, pérdida o exceso de peso, anorexia nerviosa, ejercicio intenso, lesiones en el área hipotalámica.
- *Hipofisarias:* tumores hipofisarios, síndrome de la silla turca vacía, síndrome de Sheehan (necrosis hipofisaria secundaria a hemorragia posparto como causa más frecuente).

CASO CLÍNICO 75-3

Andrea, de 16 años, concurre al servicio de Urgencias acompañada de una amiga. Está muy asustada porque tiene sangrado vaginal todo el mes y teme estar "lastimada o enferma". Ella empezó a menstruar a los 12 años y, si bien el primer año fue un poco irregular, luego se regularizó y menstrúa cada 28-30 días. Antes de revisarla, conversa un poco más con ella. Le cuenta que vino con su amiga porque sus padres no saben nada, y ella no quiere que se enteren. Ud. le explica que todo lo que conversen es confidencial y queda entre ella y quien ella decida y Ud. Sintiéndose un poco más en confianza, Andrea le cuenta que hace unos meses empezó a tener relaciones con un chico de la escuela. Si bien él estaba usando preservativo, ella no confiaba mucho y empezó a tomar unas pastillas anticonceptivas que le recomendó una amiga, a quien se las había dado su doctor. Pero desde que comenzó hace un mes y medio, sangra prácticamente todos los días, cuando se suponía que solo lo haría durante la semana de descanso. Al comienzo era más cantidad y ahora es menos, pero continúa. Ella siguió tomando las pastillas a diario, pero teme haber hecho mal. Por lo demás, se siente bien y no notó ningún otro cambio. No refiere antecedentes clínicos ni quirúrgicos de relevancia. En el examen ginecológico se constata un escaso sangrado vaginal oscuro y el resto sin particularidades. Peso 55 kg. Altura 1,62 m. Tensión arterial 110/70 mm Hg.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Considera que los síntomas justifican algún otro estudio complementario?

Comentario

Andrea impresiona presentar sangrado vaginal o *spotting* a causa del uso reciente de anticonceptivos orales (ACO). Al comienzo de la toma de ACO puede presentarse sangrado irregular en un momento del mes en el que no se espera el sangrado. Esto suele ser normal. En general, deja de pasar a los 2 o 3 meses. Se recomienda seguir tomando las pastillas todos los días a la misma hora. El efecto anticonceptivo no se altera. En caso de que el sangrado irregular continúe más allá de este tiempo, sea muy abundante o se acompañe de otras molestias, se debe considerar realizar otros estudios complementarios y evaluar el cambio de método o tipo de pastilla. Ud. aprovecha la oportunidad para reforzar cómo deben tomarse las pastillas, la importancia de continuar con el uso del preservativo, le brinda información sobre la anticoncepción de emergencia y le da un folleto con los días y horarios de atención del consultorio de salud sexual y reproductiva.

- *Ováricas:* síndrome de ovarios poliquísticos, fallo ovárico precoz.
- *Uterinas:* síndrome de Asherman (sinequias uterinas como consecuencia de legrados o raspados uterinos abrasivos).
- *Endocrinológicas:* síndrome de Cushing, hipotiroidismo e hipertiroidismo, hiperprolactinemia.

Si se trata de amenorreas primarias, se deben sospechar e investigar malformaciones genitales de causa genética, como el síndrome de Rokitansky-Kuster (útero rudimentario) y alteraciones anatómicas, como tabiques vaginales e himen imperforado. En las amenorreas secundarias se deben descartar las sinequias uterinas, las causas infecciosas y las cirugías uterinas.

Enfoque diagnóstico

Para la correcta orientación diagnóstica de la paciente con amenorrea se deben realizar una anamnesis y un examen físico completos. Es de suma importancia la evaluación de los caracteres sexuales secundarios que permitirá determinar la presencia o la ausencia de útero y vagina, así como la influencia de las hormonas sexuales sobre los tejidos efectores en épocas pasadas, como glándula mamaria, distribución grasa, pilosidad, etcétera.

Se puede efectuar la **prueba de progesterona**, que consiste en la administración de progesterona con el fin de producir una hemorragia uterina. Si es positiva, orienta hacia una integridad del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal, ya que la progesterona ejerce su acción sobre un endometrio previamente proliferado por acción de los estrógenos. Un resultado negativo evidencia una alteración que impide la síntesis y la secreción de estrógenos.

De acuerdo con la orientación diagnóstica se solicitarán los estudios complementarios correspondientes que, en general, incluyen un análisis de laboratorio con perfil hormonal (hormonas sexuales, tiroideas, prolactina) y una ecografía ginecológica.

DOLOR MENSTRUAL

Definición

La menstruación se asocia frecuentemente con sintomatología dolorosa. Sin embargo, el dolor intenso, que en muchos casos impide la actividad habitual, no es un proceso común y debe ser investigado.

Se denomina **dismenorrea** el síndrome caracterizado por síntomas subjetivos que ocurren durante la menstruación o próxima a ella; el más característico es el dolor pelviano de tipo cólico. La **algomenorrea** son las manifestaciones dolorosas que se circunscriben a la pelvis.

Clasificación

La dismenorrea puede ser:

- ***Primaria:*** aparece con la menarca y suele presentarse con ciclos ovulatorios. Raramente se encuentra su etiología; en algunos casos puede deberse a malformaciones (**caso clínico 75-4**). El dolor suele ser de tipo cólico, creciente, de aparición variable con un pico en el primer día de la menstruación. También puede presentarse como un dolor sordo y permanente en el hipogastrio con irradiación a los genitales externos y la región lumbar. Puede acompañarse de náuseas, vómitos, tenesmo rectal o vesical, diarrea y cefalea.
- ***Secundaria:*** aparece luego de un período variable de menstruaciones no dolorosas. Suele asociarse con una patología pelviana demostrable, por ejemplo, endometriosis. El dolor habitualmente es de tipo congestivo, premenstrual e intramenstrual.

CASO CLÍNICO 75-4

Luciana, de 16 años, concurre a su primer control ginecológico. Durante la anamnesis, la adolescente le comenta que su primera menstruación fue a los 11 años, que al principio era irregular, nunca con un intervalo de más de 40 días, pero que después de un tiempo se regularizó. Confiesa estar preocupada porque cada vez que va a menstruar se siente un poco más distendida y le duele el abdomen, y menciona que a una amiga, por tener estos mismos síntomas, le dieron pastillas anticonceptivas, pero ella no quiere tomarlas. Cuando se le pregunta sobre esos síntomas de manera más específica, refiere que son más intensos el primer día de la menstruación, pero que al segundo ya disminuyen, y que cuando toma los analgésicos que le da su madre desaparecen sin problema. El examen físico es normal.

¿Considera que los síntomas justifican algún otro estudio complementario?

¿Qué le diría respecto de sus síntomas?

Comentario

Con una adecuada anamnesis, apoyada por un examen físico normal, es posible orientar el diagnóstico hacia la dismenorrea primaria. Se le debe explicar que son síntomas frecuentes, que en general no representan ninguna implicación clínica y que, mientras respondan adecuadamente a los analgésicos, no hay necesidad de realizar otros tratamientos. Puede completarse el estudio diagnóstico con una ecografía ginecológica.

Síndrome premenstrual (SPM)

Es el conjunto de signos y síntomas, físicos y psicológicos, que solo ocurren en ciclos ovulatorios, comienzan en la fase lútea y desaparecen con la menstruación. Es más frecuente a partir de los 30 años. Entre los síntomas físicos se encuentran mastodinia, distensión abdominal, edemas y tumefacción de miembros inferiores, aumento de peso, calambres, fatiga, algomenorrea y cefalea. Entre los síntomas psíquicos, cambios del sueño y del apetito con polifagia y ansiedad, retardo psicomotor o agitación, disminución de la libido, desinterés por las tareas habituales y pérdida de la concentración.

Una forma más severa de presentación de la sintomatología, que ha sido incluida por la Asociación Estadounidense de Psiquiatría en el DSM5 como un trastorno depresivo, se denomina **trastorno disfórico premenstrual (TDP)**. En este caso, las pacientes presentan, además, depresión, tensión, labilidad afectiva e irritabilidad, síntomas que influyen fuertemente en su vida personal, social y laboral.

Etiopatogenia

Las prostaglandinas (Pg) han sido identificadas como uno de los principales causantes del dolor premenstrual, en especial la PgE2 y la PgF2 alfa. La PgF2 alfa estimularía la contractilidad uterina, tanto durante el embarazo como fuera de él. La PgE2 la inhibiría fuera del embarazo. El aumento de la contractilidad uterina generado por una mayor producción de prostaglandinas (PgF2 alfa) por el endometrio menstrual se asociaría con isquemia miometrial, ocasionando el dolor de la dismenorrea primaria. Los síntomas asociados (náuseas, vómitos, tenesmo rectal o vesical, diarrea, cefalea, etc.) se deberían al pasaje de prostaglandinas y sus metabolitos a la circulación general. La mayor parte de la producción endometrial de prostaglandinas ocurriría durante las primeras 48 horas, coincidiendo con el pico de la sintomatología. A su vez, estas pacientes tendrían un aumento de la relación PgF2 alfa/PgE2. En el caso de las dismenorreas secundarias, las Pg también desempeñan un papel importante debido a su aumento, por ejemplo, ante procesos inflamatorios, endometritis aséptica por presencia de DIU, etc. Otras causas posibles de dolor durante la menstruación son:

- *Ginecológicas:* endometriosis, enfermedad inflamatoria pelviana (EPI), miomas uterinos, estenosis cervical, varicocele pelviano, hipoplasia uterina.
- *Extraginecológicas:* trastornos gastrointestinales (colon irritable, diverticulitis), traumatológicos (hiperlordosis, espondiloartrosis), o urológicos (cistitis crónica, ptosis renal).

Enfoque diagnóstico

Es importante realizar una adecuada anamnesis a partir de la cual se identifique el tiempo de evolución de los síntomas además de sus características, la respuesta a analgésicos comunes y los síntomas acompañantes. Se deberá interrogar sobre el dolor genital de otro tipo, por ejemplo, **dispareunia** (dolor con las relaciones sexuales). De existir este dolor, hay que aclarar si es con la penetración (en este caso se debe pensar en vulvitis de diferentes etiologías) o profundo (sugiere infecciones pelvianas o endometriosis de los ligamentos uterosacros o del fondo de saco de Douglas). También deben valorase los factores emocionales, que tienen un papel relevante en la génesis de este síntoma. Hay que evaluar el grupo familiar, el entorno, las vivencias similares en la madre, las hermanas o las amigas, la interpretación cultural e individual del significado de la menstruación y las implicaciones de la sintomatología en su vida diaria. Es importante realizar un examen físico y ginecológico completo. La ecografía en particular es un excelente método para descartar la patología pelviana orgánica. En el caso de la dismenorrea secundaria, en ocasiones se requiere además una laparoscopia diagnóstica.

TRASTORNOS DE LA MICCIÓN

Este tema se trata en el **capítulo 76** *Aparato reproductor masculino.*

DOLOR MAMARIO

Definición

La **mastalgia** es el dolor localizado en las glándulas mamarias. Es muy frecuente en la mujer en edad reproductiva y representa una causa habitual de consulta. En general es cíclico y premenstrual, y de poca intensidad. Sin embargo, en algunas mujeres puede llegar a presentar gran intensidad y afectar fuertemente el trabajo, la vida sexual o el sueño. A su vez, el dolor mamario puede ocasionar mucha angustia y temor por su asociación con el cáncer mamario, aunque en general responde a patologías benignas.

Ante una paciente que consulta por mastalgia, es importante excluir en primer lugar el dolor de origen extramamario, por ejemplo, un dolor mamario reflejo de un dolor muscular (mialgia del pectoral mayor), o de una inflamación (costocondritis), un traumatismo condrocostal, o irritación nerviosa metamérica, ya sea compresiva o neurítica (herpes zóster).

Clasificación

El dolor mamario se puede clasificar en:

- ***Cíclico (mastalgia cíclica):*** relacionado con el ciclo menstrual, se presenta en ambas mamas unos días antes de la menstruación y desaparece cuando esta comienza. Puede irradiarse hacia la axila y el brazo e intensificarse con el roce y la compresión. Es más frecuente en mujeres en edad reproductiva, se incrementa en la premenopausia y se resuelve con la menopausia.
- ***Acíclico:*** es menos frecuente. Puede presentarse en cualquier momento del ciclo. Puede relacionarse con ectasia ductal, quistes mamarios a tensión o procesos infecciosos agudos (mastitis).

Rara vez el cáncer de mama cursa con dolor mamario ya que suele ser un proceso indoloro.

Etiopatogenia y enfoque diagnóstico

La mama es una glándula que recibe influencias de diferentes hormonas, de las cuales las más importantes son los esteroides sexuales. Por un lado, los estrógenos provocan el aumento del tamaño mamario durante la pubertad y el embarazo, favoreciendo el depósito de grasa, el crecimiento del estroma y del sistema ductal al promover el crecimiento de los conductos glandulares y la dilatación de los excretores. La progesterona, a su vez, estimula el crecimiento lobuloalveolar, induce aumento del tejido conjuntivo y produce edema del estroma perilobulillar por aumento del líquido intersticial, generando el clásico aumento del volumen mamario y la tensión mamaria premenstrual.

Durante la pubertad y la adolescencia se puede presentar el dolor característico del desarrollo mamario. Durante la edad reproductiva se puede observar la mastalgia cíclica premenstrual asociada al síndrome de tensión premenstrual. A su vez, algunos alimentos se han asociado con mastalgia, como los que contienen metilxantinas (cafeína, té, chocolates y bebidas gaseosas) o aquellos con altos contenidos de grasas saturadas, ya que aumentarían la sensibilidad de la mama a los distintos estímulos hormonales. Durante la lactancia puede presentarse dolor asociado con una **mastitis**, que es la infección de la glándula mamaria. Cursa además con edema de la piel y signos de inflamación (**caso clínico 75-5**).

CASO CLÍNICO 75-5

Mora, de 34 años, ingresa en el servicio de Urgencias con su bebé de 2 semanas en brazos por presentar dolor intenso en la mama izquierda. Refiere que desde hace unos días comenzó a sentir una parte de la mama más dura, que a su vez le causaba impresión porque no se vaciaba completamente luego de que el bebé terminaba de amamantar. Se realizó masajes en la zona para ver si mejoraba, pero hoy amaneció con la mama roja y muy dolorosa. Además, cree tener fiebre. En el examen físico se constata una temperatura axilar de 38 °C. El cuadrante superoexterno de la mama izquierda aparece caliente, enrojecido, indurado y doloroso a la palpación. No presenta adenopatías axilares. El pezón presenta algunas grietas. A la compresión del pezón se constata la salida de leche de color y consistencia normales.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Cuáles le parece que fueron los factores predisponentes para este cuadro clínico?

Comentario

La mastitis puerperal de la lactancia es la forma más frecuente de mastitis. Suele aparecer entre la segunda y la tercera semana posparto. Las principales vías de inoculación son la vía canalicular a través del pezón o la vía linfática a través de las grietas de aréola-pezón. El germen más habitual es *S. aureus*. Sobre una mama con los cambios estructurales propios de la lactogénesis actúan diferentes factores de riesgo como la retención láctea, la obstrucción de algún conducto, o defectos del pezón que impiden una adecuada succión y presencia de lesiones en los pezones.

Frente a un cuadro de mastitis, sin el antecedente de traumatismo ni de lactancia, y que no mejora con antibióticos, se deberá pensar en el carcinoma inflamatorio y efectuar una biopsia de piel para confirmar el diagnóstico.

Otras causas de mastalgia pueden ser las alteraciones musculoesqueléticas como desgarros o condritis, que son más frecuentes en la menopausia.

En todos los casos se efectuará una anamnesis completa y se examinará a la paciente realizando un examen minucioso de ambas mamas. De acuerdo con la edad y la presunción diagnóstica, se evaluará la necesidad de estudios complementarios como ecografía mamaria y mamografía.

NÓDULO MAMARIO

Definición

Otro motivo de consulta frecuente es el descubrimiento de un nódulo en la mama, por la propia mujer o su pareja, de manera casual o durante un autoexamen mamario. Este hallazgo provoca mucha preocupación y temor en las mujeres por su asociación con el cáncer de mama.

Un **nódulo** es una estructura que se distingue del resto del tejido mamario en forma persistente. Puede ser único o encontrarse junto con otros nódulos, pero se destaca por su tamaño o por tener características distintivas y permanentes. En este último caso se habla de **nódulo dominante**.

Etiopatogenia

Si bien frecuentemente la causa es benigna, un nódulo también puede ser expresión de cáncer de mama, por lo que resulta fundamental realizar los estudios diagnósticos correspondientes para determinar su etiología. Las causas benignas más frecuentes de nódulo mamario son el fibroadenoma, los quistes y los galactoceles (quistes de retención láctea del puerperio).

El fibroadenoma es el tumor más frecuente de la mama. Es benigno y provocado por una hiperplasia del tejido conjuntivo y epitelial. Si bien puede encontrarse a cualquier edad, se presenta con mayor frecuencia entre la segunda y la tercera década de la vida, asociado con el estímulo hormonal. Suelen ser únicos, aunque pueden observarse varios nódulos hasta en un 15% de las pacientes (**caso clínico 75-6**).

En la palpación mamaria, los fibroadenomas aparecen como una tumoración duroelástica, regular, de bordes netos, móvil (no adherida a planos profundos), y a veces dolorosa. El tamaño suele aumentar durante el embarazo y la lactancia en respuesta a los cambios hormonales y disminuye durante la menopausia; en esta etapa puede incluso endurecerse debido a la calcificación.

Los **quistes** son formaciones líquidas encapsuladas que pueden presentarse en el contexto de una mastopatía fibroquística o de forma aislada. De acuerdo con la imagen ecográfica, pueden ser simples, o complejos

CASO CLÍNICO 75-6

Claudia, de 32 años, consulta por haber detectado hace unos días, mientras se bañaba, una "pelotita dura" que se movía y que no le generaba dolor en su mama derecha. Claudia refiere no haber tenido ningún embarazo. Le cuenta que usó pastillas anticonceptivas en su adolescencia, pero ahora no necesita ya que su pareja sexual es del mismo sexo, y que su último control ginecológico fue hace 2 años. Fuma 2 o 3 cigarrillos los fines de semana, toma de vez en cuando alcohol cuando sale, y hace gimnasia regularmente. No refiere antecedentes clínicos ni quirúrgicos. Su madre tiene hipotiroidismo y a su abuela paterna le diagnosticaron cáncer de mama a los 80 años.

Ella está muy preocupada por esto ya que teme que, con el antecedente de cáncer en su abuela paterna, ella pueda tener lo mismo. En el examen físico se constata un nódulo en cuadrante inferoexterno de mama derecha, de 1,5 × 1,5 cm de tamaño, que impresiona de consistencia duroelástica, móvil, no adherido a planos superficiales ni profundos y con bordes bien definidos.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Considera que los síntomas justifican algún otro estudio complementario?

Comentario

De acuerdo con el examen físico, Claudia parece presentar un fibroadenoma benigno de mama. Es importante disminuirle sus temores respecto de la posible malignidad del nódulo, ya que es altamente probable que no sea maligno. Para completar el diagnóstico y a su vez asegurarle que su nódulo es benigno, debe pedirse una ecografía mamaria y una mamografía bilateral. A su vez, de confirmarse el diagnóstico, debería hacerse un seguimiento cada 6 meses por un lapso de 2 años hasta tanto confirmar que la imagen se mantiene sin mayores cambios en el tiempo.

si presentan ecos internos, tabiques, paredes engrosadas, pérdida del refuerzo acústico posterior o nódulos murales. La presencia de estas imágenes determinará la necesidad de estudios adicionales y su tratamiento. Si son silentes, se los detecta al realizar el examen físico de control o en los estudios complementarios. Otras veces se ponen de manifiesto porque provocan dolor.

Otras etiologías posibles de nódulos mamarios son: **lipomas**, **hamartomas** o **galactoceles**.

Un tumor mamario que a pesar de su baja frecuencia debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes jóvenes es el **tumor Phyllodes**, que puede ser benigno, *borderline* o maligno. Se trata de un tumor de rápido crecimiento, lobulado, de bordes bien delimitados, que no infiltra la piel y puede alcanzar un gran tamaño.

Enfoque diagnóstico

En el **cuadro 75-4** se presentan las principales características que orientan hacia un nódulo benigno o maligno. La *ecografía mamaria* es de elección en las mujeres menores de 25-30 años, o para caracterizar una lesión como sólida o quística. La *mamografía* es esencial para el rastreo de cáncer de mama, ya que permite diagnosticar lesiones aún no palpables. Se solicita mamografía bilateral, craneocaudal y mediolateral o bien frente y perfil, con prolongación axilar. En los casos en que se considere necesario para confirmar el diagnóstico, se deberá completar la evaluación con una *punción o biopsia* de la lesión (**caso clínico 75-7**).

ANAMNESIS DE LOS ANTECEDENTES

Una adecuada anamnesis es fundamental para orientar el correcto diagnóstico, que se completará posteriormente con el examen clínico general y ginecológico y, de ser necesario, con la solicitud de estudios complementarios. La anamnesis en ginecología sigue las mismas reglas que toda anamnesis clínica, pero con algunas particularidades que se presentarán a continuación.

La consulta se debe desarrollar en un ambiente grato y de privacidad, asegurando la confidencialidad. Se debe utilizar un lenguaje adecuado y comprensible para la paciente, no interrumpirla innecesariamente, y mirarla a los ojos mientras ella habla, mostrando interés por lo que narra. Es importante ser respetuoso y discreto en la formulación de ciertas preguntas, debido a la intimidad que muchos de los temas representan.

ANTECEDENTES DE LA ENFERMEDAD ACTUAL

Una vez identificado el motivo de consulta, se procede a preguntar de forma detallada sobre los diferentes aspectos relacionados con el motivo de consulta o enfermedad actual: forma y fecha de iniciación de los síntomas, duración, características, situaciones que lo alivian o exacerban, síntomas acompañantes, etcétera. Es fundamental conocer la fecha de la última menstruación, ya que es un dato esencial para la interpretación de la sintomatología ginecológica.

ANTECEDENTES GINECOLÓGICOS

Se debe tener en cuenta que no siempre es necesario preguntar sobre todos los hechos que se enumeran y menos hacerlo en la misma consulta. A veces se trata de información personal, que no influye realmente en la conducta para seguir. Por este motivo, es importante valorar cada situación particular y preguntar aquello que realmente se relacione con el motivo de consulta o que se considere pertinente para adoptar alguna conducta o hacer alguna recomendación. Una anamnesis completa de los antecedentes ginecológicos incluye:

- **Historia menstrual:** edad de la menarca, y las circunstancias emocionales y familiares que rodearon a esa situación; el ritmo menstrual (duración del sangrado menstrual e intervalos entre menstruaciones); cantidad de la menstruación, aunque sea un dato subjetivo de difícil valoración, existencia de dolor en las menstruaciones, sus características y respuesta a los tratamientos utilizados; en mujeres posmenopáusicas, edad de la última menstruación, presencia de flujo

CUADRO 75-4. Características clínicas y de los métodos por imágenes de los nódulos sólidos mamarios benignos y malignos

	Nódulo benigno	Nódulo maligno
Bordes	Regulares, bien definidos	Irregulares, indefinidos
Consistencia	Duroelástico	Duro
Movilidad	Muy móvil	Adherido a planos profundos
Alteraciones de la piel y/o del pezón	No presenta	Retracción de la piel, engrosamiento de la piel Retracción del pezón Secreción sanguinolenta por el pezón
Hallazgos ecográficos	Lesiones hiperecogénicas (calcio) o anecoicas (quistes)	Lesiones hipoecogénicas Espiculadas, márgenes angulares Mayor alto que ancho Sombra acústica posterior
Hallazgos en la mamografía	Lesiones redondeados u ovales bien circunscritas Márgenes bien delimitados Calcificaciones escasas, redondeadas u ovales Halo radiolúcido, llamado halo de seguridad	Masas espiculadas, irregulares, de bordes indefinidos Microcalcificaciones sospechosas: lineales, pleomórficas, en rama, con orientación al pezón, múltiples y agrupadas

CASO CLÍNICO 75-7

Luego de varios años sin control, Serafina, de 68 años, concurre al control ginecológico llevada por su hija. En la anamnesis comenta que menstruó desde los 14 hasta los 50 años y tuvo dos hijas (una a los 32 y otra a los 34 años) a las que prácticamente no amamantó. Es hipertensa e hipotiroidea, por lo cual recibe tratamiento médico, y está realizando dieta por exceso de peso desde hace largo tiempo. Refiere que el último control que recuerda fue hace casi 10 años. Durante el examen mamario se constata, en el cuadrante inferointerno de la mama derecha, la presencia de dos nódulos, el mayor de 4 × 4 cm y el menor de 2 × 2 cm, ambos de consistencia duropétrea, bordes poco delimitados, no móviles, que impresionan adheridos a los planos superficiales y profundos, con retracción de la piel. La paciente le dice que ese "bultito" lo tiene desde hace algunos años, pero que en el último tiempo aumentó de tamaño. Refiere que tenía miedo de que fuera algo malo y por eso no concurrió a la consulta. Usted le solicita una mamografía.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

¿Qué estudio solicitaría en primer término?

Comentario

Tanto el examen físico mamario como la falta de controles médicos y de estudios durante tantos años, y la descripción de la paciente sobre la autodetección de un "bultito" que fue creciendo con el tiempo presuponen la evolución de un proceso maligno neoplásico. Entre los antecedentes clínicos se identifican algunos factores relacionados con un aumento de riesgo de padecer cáncer de mama: edad, sobrepeso, edad temprana de inicio de las menstruaciones y menopausia tardía, haber tenido su primer hijo después de los 30 años y la falta de lactancia materna. El primer estudio que debe solicitarse es una mamografía (**fig. 1A y B**) que, en este caso, puso en evidencia dos nódulos de aspecto maligno.

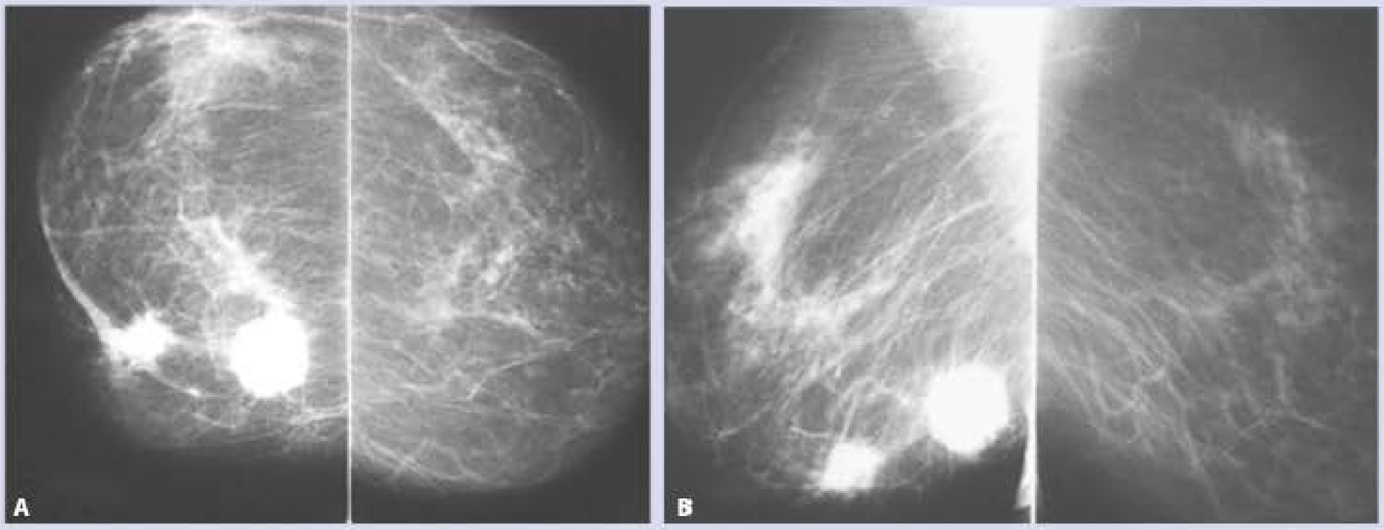


Figura 1. Mamografía incidencia craneocaudal (A) y perfil (B). En el cuadrante inferointerno de la mama derecha se observan dos nódulos sólidos de bordes poco definidos y espiculados.

sanguinolento o metrorragia durante la posmenopausia, etcétera.

- **Historia sexual:** si inició relaciones sexuales, edad de inicio, frecuencia de las relaciones, si mantiene relaciones con hombres o mujeres, número de parejas, libido, orgasmo, uso de preservativo, posibles síntomas relacionados: dispareunia (dolor con las relaciones sexuales), sequedad vaginal, disminución de la libido.
- **Utilización de anticonceptivos** (en los casos en que haya riesgo de embarazo): actuales y pasados, tipos y tiempo de uso, razones de eventuales cambios de método o discontinuación.
- **Enfermedades ginecológicas previas:** diagnóstico, tratamientos realizados, controles.

ANTECEDENTES OBSTÉTRICOS

Incluye el número total de embarazos (tanto abortos como embarazos que llegaron a término), su evolución y la forma de finalización (parto, cesárea, aborto), las posibles complicaciones, peso de los recién nacidos, etcétera.

ANTECEDENTES GENERALES

Es importante completar la anamnesis con los antecedentes clínicos y quirúrgicos de la paciente, alergias, ingesta de medicamentos, y preguntar también sobre condiciones de vida, hábitos (tabaquismo, ingesta de alcohol, uso de drogas), alimentación, etcétera.

ANTECEDENTES FAMILIARES Y HEREDITARIOS

Es necesario investigar sobre todo acerca de aquellas patologías que pueden tener cierto componente heredofamiliar, como por ejemplo, cáncer de mama, de ovario, endometriosis y fallo ovárico precoz, diabetes, hipertensión arterial, dislipidemias, enfermedades tiroideas y obesidad.

EXAMEN FÍSICO GINECOLÓGICO (GENITAL Y MAMARIO)

Si bien se hará referencia al examen ginecológico, la evaluación física de la paciente también debe incluir la inspección general de todo el organismo, y del abdomen en particular (presencia de cicatrices por cirugías, estrías, asimetrías, tumoraciones infraumbilicales, etc.).

Es de buena práctica antes de realizar el examen preguntarle a la paciente si ya le realizaron un examen ginecológico y, en caso negativo, explicarle los pasos por seguir. Debe asegurase la privacidad de la paciente en todo momento. Para realizar el examen ginecológico de rutina es aconsejable que la paciente orine antes (salvo que se quiera valorar la existencia de incontinencia de orina), y que no se encuentre menstruando. Es importante contar con una buena iluminación.

EXAMEN GENITAL

Inspección

La paciente se recuesta en decúbito dorsal en la camilla ginecológica con las piernas flexionadas, denominada posición ginecológica o de litotomía (**fig. 75-3**).

En el examen de los **genitales externos** se evalúa la distribución y cantidad pilosa y el desarrollo de los labios mayores y menores. Con los dedos pulgar e índice de una mano, se entreabren los labios para observar clítoris, meato uretral, introito vulvar, himen o sus restos, periné y secreciones o sangre que fluya desde la vagina (**fig. 75-4**). Puede solicitarse a la paciente que puje o tosa, con el fin de evaluar posibles prolapsos e incontinencia vesical.

En la **región vulvar** pueden observarse reacciones alérgicas debido a que es una zona expuesta a muchos factores externos de irritación (pantalones, ropa interior con colorantes, de *lycra*, desodorantes, lavados iterativos) que motivan la consulta frecuente por prurito. También es asiento de infecciones varias, como la *bartolinitis* –por obstrucción de los conductos de la glándula de Bartolino en el tercio inferior e interno de los labios mayores; se manifiesta como un tumor quístico, doloroso, que muchas veces impide deambular (**fig. 75-5**)– y las infecciones de transmisión sexual. Las lesiones virales, como los condilomas, son muy frecuentes. Se pueden observar, además, malformaciones congénitas como adherencias de labios, hipertrofia del clítoris, hipertrofia de labios menores, himen imperforado, etc.

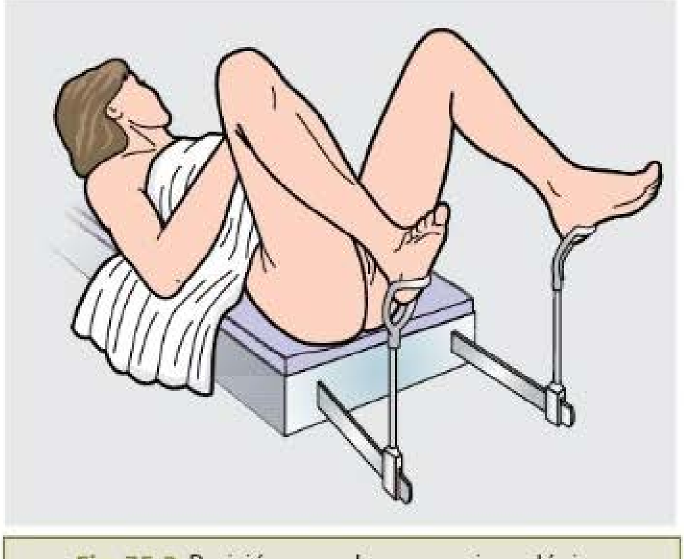


Fig. 75-3. Posición para el examen ginecológico.

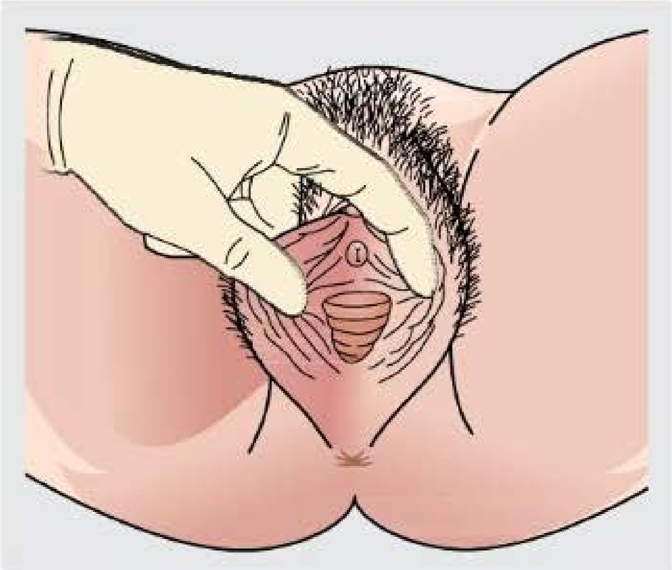


Fig. 75-4. Inspección vulvar.

La región puede presentar también distrofias, lesiones intraepiteliales de tipo escamoso (VIN) y no escamoso (enfermedad de Paget y melanoma *in situ*), tumores benignos y malignos.

La exploración de la **vagina** se realiza con la colocación de un espéculo (véase más adelante *Especuloscopia*) o mediante el empleo de valvas que, al poder moverlas en diferentes posiciones, permiten visualizarla en su totalidad. Se pueden observar malformaciones congénitas (ausencia de vagina, atresia, tabiques, vagina doble), traumatismos, cuerpos extraños, infecciones, fístulas (urinaria, rectovaginal), quistes, pólipos, condilomas, lesiones malignas (VAIN, carcinoma, melanoma, etc.).

El **cuello uterino** se observa al fondo del espéculo. En las mujeres nulíparas suele ser pequeño, cónico y con el orificio cervical externo (OCE) redondo y puntiforme, mientras que en las multíparas es grueso, cilíndrico y con el OCE transversalmente alargado, dividiendo el cuello en labio anterior y labio posterior. Puede presentar malformaciones (agenesia, cuello doble, tabicado),

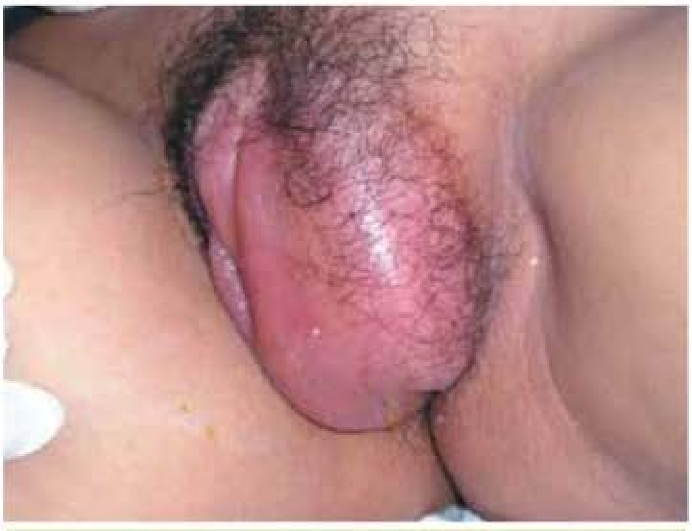


Fig. 75-5. Tumoración del labio mayor izquierdo, que compromete el tercio inferior, medio y superior, con signos de inflamación, en una bartolinitis.

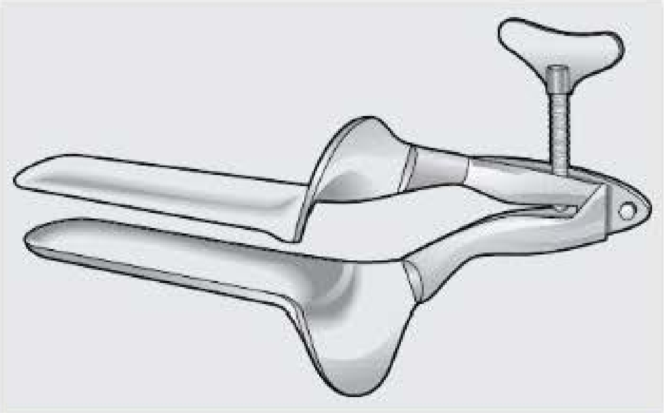


Fig. 75-6. Espéculo.

desgarros, estenosis, cervicitis, quistes (huevo de Naboth), pólipos, miomas, neoplasia cervical intraepitelial (CIN), carcinomas.

Especuloscopia

Luego de la inspección se realiza la especuloscopia, que consiste en la colocación del espéculo (**fig. 75-6**) con el fin de visualizar la vagina y el cuello uterino. Si es la primera vez que le va a colocar un espéculo a la paciente, es importante mostrarle antes en qué consiste y explicarle qué es lo que se le va a hacer y qué puede sentir. Para su colocación se entreabre la vulva con los dedos índice y pulgar de una mano, se toma el espéculo orientado en la dirección de la hendidura vulvar o levemente diagonal y, apoyándolo suavemente en la horquilla, se lo introduce en la vagina (**fig. 75-7A**). En cuanto se ha pasado con el extremo el introito, se gira al plano horizontal (se hace rotar 90° en el sentido de las agujas del reloj) (**fig. 75-7B**). Se empuja con suavidad hasta llegar al fondo de la cavidad vaginal y luego se abre lentamente para inspeccionar las paredes de la vagina y el cuello (**fig. 75-7C**) y la presencia de flujo.

Si se desea obtener una muestra citológica para el estudio de Papanicolaou, es muy importante realizar la especuloscopia con la toma de muestra correspondiente antes de realizar el tacto vaginal de manera de no alterar la muestra.

En toda paciente que consulta por hemorragia genital debe colocarse el espéculo para determinar su origen. Se diagnosticarán así pólipos, desgarros y lesiones premalignas o invasoras del cérvix. También se podrá diferenciar entre una hemorragia genital o una metrorragia, cuyas etiopatogenias son totalmente distintas.

Tacto

En primer lugar se efectúa el **tacto unimanual**, unidigital o bidigital, con el fin de detectar patologías del introito y las paredes vaginales; se reconocerán el cuello uterino y los fondos de saco vaginales (**fig. 75-8**). La movilización del cuello (*signo de Frenkel*) habitualmente es indolora; si produce dolor, se debe pensar en procesos inflamatorios o infecciosos, como por ejemplo la enfermedad inflamatoria pelviana (signo de Frenkel positivo). El estudio se completará con la **palpación bimanual**. Consiste en una exploración combinada: con una mano se realiza el tacto vaginal mientras que la otra se ubica sobre el hipogastrio; esto permite delimitar el útero en cuanto a su forma, tamaño, superficie y movilidad.

Por último, se evaluarán las **regiones anexiales**. Para ello, los dedos vaginales se colocan en el fondo del saco lateral, empujando el anexo hacia la mano externa, que se coloca sobre la fosa ilíaca correspondiente. Las trompas raramente son palpables. Los ovarios, en cambio, pueden palparse en mujeres delgadas. Suelen tener un tamaño medio de 3 × 2 × 2 cm.

EXAMEN MAMARIO

Inspección

La inspección se realiza con la paciente sentada y desvestida hasta la cintura, y el examinador parado de frente

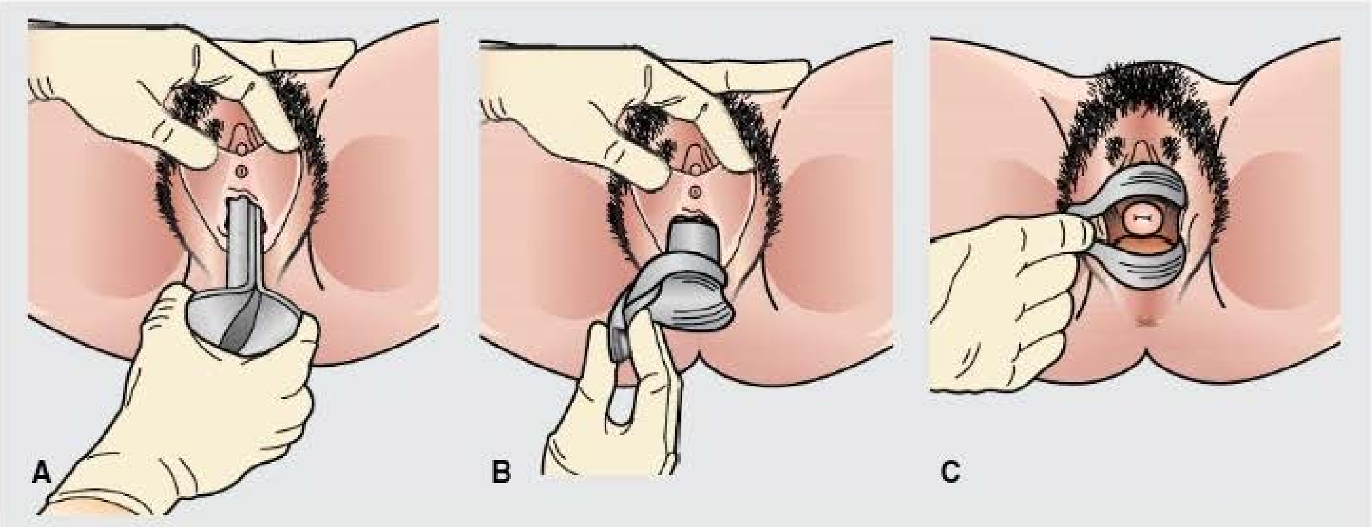


Fig. 75-7. A, B y C. Colocación del espéculo.

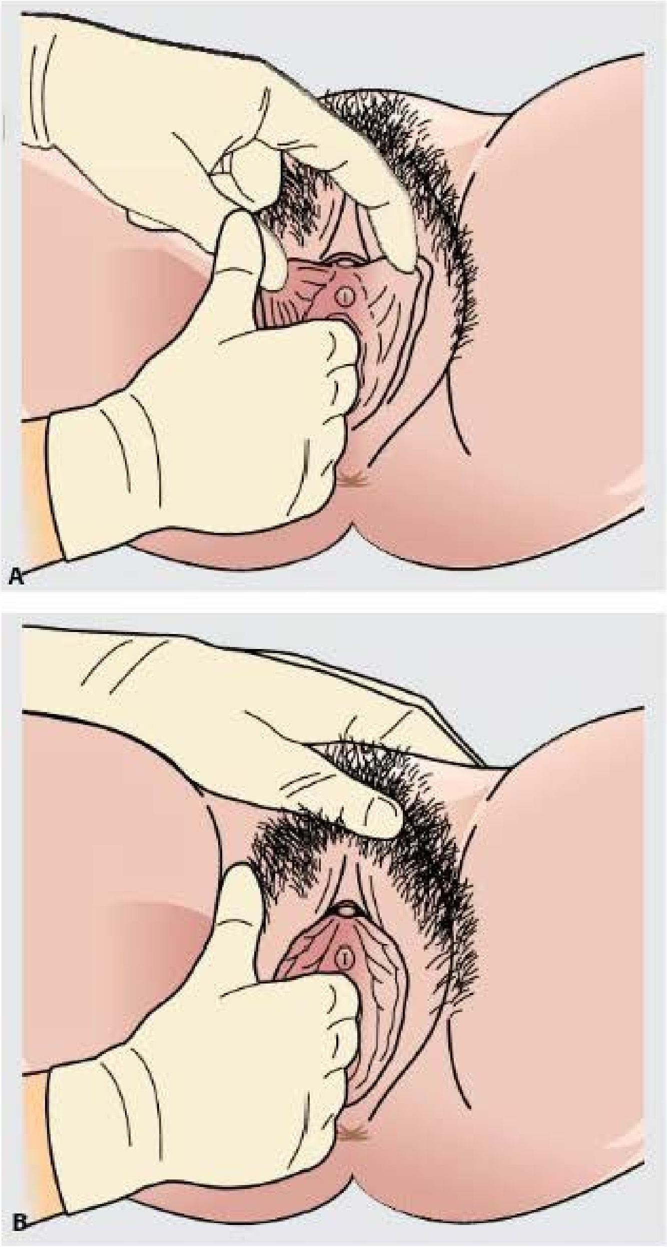


Fig. 75-8. A. Palpación bidigital. **B.** Palpación bimanual combinada abdominovaginal.

a ella. Se observan las características de ambas mamas y los posibles cambios en diferentes posiciones: volumen y simetría de las mamas y del pezón, retracciones de la piel y el pezón (**fig. 75-9**), abultamientos, etc. Las tres posiciones son:

1. Con los brazos a los lados del cuerpo (**fig. 75-10A**).
2. Con ambos brazos elevados por encima de la cabeza (**fig. 75-10B**).
3. Con las manos en la cintura, llevando codos hacia adelante y hacia atrás. Esta maniobra hace tensar la fascia del pectoral (**fig. 75-10C**).

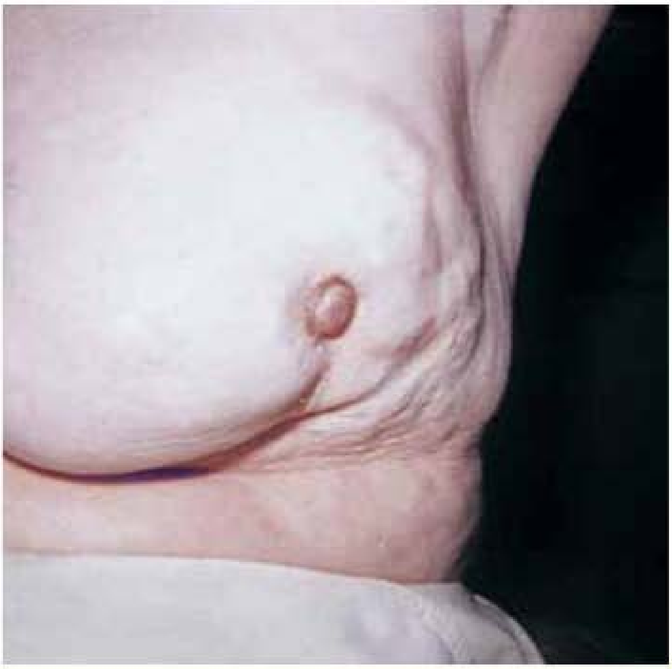


Fig. 75-9. Retracción de la piel y del pezón en una paciente con un carcinoma avanzado de mama.

Palpación

Se realizará de manera suave y con las yemas de los dedos. Con la paciente sentada, se deberán revisar las fosas supraclaviculares e infraclaviculares. Luego, sosteniendo el brazo de la paciente o apoyándolo sobre el hombro del examinador se revisarán las regiones axilares (**fig. 75-11A y B**). Posteriormente se solicitará a la paciente que se acueste y coloque ambas manos en la nuca (**fig. 75-11C**). El examinador se ubicará del lado contrario a la mama que será evaluada y se realizará la palpación en forma circular, rotando en el sentido de las agujas del reloj o radial hacia el pezón (**figs. 75-11D y E**).

En caso de aparición de tumoraciones se deberá determinar su tamaño, forma, delimitación, consistencia, movilidad y posición (cuadrante; hora, si se la compara con la esfera de un reloj; distancia de la aréola).

Es fundamental no olvidar la compresión del pezón para detectar la presencia de secreciones, que podrán ser serosas o sanguinolentas o galactorrea, que de por sí implica secreción bilateral.

SÍNDROMES Y PATOLOGÍAS

La descripción de los síndromes y patologías del aparato reproductor femenino y las mamas, así como de los exámenes complementarios, exceden los alcances de este libro y pueden consultarse en las obras especializadas.

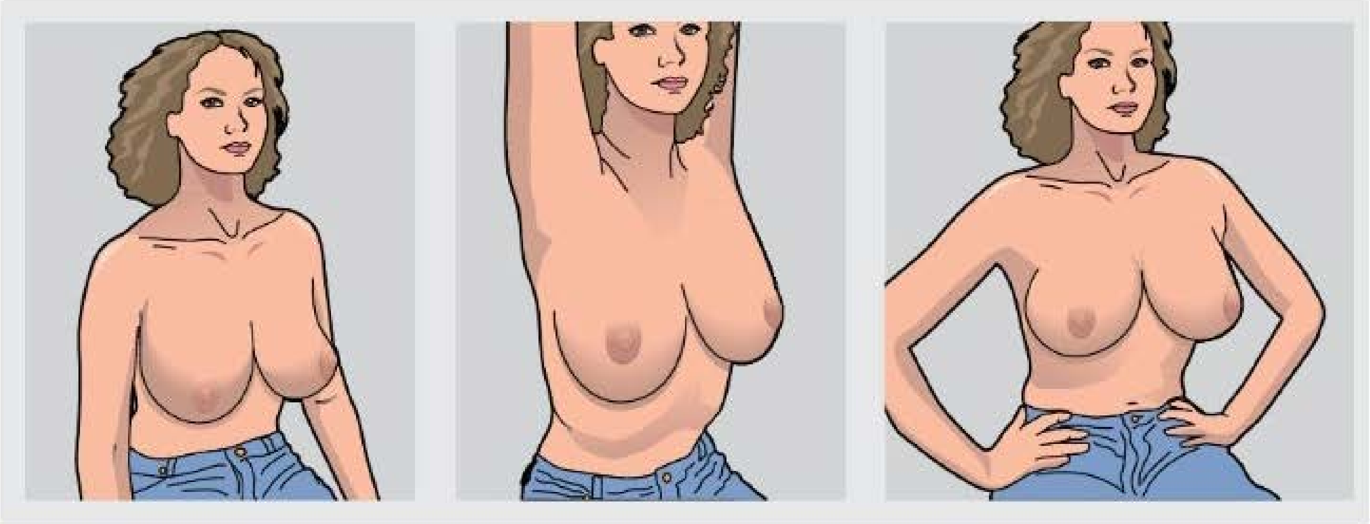


Fig. 75-10. Inspección mamaria. La paciente debe estar sentada, primero, con los brazos al costado del cuerpo (**A**), luego, con ambos brazos elevados por encima de la cabeza (**B**) y, por último, con los brazos en la cintura (**C**).

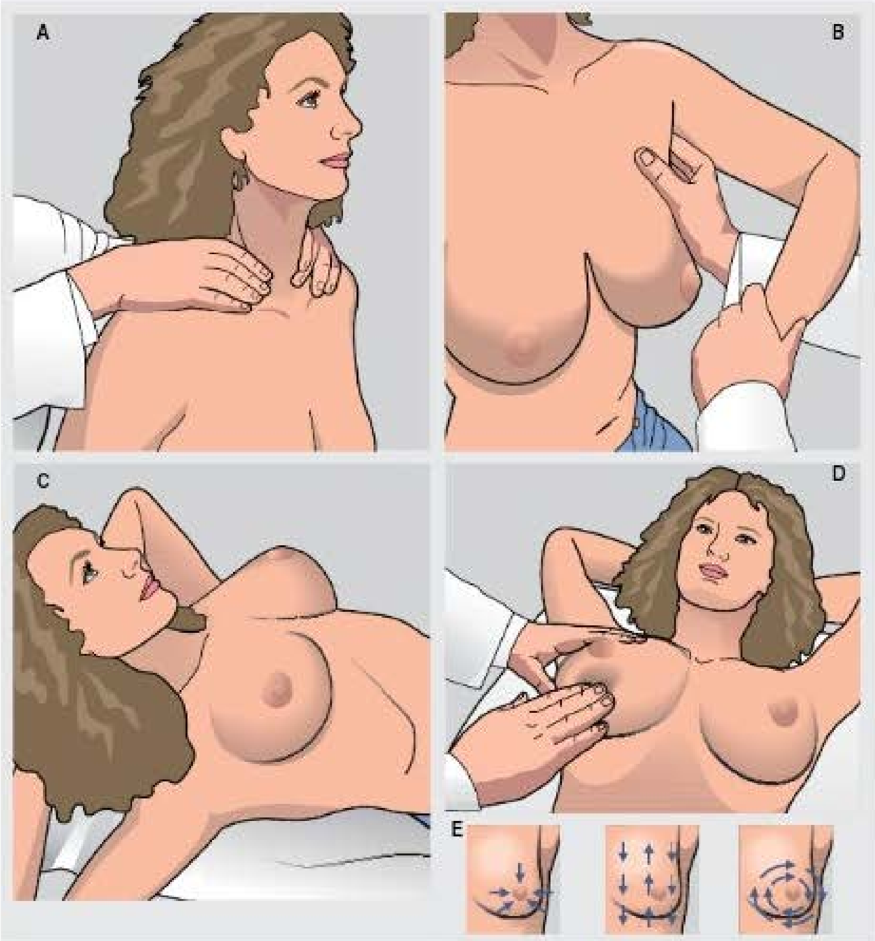


Fig. 75-11. Palpación mamaria. Con la paciente sentada, se realiza el examen de las fosas supraclaviculares (**A**) y el examen de la axila (**B**). Con la paciente recostada, se realiza la inspección de la mama en decúbito (**C**) y, por último, la palpación de la mama (**D**). Sentido de la palpación mamaria (**E**).

Véase **Bibliografía** cap. 75 *Aparato reproductor femenino y mamas.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 75 *Aparato reproductor femenino y mamas.*

Véase **Autoevaluación** cap.75 *Aparato reproductor femenino y mamas.*

76

Aparato reproductor masculino

Gustavo L. Garrido y Mariano Cohen

MOTIVOS DE CONSULTA

DOLOR

El **dolor** en el aparato genitourinario masculino es una manifestación clínica muy frecuente y constituye un motivo de consulta usual en la práctica clínica urológica. Son muy pocas las afecciones urogenitales que evolucionan sin dolor, y este puede presentarse como la primera manifestación de enfermedad (cólico renal) o en forma tardía (tumor renal). En el presente apartado se describirá el dolor relacionado con el aparato genital y la vejiga; el dolor lumbar y renoureteral se describen en el **capítulo 51** *Motivos de consulta nefrourológicos*.

En cuanto a las formas de comienzo y su evolución, el dolor puede ser **agudo o crónico**. Se puede caracterizar también según su modalidad en **continuo, paroxístico o relacionado con la micción**. Puede ser **espontáneo**, **provocado** o **exacerbado** por el examen físico. Además, deben evaluarse su duración, periodicidad y terminación. La localización del dolor es una cualidad primordial que hay que tener en cuenta. Se clasifica así en: 1) lumbar y lumboabdominal, 2) hipogástrico/vesical, 3) perineal, 4) escrotal, 5) uretral, 6) peniano, 7) eyaculatorio, 8) pélvico, 9) anorrectal, 10) coccígeo y 11) pudendo.

1. *Dolor lumbar y lumboabdominal:* véase el **capítulo 51** *Motivos de consulta nefrourológicos*.
2. *Dolor hipogástrico/vesical:* es la queja de dolor, presión o malestar suprapúbico o retropúbico asociado al lleno vesical, que puede tanto aliviarse como persistir luego de la micción. Puede observarse en la retención aguda de orina, la cistitis aguda o los tumores vesicales. El dolor de la cistitis instersticial, la tuberculosis vesical y la hipersensibilidad vesical se asocia con el llenado vesical y se alivia al evacuar la vejiga. El enfermo que padece retención crónica de orina por obstrucción infravesical de larga data o por vejiga neurogénica experimenta poco o ningún malestar hipogástrico. El diagnóstico diferencial debe establecerse con procesos extraurinarios como diverticulitis colónica, sigmoiditis y tumores intestinales.
3. *Dolor perineal:* es la queja de dolor, presión o malestar que se percibe en la superficie o profundamente en el espacio entre la bolsa escrotal y el ano. Puede irradiarse desde el periné hacia los genitales externos, la uretra por delante y el ano por detrás, y la cara interna de ambos muslos y glúteos. Puede ser agudo o crónico y estar ocasionado por prostatitis, adenomitis, absceso prostático, litiasis prostática, prostatouretritis, vesiculodeferentitis o carcinoma de próstata. Su diagnóstico diferencial debe realizarse con las patologías anorrectales como el cáncer de recto, las fístulas y abscesos perianales, el herpes zóster y la artrosis sacrococcígea.
4. *Dolor escrotal:* es la queja de dolor, presión o malestar que se percibe dentro de la bolsa escrotal o alrededor de ella. Puede localizarse en los testículos, epidídimos, cordones espermáticos o la piel del escroto. El dolor escrotal localizado puede ser agudo o crónico. Se percibe localmente y puede haber cierta irradiación a lo largo del cordón espermático y hacia el hipogastrio. El dolor agudo puede deberse a orquiepididimitis aguda, torsión del cordón espermático, torsión de restos embrionarios, infarto de testículo, hematocele traumático agudo, tuberculosis aguda, y en general está asociado con modificaciones semiológicas del escroto y de su contenido. El dolor crónico puede ser causado por epididimitis crónica, hidrocele, quiste de cordón espermático, varicocele, hematocele o tumor de testículo. A su vez existe dolor referido secundario

a un proceso doloroso renoureteral, como el cólico renal con irradiación a la bolsa escrotal. En todos los casos deben tenerse en cuenta otros elementos de diagnóstico como los antecedentes, la presencia de signos de flogosis y secreción uretral y alteraciones de las características de la orina y su examen físico que más adelante se detallarán. Como causa extraurológica se deben citar la hernia inguinal, las pubalgias y la apendicitis aguda.

5. *Dolor uretral:* es la queja de dolor, presión o malestar que se percibe en la uretra, antes, durante o después de la micción. El dolor es referido al trayecto uretral y al meato urinario. El dolor uretral fuera de la micción se observa en la periuretritis, la prostatitis, el tumor prostático, la litiasis vesical y la presencia de cuerpos extraños en la uretra, y por lo general es continuo. Cuando acompaña a la micción presenta diversos matices, como el dolor quemante uretral o el tenesmo vesical, que es la sensación persistente de evacuación vesical al final de la micción. Cuando el dolor intenso se relaciona con expulsión dificultosa o goteo de orina, se denomina *estranguria*. Este cuadro se observa en la cervicotrigonitis, la uretritis y la prostatouretritis.
6. *Dolor peniano:* es el dolor, presión o malestar que se percibe en el pene. El dolor del pene en estado de flacidez por lo común se asocia con enfermedades cutáneas de la piel del órgano, como las balanitis y la balanopostitis, el eritema multiforme, el edema angioneurótico (urticaria), la dermatitis de contacto y el eccema. El dolor puede localizarse más profundamente tal como se observa en la linfangitis esclerosante y en la trombosis de las venas superficiales del pene como la vena dorsal superficial del pene (*flebitis de Mondor*). El dolor durante la erección se relaciona con la *enfermedad de La Peyronie*. El *priapismo*, que es la erección prolongada y dolorosa del pene en ausencia de deseo sexual, suele ser de origen idiopático, farmacológico, por anemia de células falciformes o por infiltración maligna.
7. *Dolor eyaculatorio:* es la queja de dolor, presión o malestar que se percibe en el periné, región suprapúbica y/o el pene durante la eyaculación y que puede continuar por un tiempo después. Se lo observa en las inflamaciones del tracto urinario inferior como las uretritis, prostatitis o las orquiepididimitis así como también en las estrecheces de la uretra.
8. *Dolor pélvico:* es la queja de dolor, presión o malestar relacionada con la pelvis, pero claramente no asociada a la vejiga, uretra, escroto o periné. En general, en las mujeres deben sospecharse patologías de los genitales internos femeninos, y en mujeres y varones patologías del tracto intestinal y patologías musculares u óseas, como las pubalgias y contracturas de los músculos elevadores del ano.
9. *Dolor anorrectal:* generalmente es percibido durante la defecación o el esfuerzo defecatorio aunque puede ocurrir en cualquier momento. Puede ser de causa inflamatoria, como en la enfermedad de Crohn, rectitis, abscesos perirrectales, o no inflamatoria, como en la proctalgia fugaz, fisuras, tumores de recto y trombosis hemorroidales.
10. *Dolor coccígeo:* es la queja de dolor, presión o malestar percibida en la región coccígea. La coccigodinia puede ser de origen traumático como las luxaciones o fracturas, pero a menudo puede observarse en las patologías de la columna como las lumbosacralgias y sacroilitis de origen osteodiscoarticular como las artrosis o hernias discales. Raramente pueden ser de origen tumoral.
11. *Dolor pudendo:* es la queja de dolor, presión o malestar en una o más áreas inervadas por el nervio pudendo, desde el ano hasta el pene o la vulva. Generalmente se debe a neuropatías de origen traumático crónico o a fracturas de la pelvis ósea que generan un atrapamiento o compresión del nervio pudendo.

Secreción uretral

Se denomina **uretrorrea** la secreción hemática, serosa o seropurulenta de la uretra. La **hemouretrorragia** es la hemorragia de la uretra, en la que la sangre aparece en el meato en el intervalo entre las micciones. En cambio, cuando el carácter de la secreción es seroso o seropurulento, se denomina **piouretrorragia**.

Los procesos inflamatorios de la uretra se denominan **uretritis**. En todos los casos deben establecerse la presencia de desencadenantes así como las causas predisponentes. Las uretritis se clasifican en gonocócicas y no gonocócicas, y estas últimas comprenden un amplio abanico etiológico. Sin embargo, la uretritis se está convirtiendo en una enfermedad de varios microorganismos simultáneos, ya que se estima que en el 30 al 50% de los casos *N. gonorrhoeae* se asocia con *C. trachomatis* y se puede relacionar además con herpes simple, *Ureaplasma urealyticum* y *Trichomonas vaginalis*. La uretritis gonocócica, o **gonorrea**, vocablo que significa "flujo seminal" (debido a la confusión de la secreción uretral con la eliminación de espermatozoides), presenta manifestaciones como el exudado uretral de color amarillo o pardo, puede haber edema y eritema del meato, y es posible encontrar hipersensibilidad de la uretra péndula, disuria y prurito uretral. El diagnóstico se establece mediante el hisopado uretral, preferentemente una a cuatro horas después de la micción, con coloración de Gram y examen microscópico y cultivo.

TRASTORNOS DE LA MICCIÓN

El tracto urinario inferior tiene dos componentes, la vejiga como reservorio y el tracto de salida como mecanismo esfinteriano. Su función depende de la integridad de ambos elementos. La vejiga, inervada por el sistema nervioso autónomo (en particular por su porción parasimpática, originada en los segmentos S2-S4), es un manojo de haces musculares capaz de acomodar volúmenes crecientes de orina hasta los 400-500 mL manteniendo una presión intravesical relativamente baja de alrededor de 10 cm de agua. Se describirán a continuación los principales síntomas miccionales que pueden clasificarse en síntomas de almacenamiento (sensitivos o de incontinencia), de vaciado y posmiccionales (**cuadro 76-1**) (véase también **capítulo 51** *Motivos de consulta nefrourológicos*).

CUADRO 76-1. Principales trastornos de la micción

1. Síntomas de almacenamiento
- ***A. Síntomas sensitivos***
  - *Frecuencia urinaria aumentada*
  - *Frecuencia urinaria aumentada diurna (polaquiuria)*
  - *Nocturia*
  - *Poliuria*
    - *- diurna*
    - *- nocturna (nicturia)*
  - *Sensación de lleno vesical aumentado*
  - *Urgencia miccional*
  - *Sensación de lleno vesical disminuido*
  - *Sensación de lleno vesical ausente*
  - *Sensación de lleno vesical atípica o disestesia vesical*
- ***B. Síntomas de incontinencia***
  - *Incontinencia de orina*
  - *Incontinencia de orina de urgencia (IOU)*
  - *Incontinencia de orina de esfuerzo (IOE)*
  - *Incontinencia de orina mixta (IOM)*
  - *Enuresis*
  - *Incontinencia de orina continua*
  - *Incontinencia de orina insensible*
  - *Incontinencia de orina postural*
  - *Incontinencia de orina asociada a la discapacidad*
  - *Incontinencia por rebosamiento*
  - *Incontinencia de orina de excitación sexual*
  - *Climaxuria*
- ***C. Síntomas de vaciado***
  - *Vacilación*
  - *Paruresis (uretra púdica o vejiga tímida)*
  - *Incapacidad episódica para orinar:*
  - *Esfuerzo miccional*
  - *Flujo urinario débil*
  - *Intermitencia*
  - *Goteo terminal*
  - *Flujo urinario en espray*
  - *Micción dependiente de la posición*
  - *Disuria*
  - *Estranguria*
  - *Hematuria*
  - *Neumaturia*
  - *Fecaluria*
  - *Quiluria*
  - *Retención urinaria*
    - *- Retención aguda de orina (RAO)*
    - *- Retención crónica de orina (RCO)*

2. Síntomas posmiccionales
- *Sensación de vaciado incompleto*
- *Micción en dos tiempos*
- *Incontinencia posmiccional*
- *Urgencia posmiccional*

Síntomas de almacenamiento

Síntomas sensitivos

Son las sensaciones anormales que se perciben durante la fase de llenado vesical o almacenamiento.

- ***Frecuencia urinaria aumentada:*** es la queja de que la micción ocurre más frecuentemente que la considerada normal para el individuo (o para sus cuidadores). El momento del día y el número de las micciones no están especificadas.
- ***Frecuencia urinaria aumentada diurna:*** es la queja de que las micciones son más frecuentes durante las horas de vigilia que las consideradas normales por el individuo o sus cuidadores. También se la denomina **polaquiuria**.

El incremento de la frecuencia de las micciones o **polaquiuria** rara vez es un motivo de consulta primario y, en general, se acompaña de otros síntomas como la urgencia miccional y la disuria.

- ***Nocturia:*** son las micciones que ocurren durante el período del sueño. Cada episodio de nocturia está precedido y seguido por el sueño.
- ***Poliuria:*** es la queja de que el volumen de orina de 24 horas es marcadamente mayor que en las experiencias previas.
- ***Poliuria diurna:*** es la queja de que el volumen de micción durante las horas del día es marcadamente mayor que en las experiencias previas.
- ***Poliuria nocturna:*** es la queja de micciones voluminosas durante las horas de la noche. También se la denomina **nicturia**.

La **poliuria nocturna** o **nicturia** es la alteración del ritmo normal de la diuresis en la cual el paciente debe orinar varias veces durante la noche. Se debe a la inversión del ritmo de la diuresis con eliminación de una mayor cantidad de orina durante la noche que durante el día, y se observa en los estados edematosos, diabetes mellitus, diabetes insípida, insuficiencia cardíaca congestiva, enfermedad renal crónica, alteraciones del sueño como la apnea obstructiva, o la ingesta de medicamentos como los diuréticos, o el exceso de ingesta de líquidos previos al dormir.

- ***Sensación de lleno vesical aumentado:*** es la queja de que la sensación de lleno vesical ocurre antes o es más intenso o persistente que en las experiencias previas del individuo.
- ***Urgencia miccional:*** es la queja de deseo imperioso de realizar la micción, y que resulta difícil de posponer. Es una sensación propioceptiva cuyas causas pueden ser: a) aumento de la sensación vesical, como en la cistitis aguda o en la hipersensibilidad idiopática vesical, o b) hiperactividad motora de la vejiga, como por ejemplo en la inestabilidad vesical. Esta última provoca además incontinencia de urgencia.
- ***Sensación de lleno vesical disminuido:*** es la queja de que la sensación de lleno vesical es menos intenso u ocurre más tardíamente de que lo que experimentaba previamente el individuo.

- ***Sensación de lleno vesical ausente:*** es la queja de que la sensación de lleno vesical y el deseo de orinar se encuentran ausentes.
- ***Sensación de lleno vesical atípica o disestesia vesical:*** es la queja de que la sensación de lleno vesical es percibida como distensión abdominal, o síntomas vegetativos como náuseas o vómitos, debilidad o espasticidad. Es diferente de la sensación de vejiga llena, o la sensación de dolor, presión o malestar vesical.

La frecuencia de las micciones es tolerable hasta diez a doce veces por día, más allá de lo cual se torna socialmente molesta. Puede objetivarse mediante el uso de una cartilla en la que se registran datos como la frecuencia y el volumen urinario (cartilla miccional). Los mecanismos de aumento de la frecuencia dependen de:

- ***aumento del volumen urinario con capacidad vesical normal (300 y 600 mL):*** sus causas pueden ser: a) diuresis osmótica (diabetes mellitus); b) producción anormal de hormona antidiurética (diabetes insípida); c) polidipsia (psicógena o bien por exceso en la ingestión de bebidas como el té, el agua o la cerveza).
- ***disminución de la capacidad funcional vesical:*** implica que la capacidad vesical es normal bajo anestesia general, pero que los volúmenes miccionales son consistentemente menores de 300 mL. Puede ser secundaria a: a) causas inflamatorias que aumentan la sensibilidad vesical (cistitis aguda); b) causas no inflamatorias de hipersensibilidad vesical (ansiedad o hipersensibilidad vesical); c) hiperactividad del detrusor (vejiga hiperactiva); d) residuo urinario significativo como resultado de una hipoactividad del detrusor u obstrucción del tracto de salida o la combinación de ambas; e) temor a padecer una retención urinaria, como se observa en los adultos mayores que experimentan un aumento de la vacilación en la medida en que su vejiga se llena y, por lo tanto, compensan orinando con frecuencia, o f) temor a padecer incontinencia.
- ***reducción de la capacidad estructural de la vejiga:*** en esta instancia, la capacidad de la vejiga es menor que lo normal bajo anestesia general o regional. La capacidad reducida puede deberse a: a) hipertrofia muscular, como en la hiperactividad motora de larga data; b) fibrosis posinfecciosa, como en la tuberculosis; c) cistitis no infecciosa, como la cistitis intersticial, o carcinoma; d) fibrosis posirradiación pélvica, como por ejemplo en el cáncer vesical, o e) cirugía como la cistectomía parcial.

+65 El aumento del número de las micciones es una queja muy común en el adulto mayor. En el hombre se da tanto durante el día como por la noche y su causa más frecuente es la obstrucción del tracto de salida vesical por **hipertrofia prostática benigna**, que produce un aumento del residuo posmiccional (la vejiga no se vacía por completo y los deseos de orinar reaparecen poco después de la última micción). En la mujer, la causa más frecuente suele ser la hiperactividad del detrusor (vejiga hiperactiva).

Síntomas de incontinencia

Son las pérdidas involuntarias de la orina durante la fase de llenado vesical o almacenamiento.

- ***Incontinencia urinaria (síntoma):*** es la queja de la pérdida involuntaria de orina.
- ***Incontinencia de orina de urgencia (IOU):*** pérdida involuntaria de orina asociada a urgencia o apremio miccional.
- ***Incontinencia de orina de esfuerzo (IOE):*** pérdida involuntaria de orina con un esfuerzo o ejercicio físico, que puede incluir una actividad deportiva, estornudar o toser.
- ***Incontinencia de orina mixta (IOM):*** ambos tipos de incontinencia (esfuerzo y urgencia) que ocurren de manera involuntaria, es decir, es la pérdida de orina asociada tanto al esfuerzo, ejercicio físico, toser y estornudar asociado con la pérdida de orina precedida por urgencia miccional.
- ***Enuresis:*** pérdida de orina episódica (y no continua) que ocurre durante las horas del sueño.
- ***Incontinencia de orina continua:*** pérdida de orina involuntaria que ocurre en forma continua.
- ***Incontinencia de orina insensible:*** es la queja de la pérdida de orina cuando el paciente que está atento a la pérdida de orina no puede precisar cuándo o cómo ocurre.
- ***Incontinencia de orina postural***: es la queja de la pérdida involuntaria de orina durante los cambios de posición o postura, como por ejemplo de la posición supina a la posición sentada o al pararse.
- ***Incontinencia de orina asociada a la discapacidad***: es la queja de la pérdida de orina en presencia de una incapacidad funcional de alcanzar un *toilette*/urinal a tiempo como consecuencia de una discapacidad motora y/o mental (neurológica, ortopédica, etc.).
- ***Incontinencia por rebosamiento:*** es la queja de la pérdida de orina en presencia sintomática de lleno vesical. Se denomina también paradójica o falsa incontinencia.
- ***Incontinencia de orina de excitación sexual***: pérdida de orina involuntaria durante la excitación sexual, juegos previos y/o masturbación.
- ***Climaxuria:*** pérdida de orina involuntaria durante el orgasmo.

Se denomina ***síndrome de vejiga hiperactiva*** *(VHA)* la presencia de urgencia miccional, usualmente acompañada de frecuencia diurna aumentada y/o nicturia, con incontinencia de orina (VHA húmeda) o sin ella (VHA seca), en ausencia de infecciones del tracto urinario u otras patologías detectables.

Síntomas de vaciado

Son los síntomas que ocurren durante la fase de vaciado vesical (se perciben durante la micción).

- ***Vacilación:*** es la queja del retardo en el inicio de la micción (cuando el paciente está dispuesto a realizar la micción).

- ***Paruresis (uretra púdica o vejiga tímida):*** implica la imposibilidad de iniciar la micción en público (frente a otras personas) a pesar de no tener dificultad de realizarla en privado.
- ***Incapacidad episódica para orinar*:** es la incapacidad de realizar la micción ocasional, a pesar de la relajación y/o e esfuerzo, maniobras de Valsalva o presión suprapúbica.
- ***Esfuerzo miccional:*** es la queja de la necesidad de realizar un esfuerzo intenso para iniciar, mantener o mejorar la micción o el flujo urinario.
- ***Flujo urinario débil:*** es la manifestación de un flujo urinario percibido como más débil que en ocasiones previas o en comparación con otros individuos.
- ***Intermitencia:*** es la queja de la interrupción y reinicio de la micción en más de una ocasión, durante un episodio de micción.
- ***Goteo terminal:*** es la queja de que, sobre el final de la micción, el flujo urinario se torna notablemente disminuido hasta gotear.
- ***Flujo urinario en espray:*** es la manifestación de que el flujo urinario es en espray o se divide en más de un chorro miccional.
- ***Micción dependiente de la posición:*** implica la necesidad de adoptar posiciones específicas para poder realizar la micción en forma espontánea o para mejorar el vaciado vesical.
- ***Disuria:*** es la queja de dolor, ardor u otro malestar o dificultad durante la micción.
- ***Estranguria:*** es la manifestación de una micción dificultosa, débil y espasmódica, "gota a gota", en general asociada con dolor.
- ***Hematuria:*** es la queja del pasaje visible de orina mezclada con sangre. Puede ser inicial (al comienzo del flujo urinario), terminal (al final) o total.
- ***Neumaturia:*** es el pasaje de gas (o aire) por la uretra durante la micción.
- ***Fecaluria:*** es el pasaje de materia fecal junto con la orina, por la uretra.
- ***Quiluria:*** es el pasaje de quilo junto con la orina (de color blanco, lechoso y algodonoso).
- ***Retención urinaria:*** es la imposibilidad de vaciar la vejiga en forma completa.

    a. *Retención aguda de orina (RAO):* es la queja de la imposibilidad de realizar la micción, de rápida instalación, generalmente dolorosa en la región suprapúbica, a pesar de esfuerzos persistentes.
    b. *Retención crónica de orina (RCO):* es la queja de la imposibilidad de vaciar la vejiga en forma crónica o repetitiva, a pesar de poder eliminar pequeñas cantidades de orina. Puede presentarse con la eliminación de pequeñas cantidades de orina o con incontinencia de orina en presencia de una vejiga distendida.

Síntomas posmiccionales

Son los síntomas del tracto urinario inferior que ocurren una vez finalizada la micción.

- ***Sensación de vaciado incompleto:*** es la queja de la sensación de que la vejiga no se vacía completamente después que la micción ha finalizado.
- ***Micción en dos tiempos:*** es la queja de que se precisa más de una micción para vaciar la vejiga, una vez que culminó la primera micción.
- ***Incontinencia posmiccional:*** es la queja de la pérdida involuntaria de orina seguida a la finalización de la micción.
- ***Urgencia posmiccional:*** es la queja de la sensación de urgencia miccional persistente, una vez finalizada la micción.

TUMOR UROGENITAL PALPABLE

Entre las tumoraciones urológicas se deben tener presente las de origen renal y las vesicales.

Los ***tumores lumboabdominales*** pueden deberse a carcinoma renal, poliquistosis renal, quistes renales simples, uronefrosis, ptosis renal, pionefrosis (generalmente asociada con dolor y síndrome febril), quiste hidatídico renal y litiasis renoureteral (si es obstructiva y genera uronefrosis). La pielonefritis aguda puede manifestarse como un riñón palpable aumentado de tamaño, doloroso y relacionado con un síndrome febril.

Los casos de ***tumores vesicales*** pueden generarse por distensión vesical de origen obstructivo que, si es aguda o subaguda, se asocia con dolor (lo que no ocurre en la distensión vesical crónica). Los tumores por retención urinaria desaparecen con el cateterismo evacuador. Los tumores de vejiga son difícilmente palpables, salvo que sean muy voluminosos o que se relacionen con retención urinaria; por lo común van acompañados por un aumento de la frecuencia miccional, tenesmo vesical y hematuria, y no desaparecen con el cateterismo evacuador.

Los ***tumores de la bolsa escrotal*** pueden deberse a alteraciones en su contenido o en sus cubiertas. En la piel se observan quistes sebáceos, lipomas o fibromas. El flemón escrotal es una infiltración inflamatoria de las cubiertas de las bolsas que suele asociarse con estenosis uretral con periuretritis. La túnica vaginal escrotal puede sufrir procesos inflamatorios como la vaginalitis o albergar contenidos serosos (*hidrocele*). Es frecuente que el volumen del tumor no permita la palpación del contenido escrotal, pero sí el pasaje de luz si se utiliza una linterna de exploración (transiluminación). Los ***tumores del cordón*** se observan en las dilataciones varicosas de las venas espermáticas (*varicocele*); son dolorosos, como en la funiculitis aguda, o bien oligosintomáticos, como en el hidrocele del cordón y los quistes funiculares. Los ***tumores de testículo*** (cáncer de testículo) y los ***anexos*** (quistes de epidídimo) son fácilmente palpables y de escasa sensibilidad; en cambio, los procesos inflamatorios agudos del epidídimo y de los testículos se asocian con una exquisita sensibilidad que se alivia con el reposo o la suspensión del testículo (*signo de Prehn*). La torsión aguda del cordón espermático provoca una tumefacción dolorosa relacionada con edema de las cubiertas. La suspensión no alivia el dolor (**caso clínico 76-1**).

Los ***tumores perineales*** de origen urogenital se asientan en el periné anterior y medio y por lo general tienen origen bulbouretral (divertículo uretral, periuretritis).

CASO CLÍNICO 76-1

Fabricio, de 18 años, consulta por intenso dolor en el testículo derecho de 8 horas de evolución, de aparición súbita, posterior a la realización de actividad física. Refiere no haber tenido ningún tipo de traumatismo genital previo y, en el examen físico, se constata un testículo derecho ligeramente aumentado de tamaño, elevado hacia el orificio inguinal superficial. El dolor no calmaba al elevar el escroto. No presentaba fiebre, ni leucocitosis ni sedimento de orina patológico. Se le realizó un eco-Doppler testicular que mostró ausencia de flujo en el testículo derecho.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Cuál es la conducta para seguir?

Comentario

Todo cuadro de dolor testicular de corta evolución se denomina escroto agudo e incluye, básicamente, los siguientes diagnósticos diferenciales: traumatismo testicular, orquiepididimitis y torsión del cordón espermático. El traumatismo es fácil de diagnosticar porque el paciente refiere el antecedente. El diagnóstico diferencial más habitual debe hacerse entre orquiepididimitis y torsión. Si bien habitualmente tienen características semiológicas diferentes, a veces se hace difícil la diferenciación, que se confirma por eco-Doppler. La orquiepididimitis es un cuadro infeccioso que involucra el testículo y el epidídimo, los cuales se hallan considerablemente aumentados de tamaño. El dolor es de comienzo más paulatino que en la torsión y suele calmar al elevar el escroto (signo de Prehn). El cuadro se acompaña de fiebre, leucocitosis y sedimento de orina patológico. Suele ser producida por la práctica de sexo anal sin preservativo. La torsión es de comienzo súbito. El dolor no cambia al elevar el escroto y el testículo (que está algo aumentado de tamaño) se encuentra ascendido hacia el orificio inguinal superficial. A veces se palpa el epidídimo en posición anterior (normalmente debe ser posterior). La torsión testicular es una verdadera urgencia urológica dado que, después de 4-6 horas de iniciado el cuadro clínico, el órgano tiene una viabilidad dudosa. La desaparición del dolor después de varias horas es un signo de mal pronóstico porque indica necrosis tisular.

En este paciente se realizó la exploración por vía escrotal y se encontró una torsión espermática de 360° y el testículo totalmente isquémico y necrosado. Se realizó la orquiectomía derecha y la orquidopexia del testículo izquierdo (**figs. 1 a 4**). Siempre se debe fijar al testículo sano porque la torsión se origina en un déficit congénito de fijación del testículo al escroto y esta alteración es bilateral.

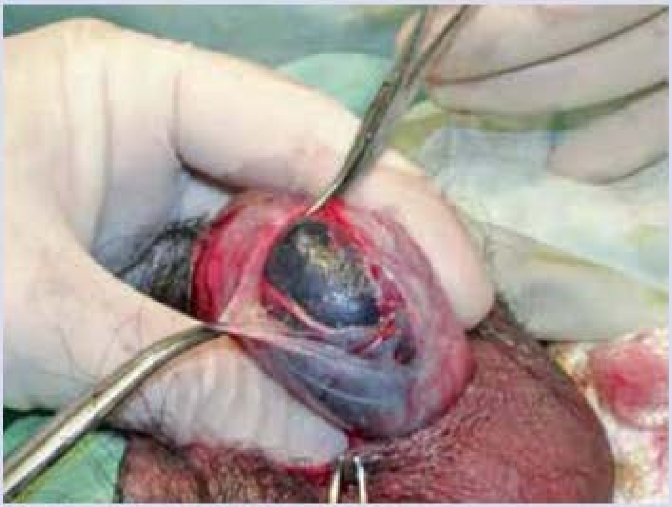


Fig. 1

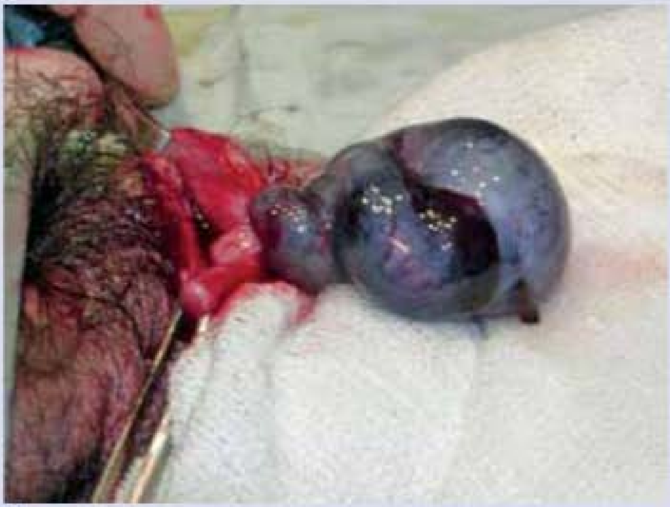


Fig. 2

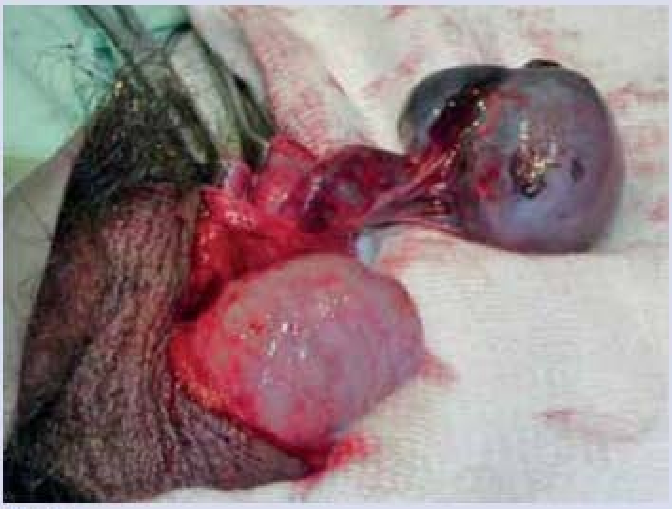


Fig. 3

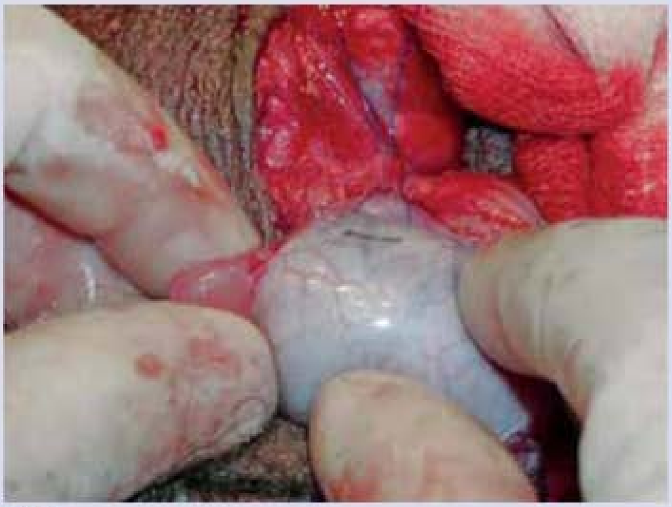


Fig. 4

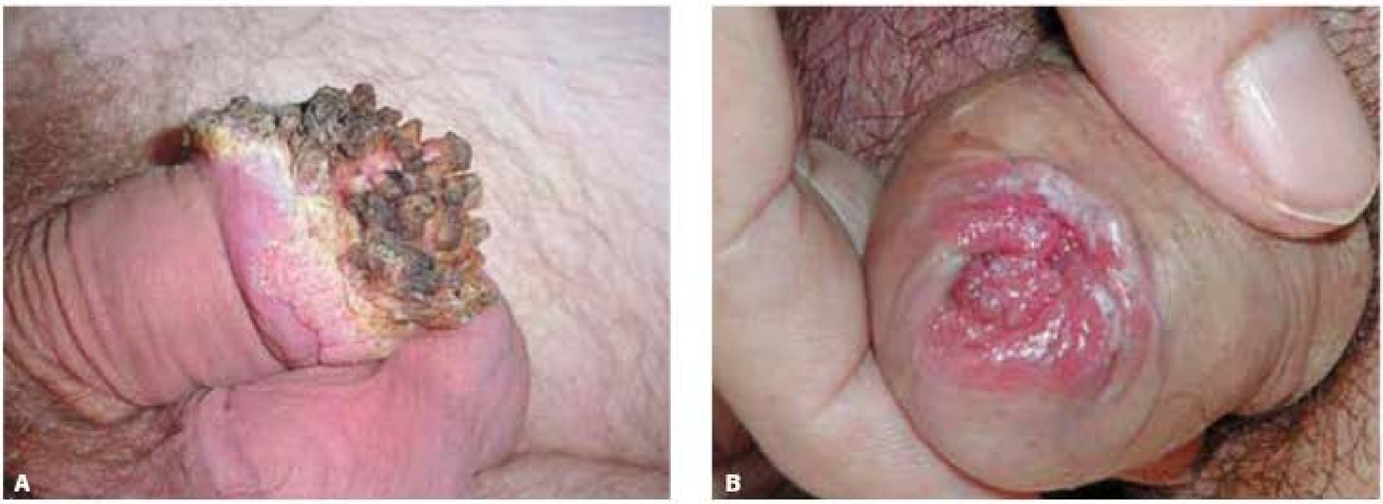


Fig. 76-1A y B. Cáncer de pene.

Los tumores generados en la glándula prostática se palpan a través del tacto rectal.

Los ***tumores penianos*** se observan con suma facilidad y pueden aparecer en las cubiertas o en el órgano mismo. La papilomatosis venérea es uno de los tumores de pene más frecuentes; afrutillado y múltiple, se asienta en el glande y en el surco balanoprepucial. El carcinoma de pene es exofítico, de superficie saniosa y sangrante (**fig. 76-1 A y B**). La ***enfermedad de La Peyronie*** es una induración plástica y alargada de los cuerpos cavernosos, habitualmente en la región dorsal, que incurva el pene durante la erección.

DISFUNCIÓN SEXUAL MASCULINA

Este trastorno denota la incapacidad para lograr un coito satisfactorio; puede incluir erección inadecuada o problemas con la emisión (la eyaculación o el orgasmo). Algunos de los trastornos más habituales son:

- ***Alteraciones de la libido:*** son los cambios en el interés por la actividad sexual. Puede ser una *libido disminuida,* cuando hay la pérdida del interés sexual comparada a las experiencias previas, o *libido aumentada* cuando existe aumento del interés sexual en comparación con experiencias previas.
- ***Disfunción eréctil:*** es la queja de la incapacidad de lograr y mantener la erección lo suficientemente firme como para un desempeño sexual satisfactorio.
- ***Disfunción eyaculatoria:*** es la queja de la alteración de la emisión de líquido seminal durante la eyaculación. Puede ser:

    a. *Aneyaculación:* es la queja de la ausencia de emisión de fluido seminal. Puede estar asociado con ausencia de sensación de orgasmo o anorgasmia.
    b. *Eyaculación retardada:* es la queja del aumento de tiempo necesario para que ocurra la eyaculación.
    c. *Eyaculación prematura o precoz:* es la queja de un patrón persistente o recurrente de una consecución de la eyaculación demasiado rápida durante la actividad sexual compartida, y que ocurre antes de que el individuo lo desee.
    d. *Volumen seminal disminuido:* es la manifestación de un menor volumen de fluido seminal que lo normal o que el experimentado previamente por el paciente.
    e. *Volumen seminal aumentado:* es la queja de mayor volumen de fluido seminal que lo normal o que el experimentado previamente por el paciente.

- ***Hemospermia:*** es la presencia de sangre visible en el fluido seminal. El color puede variar de rojo a marrón.
- ***Dolor peniano durante el coito (dispareunia masculina):*** es la queja de cualquier molestia peniana durante el coito. Puede ser causada por enfermedades penianas, anatomía vaginal (vagina estrecha, cicatrices vaginales, etc.) o puede estar relacionado con diferentes posiciones durante el coito.
- ***Coito obstruido:*** es la queja de que el coito vaginal no puede ser realizado debido a la percepción de una obstrucción. Si bien se debe a trastornos de la pareja, también puede ocurrir en casos de curvaturas penianas como la enfermedad de La Peyronie.

Trastornos psicológicos

Antes se creía que el 90% de las impotencias tenían un origen psicógeno, pero en la actualidad se observan muy pocos pacientes con disfunciones puras orgánicas o psicógenas y se considera a la mayoría como mixtas. Tom Lue las clasifica en 5 tipos:

- Tipo 1: ansiedad, miedo a fallar.
- Tipo 2: depresión (incluye las enfermedades que llevan a la depresión, y las causas medicamentosas).
- Tipo 3: conflictos matrimoniales.
- Tipo 4: ignorancia o mala información, causas religiosas.
- Tipo 5: personalidad obsesivo-compulsiva.

Trastornos neurológicos

La impotencia eréctil puede ser causada por enfermedades o disfunciones del cerebro, la médula espinal, o los nervios cavernosos y pudendos. El 95% de los pacientes con lesiones totales altas tienen erección reflexógena, mientras que solo alrededor del 25% de los que presentan lesiones bajas pueden lograr la erección. La neuropatía periférica como la que se observa en la diabetes, el consumo crónico de alcohol o la carencia de vitamina B puede afectar las terminaciones nerviosas y originar déficit de neurotransmisores. Por la cercanía de los nervios cavernosos a la próstata, la cirugía prostática radical puede alterar la vía neural y causar impotencia.

Trastornos endocrinológicos

Las erecciones producidas por estímulos visuales no son afectadas por la falta de andrógenos, lo que sugiere que los andrógenos favorecen la erección, pero no son un componente esencial. El hipogonadismo hipogonadotrófico puede deberse a causas congénitas o estar relacionado con tumores o lesiones hipotálamo-hipofisarias. La hiperprolactinemia produce tanto disfunción eréctil como infertilidad y puede ser causada por un adenoma hipofisario o por fármacos. El hipertiroidismo se asocia con disminución de la libido, que podría ser causada por aumento en los niveles de estrógenos circulantes (véase también **capítulo 57-8** *Alteraciones de la esfera sexual*).

Trastornos arteriales

El estrechamiento de la luz arterial (arteriosclerótico o traumático) origina presiones bajas en las arterias cavernosas con un llenado parcial de los sinusoides, que no es adecuado para comprimir la mayor parte de las vénulas y, por lo tanto, produce erecciones insuficientes o que se pierden rápidamente.

Trastornos venosos

La falla venooclusiva ha sido propuesta como la causa más frecuente de impotencia vasculogénica. La pérdida del componente fibroelástico, que lleva a pérdida de la complacencia de los sinusoides penianos, sería el resultado del depósito de colágeno inherente al envejecimiento y asociado con hipercolesterolemia. Las alteraciones en las estructuras fibroelásticas también pueden aparecer después de un traumatismo o priapismo.

ANAMNESIS DE LOS ANTECEDENTES

DATOS PERSONALES

Edad

En los ***niños*** predominan las malformaciones congénitas y las neoplasias. Los síntomas prevalentes son los trastornos de la micción, la fiebre, el retardo en el crecimiento, las infecciones urinarias, los trastornos de la continencia urinaria y el tumor palpable urogenital. Las patologías que se encuentran con mayor frecuencia son la fimosis, el hidrocele, la uronefrosis, el reflujo vesicoureteral, la megavejiga, las válvulas uretrales, la vejiga neurogénica por defectos del canal neural, las malformaciones de los genitales externos, el hipospadias, las distopias testiculares y el tumor de riñón.

En los ***adolescentes***, el crecimiento puberal favorece la aparición de patologías como la torsión del cordón espermático y el varicocele. También son frecuentes la epididimoorquitis y los tumores de testículo, los traumatismos urogenitales y, de acuerdo con la actividad sexual, las enfermedades de transmisión sexual.

En el ***adulto joven***, la patología urogenital está dominada por la litiasis urinaria, las enfermedades de transmisión sexual, las infecciones urinarias, la prostatitis, los traumatismos y los tumores de testículo.

En los ***adultos*** son habituales los trastornos de la micción por hiperplasia prostática benigna y las disfunciones sexuales. Es la edad de aparición de los tumores de próstata, vejiga y riñón.

En los ***adultos mayores*** se observan trastornos miccionales debidos a vejiga neurogénica por procesos degenerativos del sistema nervioso central (SNC) y por hiperplasia prostática benigna. Es la edad en que aparece el cáncer de próstata.

Lugar de residencia y ocupación

El lugar de residencia es importante para determinar el diagnóstico de hidatidosis renal, infrecuente en las ciudades. La tuberculosis urogenital se halla fuertemente asociada con los grandes conglomerados poblacionales y con los bajos estratos sociales.

Algunas ocupaciones implican un mayor riesgo de traumatismos urogenitales (obreros de la construcción y empleados de fábricas). El cáncer vesical es más frecuente en las personas expuestas a las aminas aromáticas (colorantes, anilinas). Quienes trabajan a altas temperaturas (hornos, fundiciones) están sometidos a deshidratación, lo que favorece la formación de litiasis urinaria.

ANTECEDENTES PERSONALES

La práctica de algunos ***deportes*** se asocia con un mayor riesgo de patologías traumáticas. Los traumatismos de riñón y de las bolsas escrotales son frecuentes en los jugadores de fútbol y rugby. En cambio, las lesiones de la uretra bulbar son habituales en los ciclistas. Los corredores de automóvil y motocicleta pueden presentar vejiga neurogénica secundaria a lesiones medulares. Los ***hábitos alimentarios***, como la ingesta abundante de calcio, oxalatos o uratos, predispone a la formación de litiasis urinarias. El ***hábito de fumar*** se asocia con el cáncer de vejiga. Es importante consignar el antecedente de cirugías y patologías pelvianas en general, cólicos y eliminación de litiasis urinarias y episodios de hematuria.

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES

El progreso de las investigaciones para identificar genes y sus asociaciones con enfermedades urológicas específicas tiene un valor clínico relevante, como en el caso de la enfermedad poliquística renal autosómica dominante ligada a dos marcadores polimórficos del brazo corto del cromosoma 16. Las alteraciones en la diferenciación sexual normal masculina incluyen un amplio espectro de presentaciones fenotípicas llamado seudohermafroditismo masculino, la más común de las cuales es el testículo feminizante. Comprenden desde la presencia de genitales externos femeninos completos hasta genitales masculinos incompletos o ambiguos, todos ellos ligados al cromosoma X. Por último, las alteraciones cromosómicas desempeñan un papel importante en la génesis de las enfermedades malignas, sea por la presencia de oncogenes o de genes supresores tumorales. Son ejemplos el caso de los tumores sólidos, como el adenocarcinoma renal con alteraciones en el brazo corto del cromosoma 3 o el tumor de Wilms renal, con alteraciones en el brazo corto del cromosoma 11.

EXAMEN FÍSICO

EXAMEN GENERAL

Se debe evaluar la movilidad en general del paciente, su fuerza y tono muscular y la habilidad de deambular en forma independiente o con ayuda. La alteración del estado nutricional como la caquexia debe hacer presumir enfermedades malignas o tuberculosis genitourinarias; la obesidad puede estar determinada por posibles alteraciones endocrinológicas y metabólicas. Los edemas de miembros inferiores y genitales pueden deberse no solo a descompensaciones cardíacas sino también a fallo renal, síndrome nefrótico u obstrucciones linfáticas pelvianas o retroperitoneales.

URÉTERES

En estado normal, los uréteres no son palpables a través de la pared abdominal, pero se los puede identificar mediante los puntos dolorosos ureterales en los procesos inflamatorios. El *punto ureteral* superior, o punto paraumbilical, permite evaluar la sensibilidad de la pelvis renal. Se encuentra en la intersección de una línea horizontal que pasa por el ombligo y una vertical sobre el punto de McBurney. La palpación profunda a este nivel provoca dolor en las afecciones inflamatorias de la pelvis renal y del riñón. Esta sensación dolorosa puede irradiarse hacia la vejiga, con deseo de orinar (*signo de Bazy*). El *punto ureteral* medio corresponde al punto en el cual el uréter cruza los vasos ilíacos. Está situado en la unión de la línea que une ambas espinas ilíacas anterosuperiores y la vertical que pasa por la espina del pubis. El *punto ureteral* inferior corresponde al punto en el que el uréter entra en la vejiga. Para su exploración, el paciente debe tener la vejiga llena, y en el hombre se realiza a través del tacto rectal dirigiendo el dedo hacia arriba y hacia afuera contra la pared pelviana lateral.

VEJIGA

Inspección: la vejiga distendida se observa como una tumoración ubicada por encima del pubis y puede alcanzar la altura del ombligo en los casos de retención crónica de orina. Por lo común es medial, y a veces puede tener ligeras desviaciones. También debe observarse la presencia de cicatrices que indiquen cirugías o traumatismos previos.

Percusión: la vejiga distendida se percibe como una matidez de convexidad superior, en contraste con el timpanismo intestinal.

Palpación: la vejiga normal no debe palparse a menos que su volumen urinario supere los 150 mL. Cuando es palpable, se percibe como una masa globosa de consistencia firme o duroelástica, y sus límites pueden delimitarse claramente. Es posible realizar una palpación bimanual, mediante el tacto rectal en el hombre o vaginal en la mujer. De este modo se aprecia el grado de distensión de la vejiga, su sensibilidad, el grado de infiltración de la pared y de los tejidos circundantes. Bajo anestesia general, resulta útil en la estadificación de tumores vesicales. En las hernias deslizadas con contenido vesical puede distenderse aún más la vejiga cuando se comprime la masa escrotal.

PENE

Inspección: la inspección del pene debe incluir el glande, ambas caras del prepucio, rebatiéndolo hacia atrás siempre que el orificio prepucial lo permita, y la uretra. La presencia de piel irritada, con excoriaciones o eritematosa puede observarse por efecto de la incontinencia urinaria y por el uso de pañales. Las infecciones micóticas pueden generar balanopostitis, intertrigo o infecciones escrotales. La hipopigmentación de la piel se observa en la balanitis xerótica obliterante o liquen escleroatrófico. La observación de vesículas o úlceras es sugestivo de enfermedades de transmisión sexual. El meato uretral se encuentra en el vértice del glande, y su situación puede variar debido a malformaciones congénitas (hipospadias o epispadias) o a procesos traumáticos o infecciosos. El calibre uretral puede estar disminuido, ser puntiforme o amplio. En los procesos infecciosos, el meato se encuentra eritematoso y edematizado. También pueden observarse fístulas uretropenianas que generalmente son secundarias a cirugías de la uretra.

Palpación: se deben palpar las coberturas del pene, los cuerpos cavernosos y la uretra peniana con maniobras unimanuales o bimanuales. Si se realizan con una sola mano, la otra debe tomar el pene por su extremo para fijarlo. Para explorar la cara inferior se lo debe apoyar sobre el hipogastrio. Hay que retraer la piel del prepucio para poner de manifiesto la presencia de balanitis, balanopostitis o tumores. La imposibilidad de retraer la piel del prepucio debido a adherencias de la piel con el glande o por la presencia de anillos se denomina *fimosis*. En ocasiones quienes presentan fimosis logran exponer el glande, pero luego el anillo fimótico atrapado en el surco balanoprepucial puede impedir el rebatimiento de la piel sobre el glande, denominándose *parafimosis*. El meato uretral debe separarse con el pulgar y el índice para descartar la presencia de tumores en la fosa navicular. La porción escrotal de la uretra se palpa a través de las bolsas, y la porción perineal, a nivel del periné anterior. La uretra membranosa y la prostática solo se palpan a través del tacto rectal. Debe reconocerse la consistencia uretral y su sensibilidad, ya que la presencia de zonas dolorosas puede indicar una periuretritis secundaria a estrecheces uretrales. También es preciso buscar induraciones, divertículos y cuerpos extraños alojados dentro de ella o en sus adyacencias (litiasis en divertículos). El escurrimiento uretral puede revelar la presencia de secreciones uretrales. En los cuerpos cavernosos hay que reconocer su superficie, consistencia y elasticidad, determinando la búsqueda de induraciones y placas fibrosas, tal como se observa en la enfermedad de La Peyronie.

ESCROTO

Inspección: se realiza con el paciente en posición de pie y acostado. Se deberán observar los cambios que se producen con los esfuerzos (maniobras de Valsalva), evaluar su tamaño, consistencia, asimetrías, forma, coloración, características de los pliegues cutáneos, presencia de ulceraciones y fístulas y tumoraciones de la piel (las más frecuentes son los quistes sebáceos, así como los angiomas cutáneos que sangran con facilidad). Otro hallazgo es la elefantiasis del escroto por obstrucción linfática, sea por filariasis o por resecciones linfáticas inguinales. El enrojecimiento de la piel del escroto asociado al aumento del tamaño y el borramiento de los pliegues escrotales es sugestivo de procesos inflamatorios de las gónadas (orquiepididimitis).

Palpación: se deben buscar infiltraciones y adherencias de la pared escrotal. El signo del pinzamiento de la vaginal permite retener la túnica vaginal y el resto de la pared escrotal entre el pulgar y el índice. Si la presión de los dedos se incrementa, la hoja parietal de la túnica vaginal se escapa. Esta maniobra permite diferenciar las paquivaginalitis aguda y crónica de los tumores de testículo, ya que este signo falta en las primeras y se halla presente en los tumores de testículo (*signo de Sebileau*).

Transiluminación: colocando una fuente de luz (linterna) en el lado opuesto a la tumoración escrotal en un ambiente oscurecido, el pasaje de la luz se pone de manifiesto con un halo de tinte rojizo y permite determinar la presencia de líquido en la cavidad vaginal (**caso clínico 76-2**). Cuando la vagina se encuentra engrosada y el contenido líquido es hemático, la translucidez se halla disminuida, y está ausente en los tumores de testículo (aunque excepcionalmente ciertos tumores embrionarios con abundante tejido mucoso pueden presentar transiluminación positiva).

EPIDÍDIMO Y TESTÍCULO

Inspección: las anomalías de forma, tamaño y posición testiculares, sus procesos inflamatorios y tumorales pueden evidenciarse en la inspección.

Palpación: fijando el testículo con la mano izquierda se palpa el epidídimo con los dedos pulgar e índice. Se reconocerán entonces la cabeza, el cuerpo y la cola, determinando su movilidad, forma, tamaño y sensibilidad, así como su relación con el testículo, y se puede comprobar si existen anomalías en la rotación. Normalmente

CASO CLÍNICO 76-2

Ricardo, de 64 años, concurre a la consulta por presentar un aumento del tamaño del hemiescroto izquierdo, progresivo y lento, de un año de evolución. Tiene como antecedentes una obstrucción infravesical secundaria a hiperplasia prostática benigna, conocida y medicada con tamsulosina 0,4 mg/día, de 3 años de evolución. Hace 2 años padeció un cuadro de infección urinaria y orquiepididimitis que se resolvió con tratamiento con ciprofloxacina en dosis habituales. En el examen físico se observa el hemiescroto izquierdo aumentado de tamaño, con pliegues escrotales borrados, y a la palpación se constata una masa tensa, lisa y homogénea, no dolorosa, no pudiéndose identificar el testículo ni sus anexos (**fig. 1**) La masa se prolonga hasta el orificio inguinal superficial, que no se logra reducir con las maniobras de inversión de la piel escrotal. Se realiza examen de transiluminación escrotal en el que se observa el pasaje de la luz (**fig. 2**). Se solicita una ecografía escrotal y se constata una túnica vaginal engrosada (paquivaginalitis) con abundante líquido en su interior y que recubre la gónada. El testículo se observa ecográficamente homogéneo y sin patologías.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?
¿Cuáles serían los diagnósticos diferenciales?
¿Cuál es la conducta que debe seguirse?

Comentario

El diagnóstico diferencial de las masas ocupantes escrotales incluye la hernia inguinal (reductible, eventualmente con ruidos hidroaéreos y aire en la ecografía); el hidrocele (no se logra palpar el testículo, transiluminación positiva y líquido en la ecografía); la orquiepididimitis (dolor intenso y cuadro séptico asociado); el cáncer testicular (habitualmente sin dolor, duropétreo) y el quiste epididimario (se logra palpar el testículo a diferencia del hidrocele). En este caso, el diagnóstico fue de hidrocele. Se realizó la corrección quirúrgica mediante una resección y eversión de la túnica vaginal por vía escrotal (**fig. 3**).

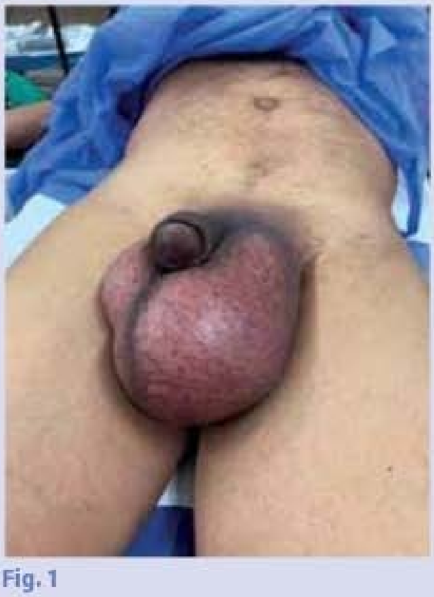


Fig. 1

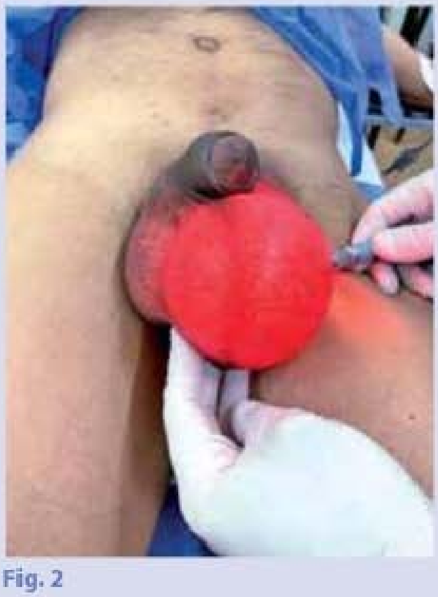


Fig. 2

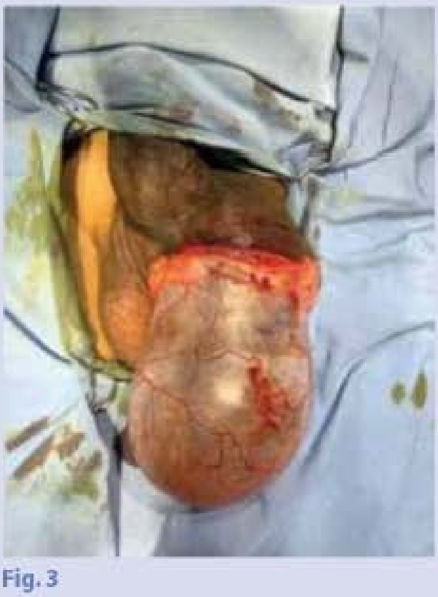


Fig. 3

debe palparse en la cara posterior de la gónada. Se buscarán la existencia de formaciones sólidas o quísticas, el aumento de tamaño por procesos inflamatorios, y la sensibilidad. La epididimitis aguda suele estar acompañada por orquitis y presenta una marcada disminución o ausencia del espacio epididimotesticular. La piel del escroto puede estar adherida y con signos de flogosis. Los agentes causales más frecuentes son *Neisseria gonorrhoeae*, *Chlamydia trachomatis* y *Escherichia coli*. En la epididimitis crónica, la induración es indolora y debe sugerir la existencia de tuberculosis.

En lo que respecta al testículo, se palparán su tamaño, forma, sensibilidad y consistencia, así como su fijeza y movilidad.

CONDUCTO DEFERENTE Y CORDÓN ESPERMÁTICO

Continuando con la palpación epididimotesticular, se realiza la palpación del cordón espermático y del conducto deferente, desde el epidídimo hasta el orificio inguinal superficial, y de todos los elementos del cordón. El conducto deferente se palpa como un cordón resistente lumbriforme. Es liso e indoloro. Su engrosamiento fusiforme o en forma de cuentas de rosario puede revelar una tuberculosis. Su ausencia, si bien es rara, puede ser causa de infertilidad. El cordón espermático puede presentar dilataciones venosas varicosas (*varicocele*) (**fig. 76-2**). Su dilatación disminuye al acostarse y puede aumentar con las maniobras de Valsalva. El cordón espermático puede estar ocupado por sacos herniarios que dificultan su palpación y pueden confundirse con un hidrocele. Habitualmente, en el hidrocele se palpa el cordón por encima de la túnica vaginal dilatada. Los procesos inflamatorios por lo común se propagan al cordón, engrosándolo y haciéndolo doloroso.

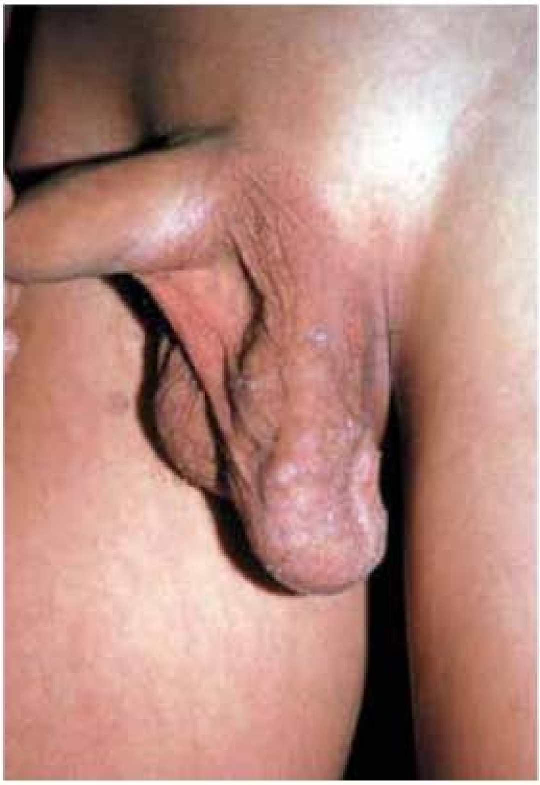


Fig. 76-2. Varicocele.

PRÓSTATA

La palpación de la próstata solo se realiza por examen rectal. La posición del paciente varía de acuerdo con las preferencias del examinador. Se puede ubicar en decúbito dorsal con los muslos y las piernas flexionadas, en decúbito lateral con la pierna superior flexionada, en posición de pie con el tronco flexionado y apoyando los codos en la camilla de examen, o en posición genupectoral. Se practica con el dedo índice enguantado y lubricado. La introducción del dedo es precedida por un masaje cutáneo para explorar la sensibilidad cutánea y lubricar el ano. Una vez que se introduce el dedo, se aguarda unos instantes y se instruye al paciente para que realice contracciones anales, y así se evalúa el tono del esfínter anal, información muy útil para determinar su compromiso de origen neurológico. Se evaluará luego la mucosa rectal, determinando sus características, sensibilidad y temperatura. De este modo se descartarán estenosis, hemorroides internas, criptitis, fístulas rectales, pólipos de la mucosa y cáncer de recto. La palpación de la próstata normal se percibe como una ligera saliencia cuya forma es similar al corazón de un naipe francés; su punta corresponde a la uretra membranosa y su volumen es similar al de una castaña en el adulto. Los límites son netos, con dos lóbulos y sus bordes laterales, y un surco medio. La consistencia es elástica e indolora (semejante a la eminencia tenar de la región palmar). La superficie es lisa y regular. Al exprimir la glándula pueden surgir algunas gotas de líquido de color blanquecino por el meato.

En la *prostatitis aguda*, la glándula está aumentada de tamaño, es blanda, dolorosa y con elevación de su temperatura. En el absceso prostático se palpa la glándula fluctuante y dolorosa con temperatura aumentada. En la *prostatitis crónica*, la próstata se encuentra dolorosa, pero sin alcanzar la intensidad de los casos agudos. El tamaño puede ser normal o aumentado con su superficie regular o nodular. El masaje prostático, que se realiza presionando firmemente el dedo índice contra la glándula desde los bordes hacia la uretra, para luego vaciar las vesículas seminales de arriba hacia abajo, permite obtener abundante secreción prostática por el meato uretral.

En la *hiperplasia prostática benigna* se percibe una glándula de tamaño aumentado, indolora, de superficie lisa y con borramiento del surco medio. En el *carcinoma de la próstata*, la glándula aparece aumentada de tamaño, con superficie nodular, irregular, de dureza pétrea. Pueden palparse desde pequeños nódulos únicos, en caso de enfermedad temprana, hasta una glándula completamente invadida que se extiende más allá de sus límites, borrando los bordes laterales. La *tuberculosis prostática* presenta zonas induradas con otras reblandecidas. La litiasis prostática, cuando los cálculos son múltiples, permite apreciar una crepitación característica.

VESÍCULAS SEMINALES

En estado normal, las vesículas seminales difícilmente pueden palparse. En los procesos inflamatorios agudos se las palpa turgentes y dolorosas, e induradas y sensibles en los procesos crónicos, donde pueden dar la sensación de quistes.

EXAMEN NEUROUROLÓGICO

Se debe evaluar el estado neurológico general para luego enfocarse en la evaluación neurourológica destacando el nivel sensitivo y motor de las lesiones, especialmente en las patologías medulares. Luego se evaluarán los déficits sensitivos penianos, escrotales y perineales para investigar a continuación el reflejo bulbocavernoso, que consiste en la contracción de la musculatura estriada del piso perineal y del esfínter anal como respuesta al estímulo del glande (pellizcamiento). A su vez, el reflejo cremasteriano se logra estimulando la piel del escroto y observando la contracción del músculo cremastérico homolateral constatado mediante el ascenso del testículo.

SÍNDROMES Y PATOLOGÍAS

La descripción de los síndromes y patologías del aparato reproductor masculino, así como de los exámenes complementarios, exceden los alcances de este libro y pueden consultarse en las obras especializadas.

Véase **Bibliografía** cap. 76 *Aparato reproductor masculino.*

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 76 *Aparato reproductor masculino.*

Véase **Autoevaluación** cap. 76 *Aparato reproductor masculino.*

Parte XVI

Cuando los neuróticos presentan
várices o hemorroides, suelen curar
de sus manías.

Aforismo XXI Libro 6º

Semiología de los principales síndromes psiquiátricos

Contenido

77 Los sintomas, los signos y la persona
Roberto Doria-Medina y Pablo E. Capoulat

77

Los síntomas, los signos y la persona

Roberto Doria-Medina y Pablo E. Capoulat

INTRODUCCIÓN

Los pacientes, en tanto seres humanos, sufren psíquicamente pues la vida humana es vida psíquica. Puede resultar obvio decirlo pero mejor resaltarlo que olvidarlo. El cuerpo del enfermo es parte de sí mismo, aunque para el médico sea un componente del mundo exterior. De allí que se pueda afirmar que semiología sin psicosemiología no es medicina, si se entiende la medicina como la ciencia y el arte de tratar a seres humanos.

La exploración completa de las manifestaciones de la vida psíquica requiere tiempo y destreza, pues depende fundamentalmente de la información detallada que se obtiene en la entrevista médica y, en forma accesoria, de los estudios complementarios (pruebas psicológicas, estudios por imágenes y electrofisiológicos, exámenes de laboratorio) y de la utilización de escalas con el fin de objetivar y cuantificar los hallazgos. El tiempo dedicado a conocer los síntomas permite el despliegue de la vida psíquica del paciente. La destreza en la comunicación por parte del médico crea el marco para investigar las condiciones personales. La exploración psiquiátrica debe ser una parte habitual e integral del examen médico y habría que realizarla simultáneamente con la recolección de datos durante la anamnesis y la exploración física, como parte sustancial de la consulta en cualquier especialidad de la medicina y en cualquier circunstancia clínica.

¿Quién es el paciente? ¿Cómo padece lo que motiva su consulta? ¿En qué áreas de su funcionamiento psíquico se pone de manifiesto el efecto de la patología que sufre? Las respuestas a estas tres preguntas conducen al diagnóstico de los principales síndromes psiquiátricos.

Si bien el diagnóstico diferencial en psiquiatría puede resultar muy complejo, el reconocimiento de las manifestaciones mayores de los trastornos emocionales y mentales está al alcance de todos los médicos y forma parte de su práctica cotidiana, siempre que se lo tenga en cuenta.

Por ejemplo, es habitual que la angustia y la depresión que acompañan a la enorme mayoría de todos los demás signos y síntomas de la medicina interna no se consideren en su calidad de signos y síntomas clínicos, a tal punto que habitualmente no se consignan en las historias clínicas. Lo mismo vale para las fallas cognitivas, que con frecuencia pasan inadvertidas.

La **psicosemiología** es un aspecto integral de la semiología médica; investiga todas las manifestaciones de sufrimiento psíquico y de perturbación mental en el contexto de la entrevista médica. Para ser exhaustiva, requiere tiempo y entrevistas reiteradas. Puede y debe estar acotada a las circunstancias de cada consulta, pero no es posible excluirla de la relación entre el médico y su paciente. Incluye, entonces, el relevamiento de:

- La capacidad cognitiva (estado de alerta, reacción a los estímulos ambientales, focalización y mantenimiento de la atención, uso de la memoria, calidad de la percepción, alteraciones sensoriales, alucinaciones).
- La organización del pensamiento (coherencia, sistematización, uso de la lógica, convicciones y creencias, grados de simbolización y abstracción, originalidad, correspondencia con el pensamiento de otros, uso de la fantasía).
- La tonalidad afectiva (exaltación o depresión, aceleración o enlentecimiento, temerosidad, comicidad, extrañeza, abatimiento, amargura, hostilidad).
- Las principales características de la vida emocional en relación con los otros (sensibilidad, indiferencia, distanciamiento, variabilidad, exageración, persistencia de los vínculos, ajenidad, seducción).
- Las condiciones de ejercicio de la voluntad y coordinación de las acciones, en el contexto de la conducta individual y en el marco de las relaciones interperso-

nales y según la propia historia (desde la integración neurobiológica hasta la constitución de un proyecto personal, congruencia ideoafectiva en el comportamiento, uso del lenguaje).

TÉCNICA DE LA EXPLORACIÓN PSÍQUICA Y DEL ESTADO MENTAL

Entrevista médica

Toda consulta es un **encuentro** entre el paciente y el médico. Este último debe cumplir con su tarea de objetivar hallazgos que le permitan organizar modelos diagnósticos. Debe observar cuidadosamente, escuchar con atención y comunicarse comprendiendo las expectativas de los pacientes y las peculiaridades de sus formas de ser. Para la exploración psicosemiológica, entonces, resulta capital que se pueda establecer un marco de calidez y comprensión respetuosa y que tenga lugar una **entrevista**, aunque sea breve, no solo un interrogatorio. En el curso de la entrevista y en virtud de la conversación se genera un vínculo entre el paciente y el médico, una interacción subjetiva, que debe permitir el despliegue de los aspectos personales del paciente y una comunicación confiada y franca que favorezca el relato de los síntomas y la aparición de los estados emocionales y afectivos. El enfermo se da a conocer según lo que dice y lo que calla, con gestos y actitudes, mostrando y ocultando, deliberadamente y a pesar de sí mismo. Si se pretende evaluar su psiquismo debemos ser permeables y sintonizar con sus expresiones a la vez que observamos y registramos (véase también cap. 11 *Semiología narrativa*).

La actitud médica sólida y firme puede brindar seguridad y contención si incluye interés y comprensión. Si está cargada de autoritarismo y severidad, infunde temor y desconfianza y despierta fantasías de sometimiento. El paternalismo médico promueve el infantilismo del paciente, quien de por sí llega a la consulta en condiciones de vulnerabilidad y desamparo por sentirse enfermo. El poder que se atribuye al médico brinda esperanzas pero también despierta peligros.

Si se entiende que la anamnesis es un momento de la entrevista y que el interrogatorio apunta a especificar mejor lo que el enfermo ya sabe de su dolencia, pero que además se debe sacar a la luz lo que ignora o no registra en forma adecuada, se comprenderá que el arte de la entrevista médica se adquiere gradualmente con la experiencia y constituye el núcleo de la formación clínica. Aunque se utilicen técnicas cerradas de entrevista pautada o interrogatorios estructurados, **la entrevista médica se realiza con una etapa de comienzo, una etapa central y una etapa de cierre**, para lograr que el paciente afiance sus expectativas de ser ayudado, exponga cómodamente sus preocupaciones y las molestias que lo aquejan y se disponga a continuar con los exámenes y el seguimiento terapéutico. Las tres etapas de la entrevista tienen lugar sea cual fuere su duración:

- En la *etapa inicial* se dan las condiciones para el intercambio dialogado, es un momento preparatorio; el médico muestra su disposición abierta hacia el paciente.
- En la *etapa central* se avanza en la exploración, se indagan las cuestiones más personales y se da cabida a las preocupaciones y al sufrimiento.
- La *etapa de cierre* permite puntualizar lo que se considera más importante, le da tiempo al paciente para rearmarse emocionalmente luego de haberse expuesto a la exploración y posibilita el afianzamiento de la confianza generada durante la consulta, fortaleciendo la relación que se establece con el médico, lo que garantiza a su vez la disposición a tratarse y la comprensión de las indicaciones que se le brindan.

Impresión general del paciente

Ya al comenzar la conversación con que se inicia cualquier consulta conviene evaluar en qué estado emocional se encuentra el paciente y qué impresión general produce su apariencia acerca de su funcionamiento psíquico básico. En la **facies** ya se puede advertir el grado de alerta y conexión con el ambiente, la expresión del estado afectivo predominante y la intensidad de los procesos de pensamiento. El **tono de voz** y las primeras palabras que escucha el médico lo orientan para confirmar o descartar los resultados de su primera inspección. En psicosemiología, escuchar *cómo dice* las cosas el paciente es tan importante como registrar el contenido de *lo que dice*. La lentitud en el habla, la dificultad para concentrarse y para recordar ponen sobre la pista de un trastorno cognitivo con compromiso cerebral (**delirium**, **demencia**), que deberá investigarse. La actitud alarmada y tensa, el temor y la inquietud llevan a indagar sobre la existencia de **ansiedad patológica**. El gesto apesadumbrado y la amargura en la expresión hacen sospechar una **depresión**. La perplejidad, la desconfianza o la conducta extraña obligan a investigar la existencia de un estado de **psicosis**.

Exploración clínica

A partir de la psicología general, que estudia y caracteriza el funcionamiento psíquico normal, y de los hallazgos de la psicología experimental (que expone a individuos seleccionados a condiciones particulares de estímulos o propone condiciones de aprendizaje y pruebas de cognición), en la psiquiatría tradicional se intentó estudiar las manifestaciones psicopatológicas como variaciones en cantidad y calidad de las funciones psíquicas. Particularmente se consideraron los aspectos conscientes de la atención, la memoria, la percepción y el pensamiento en sus distintos niveles de abstracción. La división escolástica en tres áreas: pensamiento, afectividad y voluntad, constituyó la base para la distinción de funciones del psiquismo.

En la exploración clínica puede resultar útil como recordatorio seguir un esquema que tenga como referencia una lista de funciones psíquicas: atención, memoria, percepción, niveles de alerta y del sensorio, orientación temporoespacial y personal, conciencia de situación y de enfermedad, razonamiento y capacidad de juicio, curso y contenido del pensamiento en cuanto al capital ideativo y las ideas predominantes, utilización del lenguaje, emociones y sentimientos prevalentes, control de los impulsos y capacidad de acción propositiva, congruencia de la afectividad y la conducta, comportamientos extravagantes o acciones insólitas, hábitos y particularidades de la vida instintiva.

Un listado semejante puede orientar en la exploración y en el curso del diálogo y ser útil para consignar un informe de la exploración del estado mental o para presentar organizadamente sus hallazgos, pero no ayuda para la identificación diagnóstica básica y la detección de los grandes síndromes con finalidad práctica, si se intenta armar un cuadro clínico con los hallazgos dispersos de un listado de alteraciones de las funciones señaladas. Cabe agregar que ha sido en buena medida el estudio de la psicopatología, las manifestaciones del enfermar mentalmente y la comprensión del sufrimiento psíquico lo que permitió explicar mejor el funcionamiento normal.

El examen del estado mental contempla de modo esquemático los aspectos que se describen a continuación (cuadro 77-1).

La **lucidez de la conciencia** comprende: a) la evaluación de la capacidad de atender y concentrarse, b) la exploración de la memoria (reciente y remota, explícita [semántica-abstracta o episódica-autobiográfica] e implícita [procedural], retrospectiva y prospectiva) y c) la claridad de la percepción y la existencia de percepciones anormales (alucinaciones). Si estos tres aspectos se hallan intactos, se habla de lucidez de conciencia.

La **expresión verbal** permite apreciar si hay coherencia o incoherencia del pensamiento (en la confusión mental, la **incoherencia** se presenta con alguna pérdida de la lucidez de conciencia), si se fragmenta (**disgregación** esquizofrénica) o se acelera y se desorganiza (taquipsiquia y **fuga de ideas** en la manía). La consideración de los temas que preocupan al paciente permite indagar sobre la existencia de **delirio** (creencias irreductibles, que no admiten alternativas y condicionan la conducta) u **obsesiones** (ideas que se imponen a la conciencia provocando angustia, que establece una lucha interior para desalojarlas).

La evaluación de la **afectividad** registra la aparición de **angustia o ansiedad** (aguda, crónica, generalizada o focalizada), **depresión** o **exaltación** del ánimo, sentimientos de extrañeza y temor incomprensible (**perplejidad**).

El **comportamiento explícito** permite ver alteraciones en la motricidad y en la ejecución de la acción, gesticulaciones y manierismos (movimientos innecesarios o inexpresivos), impulsividad, agresividad y violencia, estereotipias (reiteración de acciones o posturas) o bloqueo motor, peculiaridades o dificultades en la emisión y articulación del lenguaje o uso inadecuado de las palabras.

La evaluación psicosemiológica se completa con el estudio de **la historia vital y personal** del paciente, a quien se invita a narrar y se interroga acerca de las etapas cruciales de su vida, sus relaciones familiares, sus vínculos interpersonales, ocupaciones, hábitos e intereses, enfermedades y cambios significativos. Además de los antecedentes patológicos en la familia, se exploran cuidadosamente la estructura y el contexto familiar.

La experiencia y la formación clínica sólida llevan a que la exploración del estado psíquico de una persona sea mucho más que consignar respuestas a un repertorio rutinario de preguntas o a algún esquema mnemotécnico de ocasión.

CUADRO 77-1. Examen el estado mental

Aspecto y conducta
- apariencia general
- expresión facial
- postura
- movimientos
- maneras sociales y comportamiento explícito

Procesos cognitivos básicos
- atención y concentración
- memoria
- percepción
- claridad de conciencia
- orientación (en tiempo, espacio, personal)
- nivel de inteligencia (capacidad de abstracción)

Afectividad
- estado de ánimo predominante
- variaciones del humor
- adecuación y congruencia de los sentimientos

Pensamiento y lenguaje
- velocidad
- cantidad de producción verbal
- continuidad
- preocupaciones
- síntomas obsesivos
- delirio

Capacidad de introspección y juicio de realidad

Existencia de despersonalización (transformación personal, extrañeza consigo mismo)

Enfoque diagnóstico

En la práctica corriente, al establecer las condiciones para que el paciente se exprese con espontaneidad y refiera sus creencias acerca de lo que le pasa, escuchando con atención las quejas que lo llevaron a consultar y observando de qué manera están afectados su comportamiento y su vida habitual, se podrán caracterizar los principales síndromes psiquiátricos que se describen más adelante.

El diálogo y las preguntas oportunas permiten precisar las modalidades de sufrimiento, las restricciones y las limitaciones en el diario vivir, los síntomas inhabituales y los patrones repetidos de conducta e interrelación con los demás. Según las circunstancias de la intervención clínica puede resultar necesario entrevistar también a familiares, allegados o acompañantes ya sea para ampliar la información recabada o para corroborar los datos semiológicos, su intensidad y el grado de malestar e incapacidad que provocan.

Si está afectada la **cognición**, se pensará básicamente en una patología orgánica cerebral o demencial (véase el cap. 69-1 *Deterioro cognitivo*). Debe recordarse siempre que todo proceso de demencia se acompaña de sufrimiento emocional y requiere una fina semiología para evaluar el impacto personal y familiar de la patología cerebral. Sin una comprensión de la personalidad previa del paciente no es posible realizar un adecuado diagnóstico de los déficits cognitivos. Si la **claridad de la conciencia** está enturbiada, la búsqueda diagnóstica se dirigirá en el sentido de las causas que ocasionan obnubilación del sensorio, confusión mental, delirium. Un estado de desorientación aparente, sobre todo en relación con la propia persona, sin alteración del sensorio, hace sospechar un estado psicótico funcional sin afectación grosera de la actividad cerebral. Cuando las alteraciones experimentadas por el paciente lo llevan a vivir en una realidad propia no compartida con los demás o sin poder reconocer el consenso establecido por los otros, la sospecha de hallarse ante un estado psicótico es alta. En los estados neuróticos, los síntomas y el compromiso personal pueden ser muy intensos pero las alteraciones sufridas siempre se consideran individuales y subjetivas y se relacionan con la ansiedad.

Todo síntoma físico (por ejemplo, dolor) debe evaluarse en relación con el estado emocional, la personalidad y las teorías que cada persona elabora acerca del propio cuerpo. Para diferenciar entre los concomitantes físicos de la angustia, las manifestaciones orgánicas de depresión, las expresiones corporales de conflicto afectivo, las preocupaciones sobre el funcionamiento de los órganos, la patología psicosomática con lesiones y fisiopatología específica, los delirios que involucran al cuerpo con actividad alucinatoria o sin ella, se necesita de la psicosemiología, es decir, del análisis de los aspectos humanos en la semiología médica.

DEPRESIÓN

Definición

La **depresión** es un estado patológico diferente de la tristeza y la preocupación normal que acompaña a cualquier enfermedad o a situaciones vitales de pérdida. Suele ser confundida con la pena o con el sufrimiento que se consideran naturales en un enfermo. Provoca pesar en los demás, también en los médicos, y esto lleva a rechazar a quien la sufre o a que se ignore dentro de las consideraciones clínicas.

Como estado patológico, es un trastorno del ánimo que se manifiesta en todas las áreas de la personalidad, psíquicas y físicas, con diferente intensidad. A nivel del pensamiento, se expresa con *pesimismo*, a nivel de los afectos, con *abatimiento emocional* e *incapacidad de disfrutar*, y, en la esfera volitiva, con *falta de voluntad*. Como sentimiento, la depresión se caracteriza por la *amargura* y el disgusto que tiñen toda la experiencia personal afectada por la *desesperanza y la culpa*.

Epidemiología

El trastorno depresivo es muy frecuente en la práctica general y en particular en la práctica hospitalaria, pero habitualmente no se diagnostica. Cuando está acompañado por malestar físico o es concomitante con una alteración somática pasa aún más inadvertido en las consideraciones diagnósticas. La prevalencia de depresión en el curso de la vida es del 15%. En un estudio realizado en el Hospital de Clínicas José de San Martín de la Universidad de Buenos Aires se pudo determinar que, entre los pacientes mayores de 60 años internados en salas de medicina interna, el 40% presenta una patología depresiva que requeriría tratamiento específico.

Se estima que un médico de atención primaria, que asiste a 2.000 pacientes de todas las edades, recibe unos 20 a 30 pacientes al año que padecen un trastorno depresivo mayor. La prevalencia de este trastorno en los países occidentales es de 20-30 por 1.000 en los varones y de 40-90 por 1.000 en las mujeres. El riesgo vital para la depresión mayor llega a 70-120 por 1.000 en los hombres y a 200-250 por 1.000 en las mujeres. Estas cifras aumentan considerablemente si se incluyen todos los trastornos del espectro depresivo y no solo el llamado depresión mayor. Algunas estimaciones indican que en atención primaria por lo menos el 10% de los pacientes sufren de algún estado de depresión. Otros estudios muestran que uno de cada tres pacientes tiene un síndrome depresivo y, en algunas áreas de la medicina, el 50% padecen de depresión. La Organización Mundial de la Salud estimó que para 2020 la depresión sería la primera causa mundial de discapacidad. En la Argentina cerca del 10% de la población recibe antidepresivos. En Estados Unidos y en España, el consumo de estos fármacos se triplicó desde el año 2000.

Las enormes dificultades para definir y clasificar los estados de depresión generan tanto problemas de sobrediagnóstico como de subregistro, dependiendo del medio asistencial, la capacitación de los profesionales y la inadecuación de los instrumentos que se implementan para codificar los diagnósticos.

Etiopatogenia

En psiquiatría, la etiología es siempre multifactorial y la patogenia surge de la interacción de los diversos niveles y aspectos de la personalidad según los cuales se experimentan los eventos que acontecen en las distintas etapas de la vida. Los factores precipitantes de depresión, pérdidas o cambios que implican pérdidas, actúan sobre la predisposición a la depresión. Ya en el nivel genético, resulta imprescindible concebir modelos polifactoriales para explicar los determinantes hereditarios en la predisposición a la depresión, igual que en todos los trastornos emocionales. Hasta la fecha no hay ningún hallazgo de falla genética aislada que pueda considerarse causa de un trastorno depresivo, los factores hereditarios son poligénicos y se hallan en estudio las modulaciones entre genes y de los genes con el entorno nuclear y citoplasmático. El reciente desarrollo de la epigenética ha modificado las hipótesis sobre los aspectos de la herencia.

Junto a la constitución biológica, las experiencias más tempranas de la vida son las más importantes para la vulnerabilidad a la depresión. Las etapas de amamantamiento y destete, la calidad de las frustraciones tempranas, la intensidad de las vivencias de desamparo y separación en los primeros años, las modalidades empleadas en el entrenamiento corporal y en la administración de la agresión y la autodeterminación inciden de manera decisiva en las bases de la organización de la personalidad. La configuración de redes neuronales y las reacciones neuroendocrinas de adecuación al estrés quedan en buena parte establecidas por las experiencias tempranas de la infancia que incluyen las identificaciones básicas que modelan el psiquismo en función de la fantasía y la interacción con las personas significativas. Esas experiencias constituyen el núcleo del mundo interno de la personalidad en el cual transcurre la vida emocional inconsciente. En virtud de cada adecuación particular de la constitución somaticocerebral en el mundo interno, *la frustración se vivirá como pérdida y las pérdidas se vivirán de manera irreparable* en la vida adulta, con lo cual están dadas las condiciones para desarrollar una depresión. Toda enfermedad corporal repercute en el equilibrio neuroendocrino y en la experiencia de sí mismo, y todo cambio significativo en la vida obliga a reacomodar los lazos afectivos en el mundo interno; por otra parte, las modificaciones de este mundo interno siempre tienen un correlato neuroendocrino y los desequilibrios neuroendocrinos afectan a su vez el estado del mundo interno, con lo cual se entiende mejor la multifactorialidad de la etiopatogenia. En cada caso de depresión, los diversos factores etiopatogénicos se combinan en diferente proporción. Algunos consideran que múltiples procesos diferentes de enfermar, incluso en el nivel biológico, confluyen en la expresión final con las características del síndrome que llamamos depresión.

Motivos de consulta

Los pacientes consultan por múltiples manifestaciones, según el síntoma más llamativo para cada caso. Es frecuente que la falta de apetito y la pérdida de peso concomitante lleven a la primera consulta. También una sensación de cansancio y fatigabilidad fácil o continua aparecen como molestias que se plantean al médico. A veces un malestar difuso con desaliento generalizado es lo que motiva la consulta.

La pérdida del deseo sexual y las disfunciones sexuales muchas veces son la fachada de cuadros depresivos. Las fallas en la capacidad de concentración y, concomitantemente, en la memoria, la pérdida de energía y de interés por la vida, los cambios de humor y del carácter que tienden al pesimismo y la irritabilidad, una disminución en el rendimiento laboral y la eficacia personal también suelen traer al paciente a la consulta. El insomnio, de manera frecuente y característica el despertar precoz, es decir el insomnio de la segunda mitad de la noche con aumento del malestar general en las horas de la madrugada, es un síntoma frecuente. Las molestias gastrointestinales de tipo dispéptico, la flatulencia, el dolor abdominal, la preocupación por el funcionamiento intestinal y por otras enfermedades, en especial cardíacas, son habituales entre los pacientes depresivos. Los cuadros dolorosos prolongados y el dolorimiento crónico en la espalda, los músculos y las articulaciones, así como las cefaleas, suelen determinar la búsqueda de ayuda médica.

La depresión es muy frecuente entre los adultos mayores (AM). Se debe a la percepción de soledad, los duelos afectivos familiares y la pérdida de la funcionalidad física. Se presenta como apatía, pérdida de la autoestima, trastornos del sueño, dolores difusos crónicos, consumo excesivo de alcohol, psicofármacos y analgésicos. Se asocia con la enfermedad de Parkinson y se debe realizar el diagnóstico diferencial con la demencia. La depresión aumenta el riesgo de caídas y suicidio.

Manifestaciones clínicas y exploración del estado mental

La persona deprimida tiene un aspecto apesadumbrado e inhibido. Evidencia *retardo psicomotor* en los gestos, los movimientos y el habla. Su expresión es de desdicha. El pensamiento, por lo general enlentecido, es *pesimista*, cargado de ideas negras, y los pacientes suelen quejarse de dificultades en cuanto a su actividad mental. Pueden hallarse fallas en la concentración y en la memoria. El enfermo deprimido está ensimismado, retraído en su sufrimiento, de allí que tiene dificultades para prestar atención y para fijar datos y recordar. Le *falta interés*, nada le agrada, puede encontrarse irritable y malhumorado. Le parece que ha perdido la energía y las fuerzas, de manera que todo le cuesta más (**cuadro 77-2**) (**caso clínico 77-1**).

El pesimismo lo abarca todo y la vida diaria ha perdido brillo. En relación con el pasado, se recobran las experiencias penosas, de pérdida o desafortunadas, y se siente culpa; en lo que respecta al presente, se experimenta un sentimiento de fracaso, de pérdida de la confianza en sí mismo, de falta de valoración personal; por lo que hace al futuro, no hay expectativas favorables ni ganas de seguir viviendo, con lo cual suelen aparecer *ideas suicidas* o de muerte que obligan a evaluar el riesgo de actos suicidas (**cuadro 77-3**).

Las ideas de suicidio deben investigarse en todo paciente deprimido, directamente y con franqueza, y su existencia obliga a la evaluación del riesgo de suicidio. Todo anuncio de autoeliminación debe considerarse con extremo cuidado.

CUADRO 77-2. Síntesis de los hallazgos más relevantes en la depresión

Depresión leve

- Cambios duraderos del humor y la conducta, con desánimo, escasa capacidad de placer y pesimismo
- Empeoramiento matutino
- Empeoramiento por la tarde

Depresión moderada

- Expresión de disgusto, actitud inhibida, aislamiento
- Falta de interés y de energía, de concentración y memoria
- Dificultades para dormir
- Desesperanza, ideas de fracaso, hipocondríacas y de muerte; remordimientos
- Insomnio con despertar precoz
- Disminución del apetito, pérdida de peso, menor deseo sexual

Depresión grave

- Acentuación de las características anteriores con marcada hipobulia, ideas de desvalorización, ruina, autorreproche, que pueden alcanzar convicción delirante
- Alteraciones de la percepción del propio cuerpo y sensoriales
- Plan suicida
- Anorexia, pérdida de peso que excede la reducción de la ingesta
- Seudodemencia, estupor

CASO CLÍNICO 77-1

Benigno, de 73 años, consultó por insistencia de su peluquero, quien lo vio más apagado que lo habitual. Si bien acude a médicos de otras especialidades, siempre fue renuente a realizar consultas sobre sus dificultades personales. Presentó unos análisis de sangre con resultados dentro de parámetros normales y refirió haber perdido 15 kilos en el último año. Su peso actual es de 68 kg. Un mes antes de la consulta sufrió un cuadro de ángor que requirió colocación de un *stent* coronario. Fue dado de alta entendiendo que el problema cardiaco había sido solucionado. Mantiene con esfuerzo sus rutinas cotidianas y refiere "no tener voluntad para nada". Ya no trabaja como antes en su atelier de escultura. Cuenta que cuando intenta modelar una pieza ya no disfruta de dicha actividad. Ha perdido el apetito y muestra poco interés por las cosas en general. Dejó de frecuentar el bar en el que tomaba café con amigos alegando que, si bien siempre fue muy sociable, ahora no sabe por qué no tolera a las personas. Comentó que en el restaurante al que habitualmente concurre, la última vez que fue no le cobraron ya que solo probó un bocado "obligándose", lo cual le sucede a diario también en su hogar. A la observación, se presenta con evidente desaliño (la ropa le queda grande), algo retraído, con poca espontaneidad para comunicarse –lo que lleva a insistir en el interrogatorio–, lento para expresarse y con expresión facial de amargura. Manifiesta que siente mucho cansancio físico y lo atribuye a su escasa alimentación. Se queja de falta de atención y de pequeños olvidos, síntomas que atribuye a su edad. Duerme escasas 4 horas por noche y se despierta prematuramente a la madrugada. Se ha vuelto un solitario. Hasta hace 4 años convivía con su segunda esposa 20 años menor, quien falleció en un accidente vial, y con su hija, de 19 años, quien hace un año decidió irse a vivir al extranjero para comenzar sus estudios universitarios, justo cuando creía que comenzaba a aceptar su viudez. Un hijo médico de un matrimonio anterior está muy distante y permanentemente ocupado con su trabajo en una Unidad de Cuidados Intensivos. Todavía se reprocha por la muerte de su esposa ya que él conducía el vehículo en el que ella falleció, aunque por lo que relata la culpa fue de un tercero que conducía alcoholizado. Refiere que "su mundo se derrumbó y que además tiene deudas económicas que no cree poder pagar". Entiende que "no hay una salida" a su situación, muestra marcada rigidez ante el planteo de escenarios posibles y no puede considerar alternativas a su perspectiva pesimista. No recuerda haberse sentido tan apesadumbrado y desesperanzado desde el suicidio de su madre durante su juventud. Agrega que hace días piensa en quitarse la vida como lo hizo su madre, tomando todos los medicamentos del botiquín de su casa.

¿Cómo interpreta el cuadro?
¿Considera que es grave el riesgo de suicidio? ¿Internaría al paciente?
¿Qué diferencias encuentra entre el cuadro del paciente y la depresión moderada?

Comentario

La depresión anímica grave que presenta el paciente está determinada por un cuadro que incluye anorexia con pérdida de peso, astenia, marcada hipobulia, despertar prematuro por las noches y fallas mnésicas. Las ideas de ruina y de autorreproche de convicción delirante así como también la presencia de un claro plan suicida al momento de la entrevista terminan de configurar el cuadro clínico. Además, posee múltiples factores que incrementan el riesgo de suicidio como la edad avanzada, la soledad, los antecedentes de suicidio en la familia y también la presencia de dificultades económicas y la cronicidad de su estado. El cuadro de depresión comenzó por lo menos hace un año y pasó inadvertido ante varias consultas médicas. Es obligatoria su internación por presentar alto riesgo para la propia integridad. La interrupción brusca de su proyecto de vida luego de la pérdida de su esposa y del alejamiento de su hija asociada a la imposibilidad de realizar el trabajo de duelo parecen haber sido los determinantes de la depresión del paciente. En los estados de depresión anímica de intensidad moderada no suele observarse plan suicida sino que se evidencian solo ideas de muerte sin deseo de pasar al acto. Existe, además, disminución del apetito pero no hay anorexia y hay menor compromiso somático. La hipobulia es de menor intensidad y las ideas no suelen ser de carácter irreductible como son las inflexibles ideas de la depresión grave. Es de destacar que fueron allegados al paciente quienes reconocieron la gravedad de su estado y lograron la consulta psiquiátrica, aunque el paciente frecuentaba ámbitos médicos.

Para ello se conversa con el paciente acerca de sus pensamientos sobre la muerte, los motivos que encuentra para matarse, los preparativos que considera y los planes que ya pudiera haber realizado al respecto, sus fantasías acerca de lo que ocurrirá consigo y los demás después de la muerte, sus creencias religiosas y los intentos previos que hubiera realizado. La información de familiares y allegados es muy útil.

CUADRO 77-3. Factores que agravan el riesgo de suicidio
Propósito de morir
Métodos de autoeliminación violentos o elaborados
Intentos anteriores
Edad avanzada
Presencia de dolor persistente o de enfermedad crónica (o en la convalecencia)
Estado psicótico o delirante concomitante
Uso de drogas o alcohol
Existencia de trastorno de la personalidad y conflictos interpersonales graves
Soledad y aislamiento
Dificultades económicas y laborales graves
Antecedentes de suicidio en la familia

Síntomas físicos

Todas las características emocionales que afectan el pensamiento también afectan las manifestaciones corporales o biológicas. La depresión transcurre con falta de apetito; la *hiporexia* lleva a la pérdida de peso, lo que obliga muchas veces a realizar exhaustivos estudios para descartar otra patología. El deseo sexual se apaga y pueden aparecer variadas *disfunciones sexuales* en hombres y mujeres. Las *alteraciones del dormir* son muy frecuentes y típicas. En particular, el *despertar precoz*, con un característico empeoramiento del estado emocional en las primeras horas de la mañana. Suelen verse amenorrea, estreñimiento, molestias físicas vagas, cansancio, fatigabilidad, dolores y preocupaciones hipocondríacas. Con frecuencia, el *dolor físico* aparece como la manifestación más destacada de un estado de depresión y puede ser el equivalente somático de la depresión sin que esta se exprese en la esfera mental. En las depresiones atípicas se encuentran hiperorexia, aumento de peso, somnolencia aumentada, eventualmente hipersexualidad insatisfactoria.

Formas clínicas

Se describen depresiones **leves**, **moderadas** y **graves**, hay formas **típicas** y **atípicas**, episodios depresivos únicos o recurrentes, trastornos exclusivamente depresivos y otros asociados con diversos grados de euforia o manía, que configuran los trastornos bipolares y la ciclotimia (enfermedad maniacodepresiva). De todos modos, la depresión es un estado con síntomas evidentes que muestran un cambio en la forma habitual de ser. Por influencia del DSM5 de la psiquiatría norteamericana se caracteriza un **estado depresivo persistente** crónico de intensidad variada en oposición a lo que se denomina **depresión mayor**, de evolución episódica que tiene una duración mínima de dos semanas. En la tradición psiquiátrica, el término **distimia** es sinónimo de enfermedad del estado de ánimo. Es un término que ya no tiene la misma vigencia en el DSM5 que en las versiones anteriores y ha sido integrado al trastorno de depresión persistente. Por **depresión psicótica** se entiende aquella que presenta máxima gravedad con marcado retraimiento, ideas delirantes de culpa y ruina, alteraciones de la percepción y alto riesgo de suicidio. Se corresponde con la grave fase melancólica de la psicosis maniacodepresiva. Por **depresión neurótica** se entiende una sintomatología moderada, de evolución prolongada, sobre la base de un carácter depresivo. Se pueden caracterizar también, entre otras formas, depresiones primarias, depresiones concomitantes con otras enfermedades, depresiones ansiosas, depresiones inhibidas, depresiones estacionales, depresión premenstrual y depresiones secundarias a medicamentos u otras sustancias químicas.

Enfoque clínico y diagnóstico diferencial

La depresión debe considerarse como un estado patológico diferente de la pena o de la tristeza. Estos son sentimientos normales y necesarios ante las situaciones de pérdida y de insatisfacción habituales en la vida. La reacción normal ante una pérdida o un fracaso constituye el trabajo de duelo. El **duelo** es la elaboración interior que permite superar el desaliento y el vacío adecuando las emociones para continuar la vida a pesar de las adversidades y las separaciones. La duración del trabajo de duelo varía y puede ser prolongada ante pérdidas especialmente significativas, como un divorcio, la viudez o la muerte de un hijo. La depresión es la imposibilidad de realizar el trabajo de duelo. Puede resultar difícil el diagnóstico diferencial entre duelo y depresión. La persona afectada por un duelo considera que su reacción es apropiada o previsible. La duración y la intensidad de las manifestaciones de desesperanza y disgusto, junto con la pérdida de la capacidad de disfrutar, de la voluntad de vivir, y los sentimientos de culpa sumados a la aparición de síntomas somáticos marcados (insomnio, hiporexia, pérdida de peso) señalan la presencia de depresión.

La **ansiedad** o **angustia** constituye el otro estado emocional patológico que suele asociarse con la depresión y debe diferenciarse de ella. Se caracteriza por la inseguridad y la incertidumbre, con una expectativa tensa ante el futuro amenazante. Puede traducirse en inquietud o en sensación de opresión, y está acompañado por las variadas manifestaciones corporales del miedo. La depresión adopta formas en las que se manifiesta agitación o inhibición, en su combinación con la ansiedad o la angustia.

La depresión puede producirse como un episodio aislado o de manera recidivante. Cuando aparece junto a episodios de euforia y exaltación (hipomanía, manía), se constituyen los **trastornos bipolares**, que en su forma atenuada reciben el nombre de **trastornos ciclotímicos** y configuran todo un espectro de variedades clínicas.

Las **depresiones atípicas** cursan con hipersomnia, hiperorexia y aumento de peso; es frecuente el abatimiento intenso, así como la vivencia de vacío y a veces incremento de la conducta sexual. La depresión en personas añosas puede aparentar un cuadro de demencia denominado **seudodemencia**, que debe distinguirse para adecuar el tratamiento. Si dentro del cuadro depresivo surgen ideas delirantes y alucinaciones, debe realizarse la diferenciación con **estados psicóticos** de otra índole y con las **esquizofrenias**. Existe una forma de depresión particular que sigue a un episodio esquizofrénico, la depresión posesquizofrénica.

Ante un cuadro de depresión, el médico no especialista deberá confirmar el diagnóstico descartando otras patologías que cursan con astenia, anorexia, pérdida de peso, alteraciones del dormir, y que pueden además estar asociadas con la depresión. La depresión sintomática, secundaria a otra patología orgánica se distingue por la fatiga y la falta de fuerzas (**cuadro 77-4**).

ANSIEDAD

Definición

La **ansiedad** es un estado emocional universal del ser humano que se caracteriza por la inseguridad, la incertidumbre y la indecisión. Es una vivencia de amenaza y de expectativa a lo que pudiera acontecer sin que sea posible determinar la naturaleza del peligro o adecuar la reacción a la situación amenazante que irrumpe desde la interioridad.

Constituye el equivalente psíquico del miedo ante un peligro real y efectivo sin que, a diferencia del miedo, el peligro pueda identificarse o cuando el temor es injustificado. Vale decir que se trata de un estado de temor interior ajeno a los peligros exteriores o desproporcionado en relación con las situaciones concretas.

Es universal porque surge como manifestación de la inadecuación interior, el conflicto psíquico y la desarmonía emocional, como señal del desacuerdo íntimo y la inferioridad del ser humano ante las circunstancias que le hacen vivenciar el desamparo. Las distintas personas tienen diferente capacidad de registrar sus estados de ansiedad con grados diversos de inquietud (ansiedad) u opresión (angustia). La experiencia está teñida de vaguedad e indefinición de la vivencia de amenaza. **Es la ansiedad lo que motiva a las personas a acercarse a la consulta médica. Solo cuando un síntoma o una**

CUADRO 77-4. Síntesis de factores somáticos, fármacos, tóxicos y drogas que pueden precipitar síndromes depresivos o cursar con ellos

Enfermedades neurológicas: degenerativas, traumatismo cerebral, procesos expansivos intracraneales, vasculopatías y accidentes cerebrovasculares, migraña, miastenia, epilepsia, narcolepsia

Trastornos endocrinos: tiroideos, suprarrenales, hipofisarios, insuficiencia y disfunción ováricas, diabetes

Cáncer

Enfermedades cardíacas: infarto de miocardio

Insuficiencia renal y alteraciones hidroelectrolíticas: diálisis

Enfermedades infecciosas: tuberculosis, brucelosis, fiebre tifoidea, encefalitis, neurosífilis, mononucleosis

Enfermedades autoinmunes: SIDA, lupus, artritis reumatoide

Cirugía mayor, enfermedades progresivas o con recaídas, dolor crónico

Fármacos: antipsicóticos, ansiolíticos y sedantes, antiparkinsonianos, anticolinérgicos, antihistamínicos, antiarrítmicos, antihipertensivos, digitálicos, betabloqueantes, diuréticos tiacídicos, cimetidina, ranitidina, metoclopramida, antibióticos, antiinflamatorios, anticonvulsivos

Hormonas: anticonceptivos orales, ACTH y glucocorticoides, anabólicos

Quimioterapia y radioterapia

Abstinencia de drogas: cocaína, anfetaminas

Tóxicos: plomo, monóxido de carbono, solventes orgánicos, mercurio

molestia alcanza a producir angustia, el enfermo se dirige a la consulta.

Epidemiología

Existe una gran variación de estimaciones publicadas, pues el relevamiento estadístico varía según las caracterizaciones de estos trastornos que, como se verá no son sencillas; se pueden definir distintos criterios diagnósticos y, además, varía la frecuencia con que aparecen al presentar sintomatología combinada. Independientemente de estas consideraciones, los trastornos de ansiedad son muy frecuentes en la práctica médica habitual (cuadro 77-5).

CUADRO 77-5. Prevalencia aproximada anual por 1.000 habitantes (datos de Gran Bretaña y los Estados Unidos) de trastornos de ansiedad

Trastorno de ansiedad generalizada:	50
Agorafobia:	30
Fobia social:	25
Fobia específica:	100
Trastorno de angustia o pánico:	10
Trastorno obsesivo-compulsivo:	15
Trastorno mixto ansioso-depresivo:	50

Caracterización

Se puede distinguir la *ansiedad normal* de la *ansiedad patológica*. Cualquier situación de cambio, de novedad, de exigencia, de sobreestimulación, de compromiso personal y de riesgo de sufrimiento normalmente provoca ansiedad. Si esta es excesiva, inexplicable, entorpece los recursos adaptativos en vez de agilizarlos o impulsa a la acción irreflexiva, es patológica. Todos aquellos que consultan al médico experimentan algún grado de ansiedad. La consulta misma genera expectativas, coloca al paciente ante la autoridad profesional del médico, implica un riesgo de enfermedad latente o de dificultad en el tratamiento, expone al desafío de interrogatorios y exámenes, despierta sentimientos de impotencia y fragilidad, asusta debido al desconocimiento que tiene el paciente acerca de lo que padece, e inquieta por el anhelo de reducir o eliminar el sufrimiento. Todas estas condiciones favorecen la aparición de ansiedad. También los médicos la experimentan, pues cada consulta es un hecho nuevo, que pone a prueba su saber, moviliza sus emociones ante el sufrimiento y el contacto humano y evoca situaciones de pérdida, desamparo y muerte.

La **ansiedad normal** es inevitable, pero además es necesaria como un factor que contribuye a enfrentar las dificultades, superar las novedades y los cambios que la vida siempre trae. La **ansiedad patológica** desorganiza, obstaculiza el pensamiento, lleva a sentir desprotección y desesperación. Como síntoma, está en el fondo de todo malestar y acompaña a todas las alteraciones psíquicas, aunque a veces de manera encubierta.

Así como la reacción de miedo prepara al organismo para la lucha o la huida y es concomitante con numerosas modificaciones fisiológicas para cumplir tales fines que requieren una cuidadosa coordinación neurovegetativa y neuromuscular con el estado de alerta, la ansiedad coexiste con numerosos cambios físicos, semejantes a los del miedo, pero sin coordinación y sin finalidad útil, pues se trata de un temor a un peligro desconocido que no se sabe cómo enfrentar. Las manifestaciones físicas de ansiedad pueden abarcar múltiples sistemas y aparatos, varían erráticamente o se acentúan con alguna particularidad, difieren de un individuo a otro y, por todo ello, obligan a descartar patologías de base orgánica. Por otra parte, la ansiedad, con sus concomitantes corporales, puede agravar o acentuar la patología preexistente.

Motivos de consulta

Vale reiterar, por la trascendencia clínica que implica, que es la ansiedad lo que lleva siempre a la consulta médica espontánea. Por otra parte debe advertirse que cualquier síntoma que aqueje a un paciente se produce en un contexto de ansiedad variable. Siempre se debe reparar en cuál es el nivel de ansiedad que acompaña al paciente en la presentación de un malestar o un síntoma.

El motivo de consulta puede ser la ansiedad misma, que se expresa como nerviosismo, tensión, estrés, menor capacidad para enfrentar las dificultades diarias, deficiencias en la concentración y la memoria, temores, preocupación excesiva e inseguridad, sobresaltos anímicos, irritabilidad, hiperreactividad, desasosiego, imposibilidad para dedicarse a las tareas y las obligaciones, incomodidad, postergaciones, menor eficiencia y mayor emocionalidad. La multitud de síntomas y signos corporales que se consideran en detalle más adelante hace que cualquiera de ellos, vivido con mayor intensidad o seleccionado como la mayor molestia, determine la consulta en cualquier especialidad médica.

Dentro de la proteiforme aparición de los concomitantes fisiológicos de la ansiedad, muchos pacientes focalizan un tipo de sintomatología física como centro de sus preocupaciones y esto los lleva a peregrinar haciendo consultas reiteradas. Algunas personas prefieren tener una enfermedad física en lugar de un trastorno emocional; por eso, muchos pacientes no se conforman con el diagnóstico de ansiedad y buscan una caracterización somática de su malestar, recurriendo a múltiples estudios complementarios y análisis de laboratorio.

En ocasiones se instala una preocupación hipocondríaca que exige que se estudien y se despejen los temores repetidamente. En ese sentido, son comunes los temores acerca del funcionamiento cardíaco, pues las fallas en el corazón suelen asociarse con la vecindad de la muerte y, en particular, con la muerte súbita. No es infrecuente que los síntomas físicos de ansiedad varíen a lo largo del tiempo en una misma persona o que se preste diferente atención a uno u otro aspecto de la sintomatología en distintas ocasiones (primero se consulta por una dispepsia, luego por sobresaltos cardíacos, después por cefalea, posteriormente por prurito, etc.).

Manifestaciones clínicas y exploración del estado mental

Puesto que la ansiedad siempre se halla presente en toda consulta, para evaluar el estado emocional el médico deberá brindar las mejores condiciones a fin de no agravarla. La consulta, de hecho, se realiza cuando la ansiedad ha llevado al paciente a considerar con preocupación su dolencia. Siempre se debe reparar en la ansiedad, pues lleva a la consulta, por el temor, pero también puede determinar la evitación fóbica del tratamiento y el seguimiento necesario para cualquier patología.

El individuo ansioso o angustiado está temeroso, alerta, anticipándose a lo que pueda ocurrir. Su expresión denota aprensión y muestra un gesto preocupado. Visiblemente tenso, quieto y suspiroso si predomina la angustia, movedizo y activo si se destaca la ansiedad. Muchas veces, la ansiedad se traduce en pequeños movimientos reiterados (p. ej., tamborileo de los dedos, sacudidas del miembro inferior), una sonrisa forzada o taquilalia.

Hay que preguntar al paciente cómo se siente y, oportunamente, pedirle que compare su estado emocional actual con situaciones anteriores semejantes y con su forma habitual de ser. Conviene indagar acerca de sus respuestas ante exigencias comunes (laborales, de estudio) y ante ocasiones significativas de su vida (mudanzas, cambios de ocupación, vida amorosa, acontecimientos especiales). Además del motivo de consulta, se debe averiguar cuáles son el contexto vital actual, las circunstancias familiares, los proyectos que lleva adelante y las creencias sobre los síntomas, así como las expectativas de tratamiento y curación. En el interrogatorio propio de la entrevista puede resultar fácil y lógico derivar hacia las fantasías y las suposiciones que el paciente o sus familiares tienen acerca de los síntomas, sin que se sienta tratado como un enfermo mental o piense que no se les da trascendencia a sus molestias físicas. Una conversación llevada por el médico con tacto y calidez alcanza muchas veces para aliviar la ansiedad.

La vivencia de ansiedad o de angustia puede ser intensa pero imprecisa, de modo que el paciente muchas veces no puede describirla. Experimenta constricción, desamparo, desprotección e irritabilidad en la esfera afectiva; preocupación, dudas, bradipsiquia o taquipsiquia en los procesos de pensamiento; dificultades para concentrarse y para el uso de la memoria; falta de decisión y de propositividad a nivel de la voluntad, a veces impulsividad, movido por la inquietud. En los cuadros graves y agudos aparecen desesperación, desasosiego, agitación o terror. En esos casos, los temores a morir y a enloquecer suelen ser frecuentes, pues se siente una pérdida completa del dominio de sí mismo y una sensación de desfallecimiento inminente. El impulso a huir puede ser muy intenso y la precipitación al suicidio puede llegar a darse como un acto impulsivo extremo. La ansiedad psicótica se caracteriza por la vivencia de derrumbe interior y la experiencia de fragmentación psíquica (**caso clínico 77-2**).

Síntomas físicos

Son muy variados y pueden afectar diferentes sistemas fisiológicos, lo que obliga a descartar otras patologías con sintomatología semejante. Con frecuencia son las manifestaciones físicas las que llevan a la consulta, con el consiguiente temor a una dolencia grave. Este temor puede adoptar características de preocupación hipocondríaca. La desregulación neurovegetativa con predominio de la actividad simpática y sus consecuencias neuromusculares, que ocurren concomitantemente con el estado emocional de ansiedad, explican las variadas expresiones físicas. Los pacientes pueden quejarse solo de las molestias físicas y considerarlas el motivo de su ansiedad.

A nivel cardiocirculatorio aparecen taquicardia y palpitaciones, molestias precordiales, alteraciones en el ritmo cardíaco, variaciones en la presión arterial, palidez o rubor facial. Las dificultades respiratorias incluyen constricción y opresión torácica, disnea con sensación de obstrucción al paso del aire en la inspiración, taquipnea o hiperventilación, respiración entrecortada. La hiperventilación determina otras consecuencias sintomatológicas como mareos, sensación de vahídos, debilidad, desvanecimiento, acúfenos o zumbidos (*tinnitus*), cefaleas, entumecimiento y hormigueos en los pies y las manos, calambres y espasmos. En el sistema digestivo aparecen sequedad bucal, disfagia, aerofagia, con el consiguiente meteorismo, molestias epigástricas, dispepsia, variaciones en el peristaltismo intestinal con aumento de las deposiciones y deposiciones blandas, que pueden llegar a la diarrea o constipación, dolores abdominales del tipo cólico, flatulencia. Los síntomas urinarios incluyen poliuria, polaquiuria, urgencia miccional, disuria. Las disfunciones menstruales con amenorrea y variadas molestias perimenorreicas son frecuentes. A nivel

CASO CLÍNICO 77-2

Agustín, de 30 años, consulta porque le cuesta conciliar el sueño. Permanece 4 horas recostado antes de poder dormirse. Durante ese tiempo refiere que lo invaden ideas que no puede erradicar a pesar de que intenta no pensarlas, lo cual le provoca mayor inseguridad y malestar pues se siente amenazado. A veces teme perder la razón. Comenta que durante el día han vuelto a asaltarlo los pensamientos y se ve obligado a realizar actos repetitivos. Debido a esto último se le dificulta mucho trabajar. Al estrecharle la mano se constata sudoración intensa en las palmas y se observa temblor distal. Se lo ve tenso, expectante, desaliñado y evidentemente inquieto. Al indagar acerca del inicio de su signosintomatología reciente, refiere que hace unos 3 meses dejó de ir a su médico psiquiatra y suspendió de manera brusca los medicamentos que este le indicó durante dos años con muy buena evolución clínica. Inicialmente se sintió muy bien al creer que ya no los necesitaba, pero hace unos 30 días su cuadro empeoró: refiere en la actualidad que lo que le ocurre es "insoportable" y que requiere, por favor, que se lo ayude. Al profundizar acerca de su historia personal y de tratamientos médicos recibidos, comenta que, luego del fallecimiento de su abuelo, a sus 12 años, "comenzaron los rituales y los pensamientos supersticiosos", los cuales consistían en tener que repetir cuatro veces un nombre o una marca comercial, o tener que golpear 4 veces la mesa con un dedo, porque en caso de no hacerlo "algo malo en el trabajo ocurriría" o "algo malo podría ocurrirle a su padre". Desde sus 18 años, cuando consultó por primera vez, realizó múltiples tratamientos combinados abandonándolos por diferentes causas: las sesiones de psicoterapia las discontinuó hace unos 10 años porque "ya no quiere hablar tanto de su pasado" y los tratamientos psicofarmacológicos los suspende habitualmente porque "le generan muchos efectos adversos".

¿Cómo interpreta el cuadro?
¿Qué signos y síntomas de ansiedad presenta el paciente?

Comentario

El paciente presenta un cuadro neurótico de larga evolución que se puede designar como trastorno obsesivo compulsivo. El temblor distal, la hiperhidrosis palmar, el insomnio de conciliación, la inquietud, más el sentimiento de amenaza son los síntomas característicos de la angustia hallados en este paciente. La ansiedad o angustia surge como resultado de la lucha interna por erradicar de la conciencia las ideas (obsesivas) así como también por evitar los actos obligatorios (compulsivos). Se trata de un cuadro que requiere tratamiento combinado psicofarmacológico y psicoterapéutico profundo, que suele ser de larga duración debido a su etiología vinculada a la historia infantil del paciente. El seguimiento del caso requerirá una fina semiología para explorar los efectos adversos de la medicación en caso de que se presenten y de la evolución de las manifestaciones de ansiedad.

sexual se presentan disfunción eréctil, eyaculación precoz, anorgasmia en ambos sexos o dispareunia. A veces se observa aumento de la actividad sexual con el fin de calmar la ansiedad. Las manifestaciones sensoriomotrices incluyen visón borrosa, hipersensibilidad a los ruidos, *tinnitus*, sensación de vértigo y mareos, cefaleas, parestesias, temblor, contracturas y dolores musculares debidos al aumento de tono muscular y la tensión, dolor lumbar y en los hombros, sensación de agobio y fatigabilidad aumentada.

El insomnio es frecuente, sobre todo con dificultad para conciliar el sueño, interrupciones del dormir, sueño liviano, pesadillas y terrores nocturnos, sensación de falta de descanso. En la conducta alimentaria puede verse hiperorexia, ocasional inapetencia en relación con las molestias deglutorias y digestivas, aumento del consumo de líquidos, mayor inclinación a consumir bebidas alcohólicas. Los fumadores aumentan el consumo de tabaco y la ansiedad lleva a utilizar otros fármacos, en particular cuando se produce por manifestaciones de tolerancia o de abstinencia. Los cambios vasomotores pueden traer manifestaciones cutáneas con variaciones en la coloración, palidez y enrojecimiento localizados, eritemas, pruritos, sudoración aumentada, en particular intensa transpiración en las manos y cambios en la temperatura de la piel.

Formas clínicas

Los trastornos por ansiedad son aquellos en los que la ansiedad, con sus características psíquicas y físicas, configura el centro de la patología y las manifestaciones clínicas. En la CIE 10 (Clasificación Internacional de Enfermedades de la Organización Mundial de la Salud) se encuentran en el capítulo de los trastornos neuróticos (F40-49). El término neurosis conserva su valor para la conceptualización psicopatológica, si bien ha sido suprimido de la codificación más difundida, el DSM de la Asociación Psiquiátrica Norteamericana.

Básicamente, pueden distinguirse: trastornos por **ansiedad continua** y por **ansiedad episódica**. Estos últimos pueden aparecer frente a situaciones determinadas y localizadas, reciben el nombre de **fobias**, o ante situaciones inespecíficas y de manera aguda, en cuyo caso se designan como **crisis de angustia** o **trastornos de pánico**. En la CIE 10 se considera que la crisis de pánico es un indicador de gravedad de la fobia bajo la forma de ansiedad paroxística.

Desde la ansiedad normal, tolerable y proporcionada a una situación determinada, hasta la crisis de angustia, que constituye una crisis paroxística de ansiedad aguda, hay un gradiente de intensidad en las manifestaciones psíquicas y físicas. El pánico es la forma extrema de la angustia. Un trastorno de pánico puede caracterizarse cuando lo típico de la sintomatología son las crisis que sobrevienen de forma imprevista, pero debe recordarse que en muchas condiciones, y en las fobias específicas cuando hay exposición a la situación fobígena, aparecen crisis de angustia de variada intensidad.

Como ya se señaló, la ansiedad acompaña a cualquier trastorno mental y de la personalidad, y es frecuente que configure cuadros mixtos de ansiedad y depresión.

La ansiedad difusa y persistente es la característica del **trastorno de ansiedad generalizada**. En las fobias, la ansiedad se refiere a un determinado objeto o a una situación particular. La ansiedad es un síntoma cardinal en la mayoría de los **trastornos obsesivo-compulsivos** dentro del cortejo sintomático típico de tales cuadros, determinados por la lucha interior para descartar ideas que se imponen a la conciencia (obsesiones) o para dejar sin efecto actos que fuerzan su ejecución (compulsiones). No es raro que se combinen manifestaciones fóbicas con manifestaciones obsesivas como recurso para limitar la ansiedad. La psicopatología de las neurosis obsesivo-compulsivas no se extiende a todos los cuadros que figuran en el capítulo "Trastornos obsesivo-compulsivos" de la codificación DSM5, actualmente separado del capítulo "Trastornos de ansiedad". La angustia también se halla presente en los cuadros somatomorfos (con manifestaciones corporales variadas que no se explican fisiopatológicamente) y disociativos (alteraciones del nivel de conciencia, amnesias, despersonalización), es decir, las histerias, con mayor o menor predominancia según el caso. Es un síntoma capital en los **trastornos por estrés postraumático** (efectos psíquicos residuales de duración variable de un hecho impactante que afectó la integridad del individuo).

La crisis de angustia o ataque de pánico puede surgir en cualquiera de los cuadros mencionados sin que ello configure un trastorno por pánico. Existe una condición mixta frecuente de todos estos trastornos que se intenta diferenciar con fines de precisión nosográfica y que cabe bajo el rótulo tradicional de neurosis. La ansiedad continua, flotante, es concomitante con los trastornos graves de la personalidad.

Enfoque clínico y diagnóstico diferencial

En todo acto clínico, el médico deberá plantearse qué nivel de ansiedad experimenta el paciente, cómo incide la angustia en el resto de la sintomatología y cuáles son los recursos habituales de la persona para sobreponerse a la ansiedad. La profusión de manifestaciones físicas y psíquicas que pueden aparecer en los estados de ansiedad, la variedad de cuadros de la patología médica que son inductores de angustia o concomitantes con la ansiedad, junto al hecho de que cualquier estado de enfermedad y sufrimiento genera ansiedad permiten apreciar la complejidad del diagnóstico diferencial ante cualquier caso con sintomatología ansiosa.

El examen clínico y de laboratorio debe ser exhaustivo, siempre que el cuadro no tenga características netas orientadoras, cuando presente manifestaciones llamativas por la intensidad y la periodicidad o cuando exista sintomatología física marcada. Vale decir que el enfoque clínico de los trastornos de ansiedad requiere completar la evaluación médica general, por un lado, y distinguir cuidadosamente la patología psiquiátrica, por otro. El primer paso en la diferenciación psiquiátrica es plantearse si las manifestaciones presentes pueden reunirse en el contexto de un trastorno por ansiedad o si forman parte de un cuadro más amplio o de un cortejo sintomático mayor. Es decir: ¿es la ansiedad el síndrome que habrá que investigar o es un síntoma, junto a otros síntomas de depresión, psicosis, enfermedad cerebral o trastorno de la personalidad?

La **ansiedad generalizada** constituye un estado de continua ansiedad con manifestaciones persistentes de hiperactividad autonómica. Los **estados fóbicos** se caracterizan porque la ansiedad se ha limitado a determinado objeto o situación; esto lleva a establecer un patrón evitativo de ese objeto o situación y a experimentar crisis de angustia cuando eventualmente se produce el encuentro temido o se presenta forzosamente la situación evitada. En las **neurosis obsesivo-compulsivas**, la ansiedad se da a la par de las manifestaciones típicas de obsesión o compulsión. A lo largo de los años pueden verse evoluciones de casos que se inician con crisis de angustia (ataques de pánico), siguen con un estado de ansiedad generalizada, luego centralizan la angustia en alguna condición fóbica y, más adelante, su preocupación adquiere características de intelectualización obsesiva. No es infrecuente encontrar pacientes que sufren obsesiones y fobias de modo concomitante.

La **obsesión** es un fenómeno mental según el cual una idea, un impulso o un temor se impone forzosamente a la conciencia, a la vez que se intenta de manera infructuosa desalojarlo, con lo que se establece una lucha interior reiterada. La aparición de la idea, el impulso o el temor provoca angustia, y el intento fallido de descartarlo aumenta esa angustia. La condición forzosa del pensamiento en cuestión puede llevar a estados de rumiación mental, que es la consideración repetitiva e inevitable de determinadas preocupaciones, con niveles variables de angustia.

La **compulsión** es un fenómeno psíquico semejante a la obsesión y de hecho suelen ocurrir juntos, pero la diferencia radica en que la compulsión se produce en el plano de la acción. Se trata de actos cuya ejecución se impone; el resultado de la acción deja dudas por lo que debe repetirse, a veces incesantemente, y a lo largo de un proceso angustioso de lucha interior reiterada.

En los **trastornos por estrés**, una situación determinada con características de sobreexigencia adaptativa intensa lleva a estados de tensión interior con ansiedad de intensidad creciente. El trastorno agudo por estrés es una reacción transitoria grave que aparece en un individuo que no presentaba manifestaciones previas de trastorno emocional y, ante un acontecimiento traumático o de efecto devastador que representa una amenaza a su seguridad e integridad física o a las de sus allegados (accidentes, asaltos, violación, guerra, catástrofes naturales, pérdidas masivas), experimenta desesperación, inquietud, angustia, embotamiento o alerta excesiva, cambios emocionales bruscos, estados de disociación de la conciencia, que van mermando con el correr de los días y hasta un mes luego del hecho horroroso. El trastorno por estrés postraumático se produce como complicación diferida debida a una situación de índole catastrófica que provoca estados angustiosos repetidos a lo largo del tiempo; se revive la situación sufrida, con marcada aparición de sueños y pesadillas relacionadas con el acontecimiento patógeno, junto con estados de embotamiento e intentos de evitar lo que pudiera relacionarse con el acontecimiento traumático; la evolución es fluctuante y en algunos casos puede llevar a modificaciones permanentes de la personalidad.

PSICOSIS

Definición

La **psicosis**, con su enorme variedad de presentaciones clínicas, puede definirse como un comportamiento groseramente anómalo e inadecuado, determinado por una evaluación desviada de la realidad compartida con los demás y una falla en la capacidad de distinguir la realidad interior de la realidad externa.

Etiopatogenia

Los estados psicóticos pueden deberse a la acción de tóxicos que distorsionan la percepción y la conciencia, a alteraciones afectivas graves, a trastornos cognitivos de etiología múltiple y a intensas desviaciones funcionales en los procesos de pensamiento y elaboración simbólica. Vale decir que las psicosis surgen de trastornos graves que provocan disrupciones en la capacidad de integración del psiquismo y en la modulación de la experiencia. La combinación de factores genéticos (predisposición poligénica), constitucionales, factores de la temprana experiencia infantil, factores del desarrollo de la personalidad y el establecimiento de la identidad, factores ambientales e interpersonales, factores psicofísicos que actúan como desencadenantes actuales, varía de un caso a otro para un mismo tipo de psicosis, y esos factores se conjugan en diferente proporción para determinar la intensidad de los síntomas y la formulación característica de cada estado psicótico.

Caracterización

En la Clasificación Internacional de Enfermedades de la Organización Mundial de la Salud (CIE 10) se utiliza el término "psicótico" con criterio descriptivo para indicar simplemente la presencia de alucinaciones, de ideas delirantes o de un número limitado de comportamientos claramente anormales, tales como gran excitación o hiperactividad, aislamiento social grave y prolongado no debido a depresión o ansiedad, marcada inhibición psicomotriz y manifestaciones catatónicas. Esta caracterización resulta conveniente para la aproximación sindrómica.

Desde el punto de vista psicopatológico se entiende por psicosis un estado en el cual existe una pérdida o grave compromiso del juicio de realidad (la función inconsciente que permite distinguir la realidad interior de la realidad externa), una grave limitación de la capacidad de introspección o la utilización de mecanismos intrapsíquicos arcaicos o primitivos que escinden y fragmentan el mundo interno.

Esta conceptualización es responsabilidad de los especialistas y admite diversas posturas teóricas y diferentes modelos psicopatológicos. Buena parte de la semiología psiquiátrica tradicional ha consistido en catalogar los síntomas psicóticos y describirlos finamente con el propósito de encontrar manifestaciones patognomónicas y diferenciar los trastornos psicóticos orgánicos de los funcionales o psicológicos. Sobre todo, se puso el acento en la descripción e individualización de los síntomas y signos de las esquizofrenias, para distinguirlas de los trastornos afectivos más graves y de la patología de índole neurológica y degenerativa.

Motivos de consulta

Dadas las características proteiformes de aparición de los cuadros psicóticos, cualquier manifestación clínica, física o mental puede ser síntoma de psicosis, cualquier cambio de personalidad, cualquier comportamiento inusual, de manera que la tarea semiológica y diagnóstica en psiquiatría obliga en primer lugar a descartar la posibilidad de psicosis, lo que no siempre es una tarea sencilla. En los casos de conducta extravagante, excitación, violencia, exteriorizaciones dramáticas de impulsividad, autolesiones, confusión mental, déficits funcionales o retraimiento extremo, la sospecha de psicosis es obvia.

Manifestaciones clínicas y exploración del estado mental

En los estados psicóticos de cualquier origen, los pacientes se encuentran desconcertados, con sensación de extrañeza, experimentando cambios intensos en su funcionamiento mental, en la intensidad de sus emociones o en su registro del mundo. Por ello, el intercambio con estos pacientes debe ser prudente, pero sin que el médico evidencie temor, pues esto podría aumentar su inseguridad. Un trato franco y directo, respetuoso, mirando a los ojos del paciente, ya establece un marco adecuado para inspirar su confianza. No debe intentarse tranquilizar verbalmente con apresuramiento sino, más bien, mostrar predisposición para dedicar atención a lo que está ocurriendo. La información que brindan los familiares o acompañantes tiene enorme valor. Con prolijidad deben indagarse antecedentes de tratamientos psiquiátricos, de uso de drogas y medicamentos, de cambios en la conducta y los hábitos.

La observación inicial permitirá advertir si existe algún compromiso del sensorio, evidente en la mirada, la facies y la expresión general del paciente. A medida que se establezca el diálogo se irá evaluando cuál es la capacidad de concentración, la posibilidad de sostener la atención y la reactividad ante los estímulos ambientales. La organización del pensamiento se trasuntará en el lenguaje, y la afectividad demostrará ser adecuada o inadecuada, según lo marque la expresividad en la conversación.

Un descenso del sensorio, junto con imposibilidad de fijar la atención y fallas mnésicas que además determinan desorientación temporoespacial, hacen pensar en la posibilidad de un cuadro de origen orgánico cerebral. Hallándose la orientación y la memoria conservadas, sin fallas en el nivel de conciencia, se deberá pensar que el resto de las manifestaciones patológicas obedecen a alteraciones primariamente psíquicas. Los casos de pacientes negativistas y reticentes plantean dificultades muy grandes para esta diferenciación básica, requieren mucho tacto y cautela, y obligan a extremar los estudios complementarios de laboratorio, por imágenes y electrofisiológicos. Cuando existen manifestaciones de alteración en la motricidad, la evaluación neurológica es indispensable.

El interrogatorio se dirige gradualmente de las preguntas más convencionales de la anamnesis hacia las vivencias más personales, favoreciendo que el enfermo pueda expresar sus creencias acerca de lo que le ocurre además de caracterizar su propio estado con sus palabras. No es tarea sencilla lograrlo con personas desconfiadas y suspicaces que se consideran perseguidas de algún modo o perjudicadas (paranoides). Las evasivas, las respuestas vagas e incompletas, la actitud de sospecha, llevan a suponer la existencia de una actividad delirante. La actitud alerta y perpleja suele ser indicio de actividad alucinatoria. Las preguntas acerca de voces que escucha el paciente sin poder precisar su procedencia o acerca de alteraciones sensoperceptivas a distancia o en el propio cuerpo no son necesariamente mal recibidas por el enfermo, pues si existe actividad alucinatoria, es parte de la realidad psicótica que vive efectivamente, y si no existe tal actividad se descartará rápidamente.

Formas clínicas

De manera esquemática y simplificada y con fines orientativos para una aproximación práctica se pueden distinguir las siguientes formas básicas de presentación de los trastornos psicóticos. Cada una de ellas constituye un síndrome que deberá estudiarse etiopatogénicamente para especificar el trastorno y adecuarlo a la nomenclatura diagnóstica.

Psicosis esquizofrénica: no existiendo manifestaciones patognomónicas, las esquizofrenias tienen síntomas típicos que configuran distintos cuadros, con diferente presentación y evolución. Esos síntomas incluyen: ideas delirantes extrañas, absurdas, completamente imposibles; alucinaciones auditivas en forma de voces que comentan la conducta, dan órdenes o dialogan entre sí; aplanamiento e incongruencia afectiva; desorganización del pensamiento y la conducta, con bloqueo e interceptación del pensamiento, lenguaje disgregado; neologismos; vivencias de influencia a distancia, fenómenos de robo y eco del pensamiento; apatía y retraimiento; experiencias de transformación corporal y extrañeza, despersonalización; comportamiento extravagante. Los síntomas son persistentes y existe una fase prodrómica de cambio personal gradual que puede durar semanas o meses. Se distinguen síntomas fundamentales derivados de la escisión psíquica: autismo, desorganización del pensamiento, incongruencia afectiva y volitiva, que sirven para el diagnóstico, y síntomas accesorios: alucinaciones y delirio, alteraciones de la conducta motora (Bleuler).

Psicosis paranoide: se caracteriza por ideas delirantes de perjuicio, persecutorias y de grandeza. Los temas de estas ideas pueden ser muy variados: celos, pleitos laborales, reivindicación, místicos, de autorreferencia, de invención, etc. El delirio puede sistematizarse con rigurosidad y características interpretativas o puede ser poco estructurado y más fantástico. A menudo está acompañado por alucinaciones. La actitud fundamental es de sospecha, desconfianza y hostilidad (cuadro 77-6).

Psicosis catatónica: se trata de una alteración en la motricidad, la voluntad y la conducta expresiva que no es patognomónica de ningún trastorno y que obedece a múltiples etiologías psiquiátricas y de la medicina interna. El paciente es inaccesible al trato habitual por su comportamiento alterado, sea por pasividad extrema, extrañeza, alteración de los propósitos que llevan a la acción o del control de los impulsos. Las manifestaciones incluyen: posturas corporales extrañas o extrañamente persistentes y exageradas; estupor; rigidez corporal; negativismo y oposicionismo; flexibilidad cérea y catalepsia (resistencia plástica de los músculos al movimiento pasivo y sostenimiento de posturas inusuales aceptadas

CUADRO 77-6. Patologías que pueden presentar síntomas paranoides

Neurológicas
- Epilepsia temporal
- Esclerosis múltiple
- Demencias
- Delirium
- Corea de Huntington
- Tumores cerebrales
- Parkinson
- Hematoma subdural
- Traumatismo de cráneo
- Hemorragia subaracnoidea
- Hipoacusia
- Distrofias musculares
- Narcolepsia
- Otras

Metabólicas y endocrinas
- Lupus
- Cushing
- Addison
- Disfunción tiroidea
- Insuficiencia hepática
- Hipopituitarismo
- Insuficiencia renal
- Porfiria
- Hipoglucemia
- Pelagra
- Déficit de vitamina B_{12}
- Enfermedad de Wilson
- Intoxicación por CO

Infecciosas
- HIV
- Sífilis
- Paludismo
- Encefalitis
- Otras

Psiquiátricas
- Esquizofrenia paranoide
- Paranoia (delirio interpretativo)
- Trastorno afectivo
- Psicosis agudas (trastornos de la personalidad)
- Parafrenia (delirio fantástico)

Inducidas por sustancias y fármacos
- Abstinencia alcohólica
- Alcoholismo crónico (alucinosis)
- Cocaína
- Marihuana
- Psicodislépticos
- Anestésicos
- Intoxicación atropínica
- Abstinencia de ansiolíticos
- Anfetaminas
- L-dopa
- Antidepresivos
- Fenitoína
- Simpaticomiméticos

en forma pasiva); perplejidad; mutismo; gesticulaciones; movimientos grotescos, repetidos (*estereotipias*) o innecesarios (*manierismos*); bloqueo motor; enlentecimiento; obediencia automática; nudismo; impulsividad y beligerancia; excitación psicomotriz súbita; ecolalia y ecopraxia (repetición en eco de lo que oye, reproducción de los movimientos de otros).

Psicosis afectiva (depresiva o maníaca): el estado psicótico es congruente con el estado de ánimo. Las ideas delirantes, al igual que las alucinaciones, están en consonancia con la depresión del humor (delirio de ruina, de culpa, de minusvalía, de desvitalización; ideas suicidas y de homicidio altruista –matar a otros para ahorrarles sufrimientos–; alucinaciones con autorreproches y corporales) o con la exaltación maníaca (delirio de grandeza, omnipotencia, místico; desinhibición erótica; irritabilidad, recelo, alucinaciones, agresividad y violencia vinculados con la megalomanía; fuga de ideas y logorrea; excitación psicomotriz).

Psicosis esquizoafectiva: combinación de manifestaciones esquizofrénicas y afectivas, claras y destacadas, que se da conjuntamente formando parte del mismo episodio, sea con aparición simultánea de los síntomas o con diferencia de pocos días. Las ideas delirantes, las alucinaciones, las vivencias de cambio personal se dan junto con exaltación maníaca o depresión.

Psicosis transitoria y aguda: de comienzo rápido, se pasa de un estado normal de la conducta a un estado notoriamente alterado en dos semanas o menos (puede ocurrir en forma súbita en menos de 48 horas). Dura días o pocas semanas. Tiene manifestaciones polimorfas, variadas, de psicosis, que cambian en su presentación aun en el mismo día. Suele estar desencadenada por un estrés intenso o deberse a estados tóxicos.

Psicosis confusional: estado psicótico de la confusión mental; aparece con diversos grados de obnubilación, frecuentemente con vivencias oniroides (*delirium*), desorganización o torpeza del razonamiento. Múltiples causas que afectan el funcionamiento cerebral (metabólicas, endocrinas, tóxicas, tumorales, infecciosas, circulatorias, degenerativas, abstinencia de alcohol y otras drogas, epilepsias, enfermedades autoinmunes) provocan estos cuadros que asientan en pérdida de la lucidez de conciencia, por opacamiento, estrechamiento o desorganización de esta (caso clínico 77-3).

CASO CLÍNICO 77-3

Amelia, 50 años, divorciada y madre de dos hijos, se encuentra internada en el posoperatorio por lobectomía superior derecha a raíz de un nódulo pulmonar solitario (NPS), que fue el único hallazgo. Había consultado por una tos persistente luego de un estado gripal. En el último tiempo empezó a temer a las enfermedades. Está cursando el climaterio y, según se consigna en la historia clínica, ha sido en general sana. Los datos de laboratorio de rutina prequirúrgicos fueron normales. Aproximadamente 24 horas después de la intervención quirúrgica se muestra inquieta, manifiesta disnea, con taquipnea y parece perpleja. Sola en la habitación, su inquietud aumenta, comienza a balbucear y la perplejidad da lugar a un estado de aturdimiento. Sacude la cabeza. Es evidente un retardo perceptivo y menor reactividad a los estímulos. Desorientada en el tiempo y con disrupción del ritmo sueño/vigilia. Menciona nombres sin coherencia en su discurso. Dice estar desesperada y habla de "los bichos", exclama repetidamente "mamá". No hay signos neurológicos de foco ni temblor. Está afebril y los signos vitales son normales. Se quejó de dolor torácico y recibió analgésicos (tramadol). Dejó el tabaco hace seis años. Anteriormente fumaba 40 cigarrillos diarios desde comienzos de la adolescencia. El día anterior a la cirugía se reunió con amigas para que le den coraje y una de ellas preparó bizcochos con cannabis "para serenarse y para que no tenga dolor". Fueron preparados con marihuana aportada por la misma amiga, diferente de la marihuana que la paciente consigue por su cuenta y fuma "una o dos veces por semana". Toma alcohol diariamente, "vino en las comidas", y el día previo a su internación también consumió vodka acompañada por una amiga del trabajo. Sus dos hijos, de padres diferentes, tienen 31 y 28 años, viven en el exterior y no pudieron viajar para estar con ella el día de la cirugía. La paciente vive sola desde hace veinte años, se mantiene con su trabajo. Perdió a su madre en un accidente a los ocho años. Su padre murió a los cincuenta de un cáncer de pulmón cuando ella tenía quince. Era un fumador habitual. No tiene hermanos, ni familiares próximos. Relaciones afectivas superficiales e inestables. Al decir de la acompañante: "siempre fue muy nerviosa", "está en contra de las pastillas".

¿Cuáles son los síntomas cardinales que presenta la paciente?
¿Qué dificultades diagnósticas puede señalar?
¿Cuáles podrían ser los factores causales que subyacen en el cuadro clínico?

Comentario

Los síntomas cardinales que presenta la paciente y que aparecen al inicio de toda confusión mental son: enlentecimiento de las funciones psíquicas, aturdimiento, retardo perceptivo y desorientación temporoespacial. En Amelia se destacan también la incoherencia del discurso, la inquietud, la agitación, la perplejidad, la alteración del patrón del sueño y la actividad alucinatoria, típicas manifestaciones de una evolución progresiva. La confusión mental suele ser infradiagnosticada o reconocida tardíamente cuando el cuadro se ha agravado. El uso del término "delirium", que clínicamente corresponde cuando la confusión mental se acompaña de onirismo (estado de vívida ensoñación en vigilia) se ha extendido como si fuese un sinónimo, que no lo es. Detrás de un cuadro de confusión mental hay una multiplicidad de factores, lo que entorpece su diagnóstico y en la práctica lleva muchas veces a revisar la totalidad de la medicina. La ausencia de personas en el entorno que conozcan los antecedentes de la paciente –quien por su cuadro clínico no puede dar cuenta de estos– es uno de ellos. En el caso de Amelia, el trauma quirúrgico, la infección viral previa, la recuperación de una anestesia general, la existencia de una posible neoplasia son todos factores concurrentes junto con un estado previo de temor en relación con el diagnóstico de cáncer, el consumo reciente de marihuana, una suspensión brusca del consumo habitual de alcohol, la soledad afectiva, el aislamiento en un lugar desconocido con la angustia que ello provoca, la indicación de opiáceos (tramadol) y su nerviosismo de base determinan el cuadro clínico observado. El dolor y la posibilidad de metástasis incrementan aún más la lista de causas de confusión mental, así como la anemia a consecuencia del posible sangrado durante el procedimiento quirúrgico.

Enfoque clínico y diagnóstico diferencial

Ante la presencia de alucinaciones o delirio se busca valuar el grado de integración que tienen esas alteraciones en el contexto global del pensamiento (la desorganización hace pensar en las esquizofrenias; la sistematización, en los delirios crónicos), su nivel de congruencia con el estado afectivo (psicosis afectivas frente a psicosis delirantes y esquizofrénicas), el modo en que determinan la voluntad y la conducta (psicosis delirantes persistentes frente a trastornos paranoides de otras etiologías), además de precisarse el tiempo de aparición y su evolución reciente (psicosis agudas y breves diferenciadas de los trastornos psicóticos persistentes, como las esquizofrenias y los delirios). El cuadro de delirio puro, sin alucinaciones, con razonamiento sistematizado y pensamiento interpretativo, es infrecuente y recibe el nombre de ***paranoia***.

Si no existen alucinaciones ni delirio aparente, ante cambios marcados en la forma de actuar y la aparición de conductas no habituales y habiendo descartado la patología intracerebral y extracerebral, se infieren las formas incipientes y residuales de ***esquizofrenia*** en las que predominan la desorganización y los síntomas negativos de aplanamiento afectivo e hipobulia y las manifestaciones psicomotrices de las catatonías.

Ante un cuadro psicótico sin antecedentes de trastorno mental en una persona mayor de 50 años se debe pensar ante todo en una **etiología orgánica**. Los trastornos psicóticos agudos o los síntomas aislados deben sugerir la posibilidad de patología médica general. Las esquizofrenias comienzan habitualmente en la adolescencia y la juventud. Los trastornos de la personalidad pueden desestabilizarse, con sintomatología psicótica transitoria. Tiene enorme importancia la investigación de las características habituales de la persona anteriores a las manifestaciones psicóticas.

El cambio súbito en la personalidad, en el estado mental (confusión, obnubilación del sensorio), en el ánimo y la capacidad para desenvolverse sugieren que los síntomas psicóticos se deben a condiciones médicas generales antes que a trastornos primariamente emocionales. En ese sentido, hay que explorar en forma exhaustiva el uso de alcohol y otras drogas; la ingesta de medicamentos; alteraciones metabólicas, endocrinas, tóxicas, infecciosas y neurológicas. En presencia de un cuadro catatónico deben agotarse los exámenes neurológicos, toxicológicos, metabólicos, endocrinos e inmunológicos en busca de un diagnóstico etiológico. Una vez establecida la naturaleza emocional del cuadro se podrá diagnosticar la patología de base mediante la evaluación psicopatológica exhaustiva (**caso clínico 77-4**).

TRASTORNOS DE LA PERSONALIDAD

Definición de personalidad

Toda persona tiene una forma de ser, un estilo. Este estilo constituye su carácter, su personalidad. Es la manera como se presenta ante los demás, pero también el modo en que se administra a sí misma. Mirando desde afuera de la persona, sería su interacción característica e individual con el medio. Mirando desde adentro (realidad psíquica), sería la manera habitual en que una persona

CASO CLÍNICO 77-4

Martín, de 37 años, concurre al servicio de Urgencias en compañía de su esposa, (embarazada de 8 meses), quien se encuentra muy angustiada ya que hace varias semanas lo encuentra "distante, suspicaz y acelerado" y que además "está durmiendo muy poco". Relata que están en pareja desde que terminaron la escuela secundaria y que "todo estaba bien" hasta hace 2 meses, cuando comenzó a trabajar doble turno. Al entrevistarlo de manera individual, el paciente se muestra inquieto, verborrágico y alerta. Bromea y se muestra desconfiado respecto de su esposa. Comenta que vino a la consulta a pedido de ella a ver si "le daban algo para dormir" porque duerme 2 a 3 horas por día hace varias semanas. Dice que, si bien su esposa no lo sabe, él comenzó a consumir cocaína regularmente cuando agregó un nuevo trabajo a su jornada habitual. Refiere que en la adolescencia había probado esta droga en una oportunidad y al sentir intenso bienestar y euforia prefirió no volver a consumirla porque supuso que le iba a costar mucho dejarla. En esta oportunidad cuenta que, en su ámbito laboral, suele consumirse mucho esta sustancia para un mejor rendimiento. Refirió que usa 2 a 3 gramos de cocaína con frecuencia diaria hace aproximadamente 3 semanas y que su último consumo fue hace unas 2 horas. No tiene experiencia con otras drogas ilegales ni toma alcohol habitualmente. Evita el uso de medicamentos. Luego de solicitar exámenes complementarios y varias horas después, el médico retorna al consultorio de guardia y vuelve a conversar con el paciente quien refiere que, días después de comenzar a utilizar cocaína, comenzó a desconfiar de su esposa que, según él, querría matarlo para quedarse con los bienes que comparten y fugarse con otro hombre. Manifiesta que llegó a contratar a un investigador privado, el cual le informó que su esposa no mantenía otra relación, lo que -según refiere- le hace sospechar que dicho investigador podría ser el amante de su esposa. Confrontado con esta situación, no abandona su sospecha durante esta segunda entrevista. Desde que la conoció se apegó mucho a ella y se ve a sí mismo como alguien inseguro que siempre está necesitando de respaldo. Salvo su impresión de sentir escozor "como si le caminaran bichos por la piel", no aparenta tener otras alucinaciones. Su pensamiento se mantiene organizado. No presenta desorientación temporoespacial ni fallas mnésicas. Los exámenes de laboratorio y las neuroimágenes fueron normales. No se pudo realizar determinación de metabolitos de cocaína cuyo hallazgo hubiera confirmado sus dichos acerca de su último consumo de cocaína.

¿Cómo interpreta el cuadro? ¿Cuáles serían los factores causales que puede señalar?

¿Por qué cree que es importante determinar cuándo fue el último consumo de drogas?

Comentario

El paciente presenta un cuadro de psicosis aguda. La presencia de ideas delirantes de perjuicio (en este caso de carácter celotípico), de inicio rápido asociadas a consumo de cocaína, hace sospechar que el cuadro es de causa tóxica, aunque la predisposición constitucional del paciente es necesaria. Por otra parte, la verborragia, la inquietud y el insomnio son algunos de los efectos esperados tras el consumo del psicotrópico en cuestión. El hecho de que una idea sea considerada delirante está determinado por el nivel de certeza y la fuerza de convicción irreductible de esta, así como también por el grado en que condiciona la conducta del paciente. Esta choca con la realidad y suele comprometer la afectividad de quien la expresa. Determinar cuándo consumió la sustancia por última vez es de gran importancia para poder predecir el inicio de un eventual síndrome de abstinencia en caso de ocurrir un cese del consumo, ya sea por voluntad propia o por la internación del paciente.

intenta lograr el bienestar emocional y el patrón típico en que se representa el mundo y a sí misma.

Personalidad normal y patológica

La personalidad normal implica haber alcanzado una estabilidad singular en la forma de ser que brinda flexibilidad en las relaciones humanas y permite seguir desarrollando las propias capacidades de amar y trabajar productivamente.

Se habla de **trastorno de la personalidad** cuando un individuo vive condicionado por grandes insatisfacciones que él mismo determina y de las que no puede librarse por sí solo (se trata de organizaciones inconscientes), cuando la fijeza de sus rasgos de carácter lo lleva a repeticiones forzosas, cuando la rigidez de su forma de ser le impide amoldarse de distintas maneras y cuando no se ha logrado una estabilidad emocional y afectiva.

Tanto la rigidez como la inestabilidad en la forma de ser llevan a las reiteraciones en la conducta y la vida afectiva que configuran los trastornos de la personalidad. Estos trastornos se manifiestan en las personas, que sufren persistentemente y ocasionan sufrimiento a los demás. Se considera un trastorno de la personalidad no porque haya una enfermedad en el sentido de síntomas a partir de un proceso patógeno particular sino porque la conformación de la personalidad no se completó, se distorsionó o se rigidificó, y esto se evidencia en carencias, limitaciones, repeticiones, dificultades en las relaciones interpersonales que caracterizan a ese trastorno global de personalidad. Conviene recalcar que la inestabilidad puede ser un patrón permanente que implica fallas graves en el desarrollo personal.

Los distintos tipos de trastorno de la personalidad se delimitan por conjuntos de rasgos y patrones de conducta que se reúnen en modelos permanentes con cualidades características. Un rasgo tiene nivel patológico cuando es muy marcado y rígido. Por ejemplo, ser ahorrativo es un rasgo normal que se contrapone al rasgo patológico de avaricia, ser cauteloso con los demás tiene como variante patológica los rasgos de susceptibilidad y desconfianza, la actitud agradable con los demás aparece como conducta seductora en el trastorno de personalidad.

Etiopatogenia

La personalidad se va conformando desde los inicios de la vida. Se puede decir que cada persona hace su personalidad. Las bases genéticas y constitucionales que determinan los procesos de maduración y las experiencias infantiles tempranas configuran el núcleo del psiquismo a partir del cual se organiza la personalidad en las distintas etapas de la evolución de un individuo. En cada etapa existen conflictos o dificultades predominantes que, al ser resueltos con variada suerte, dejan su rastro en la personalidad, haciendo que prevalezcan ciertas características. Cuanto más intensos y más tempranos son esos conflictos, mayor es el trastorno que pueden determinar. Las dificultades intensas o repetidas actúan como experiencias traumáticas que pueden quedar registradas de manera indeleble en mecanismos neurales, detienen el desarrollo o bien quiebran determinadas funciones psíquicas y desencadenan reacciones compensatorias. La solución que se encontró en una etapa de la vida se sigue utilizando en forma repetida en etapas posteriores para las que resulta inadecuada. Las carencias de una fase se tratan de cubrir en las fases siguientes o quedan como una falla abierta en la persona, de modo que cualquier experiencia posterior se vive distorsionada. Las diversas dificultades del desarrollo y las soluciones que se logran van configurando los rasgos estables de la personalidad.

La personalidad se consolida entre los 20 y los 30 años, aunque se debe recordar que la evolución de una persona continúa a lo largo de su vida. Sus características, sus rasgos, pueden ser considerados naturales por el propio individuo ("siempre fui así", "soy así", "es mi manera de ser"), sin reconocerlos como fuente de malestar o de sufrimiento, aunque ocasionen problemas con los demás. El desarrollo de la personalidad, al igual que el funcionamiento psíquico, es fundamentalmente inconsciente. Las dificultades de la vida llevan a que la forma de ser pueda evidenciarse como inadecuada. Los problemas del desarrollo individual, comunes a todas las personas, se encuentran acentuados en los distintos tipos patológicos de personalidad. Dadas las múltiples dificultades del desarrollo, en una misma persona se pueden dar rasgos típicos de diferentes trastornos de personalidad. Los trastornos graves aparecen ya en la adolescencia.

Caracterización

A diferencia de los trastornos que se manifiestan por la presencia de síntomas reconocibles en el estado mental, los trastornos de la personalidad se consideran alteraciones globales de la forma de ser o del carácter de una persona. En este sentido, por ejemplo, la obnubilación de la conciencia y las fallas progresivas de la memoria caracterizan a los trastornos confusionales y las demencias; la desorganización del pensamiento y el delirio tipifican a las psicosis; la depresión y la exaltación del humor evidencian trastornos del ánimo. En cambio, los trastornos de personalidad, si bien pueden presentarse junto con síntomas variados, se caracterizan por patrones repetidos de conducta, modos fijos de llevar las relaciones con los demás, reiteraciones en la forma de verse a sí mismo e inadecuaciones ante las demandas de la vida y los propios objetivos. Se diagnostican evaluando particularmente la historia de una persona, la continuidad de sus lazos afectivos, los modos de interacción con los otros y su modalidad de inserción en la vida.

Exploración clínica y diagnóstico

El diagnóstico de trastorno de la personalidad se hace conociendo a la persona. El médico que trata a un paciente durante años va reuniendo múltiples datos acerca de la forma de ser y puede caracterizar la personalidad de un paciente. En la práctica, aun en una primera consulta debería ser posible hacer un esbozo de la personalidad de cada enfermo para diagnosticar la presencia de un trastorno de la personalidad y para comprender cómo su sintomatología estará influida por su forma de ser.

Debe observarse la manera en que el paciente se desenvuelve durante la consulta y en el trato con el médico, las actitudes básicas ante la enfermedad y la vida, la calidad de sus relaciones familiares y sociales, el desempeño laboral, el manejo de las normas, los hábitos. Se puede preguntar: ¿cómo se describiría a sí mismo?, ¿cómo es su humor habitual?, ¿en qué ocupa el tiempo libre y cuáles son sus gustos?, ¿cómo se lleva con sus compañeros de trabajo y sus familiares?, ¿qué opinan sus amigos de usted?, ¿cómo encara las tareas y los compromisos? Luego de estas preguntas amplias y generales se interroga en detalle sobre cada aspecto. La vida sexual y el consumo de sustancias no deben pasarse por alto. Las opiniones y las creencias de una persona resaltan sus actitudes hacia la vida, su disposición hacia los demás y su valoración de sí misma. La información que puedan aportar los acompañantes y allegados puede ser decisiva. Las respuestas obtenidas en torno a la consulta deben compararse con información acerca de circunstancias pasadas para determinar lo que es ocasional y lo que es persistente. Tanto las características negativas como las positivas de la personalidad importan para establecer la normalidad o la patología de los rasgos. El diagnóstico especializado requiere un estudio prolongado por medio de entrevistas continuadas, utilización de cuestionarios estructurados y realización de pruebas psicológicas, según sea necesario.

Ante todos los pacientes, el médico debe preguntarse: **¿Quién es esta persona?** y al hacerlo se está planteando un diagnóstico de personalidad.

Formas clínicas

Se describen a continuación modelos típicos que sirven de referencia para establecer patrones básicos de personalidad. Es improbable que un paciente pueda ser encasillado totalmente en uno de estos modelos, pues la riqueza subjetiva de las personas es mucho más amplia que cualquier intento de esquematización o clasificación.

Personalidad paranoide: se trata de personas orgullosas, rígidas y desconfiadas. Se sienten damnificadas y amenazadas por los demás, por lo que suelen tener conductas reivindicatorias.

Personalidad esquizoide: retraídos, solitarios y muy susceptibles. Se ponen a distancia de los demás, muestran poco interés sexual y frialdad emocional.

Personalidad antisocial: utilizan a los demás para conseguir sus fines de la manera más inmediata posible. La urgencia de sus necesidades los lleva frecuentemente a la acción impulsiva. Aunque reconocen las normas de convivencia y las leyes de la vida en sociedad, se desenvuelven fuera de todo código de conducta, con emociones muy rudimentarias y sin hacerse cargo de su comportamiento. Suelen actuar en la criminalidad o usan las normas en su propio provecho. Son características la crueldad, la transgresión y la iniciación sexual tempranas. Culpan a los demás.

Personalidad límite ("borderline") o impulsiva: tienen identidad personal difusa, relaciones interpersonales muy intensas y volubles, emociones marcadas y alternantes de ira, ansiedad flotante y desamparo, dificultad en el control de los impulsos. Son inestables, con conductas variables de promiscuidad, perversión, abuso de sustancias, autoagresión. Tienen polisintomatología y existen niveles de gravedad dentro del trastorno.

Personalidad narcisista: individuos de apariencia arrogante que descalifican a los otros y se muestran insensibles a las necesidades de los demás. Sufren sentimientos de vacío y minusvalía que intentan compensar con actitudes grandiosas o idealizando algún aspecto de sí mismos o de sus relaciones personales. Se sienten únicos y especiales por derecho propio.

Personalidad depresiva: viven cualquier frustración como una pérdida. Su autoestima es muy frágil. Son perfeccionistas. Esperan que las satisfacciones se den a la medida de sus expectativas. Necesitan apoyo emocional de los demás y se muestran exigentes y demandantes.

Personalidad ansiosa o evitativa: viven con sentimientos constantes de tensión y temor. Preocupación por ser inferiores, fracasados, o rechazados. Necesidad de buscar seguridad. Evitación de contactos personales por miedo a la crítica.

Personalidad obsesiva o anancástica: son escrupulosos, medidos, oposicionistas, pulcros. Inseguros e indecisos. Tienen comportamientos contrastantes, limpios en muchas áreas, sucios en otras. Generalmente avaros, y en ocasiones dispendiosos. Se cuidan de hacer daño pero a veces pueden ser agresivos. Razonadores, detallistas, intelectualizan sus experiencias afectivas y tratan de controlar a los demás.

Personalidad histriónica o histérica: predomina la emocionalidad en desmedro del razonamiento. Actúan de manera seductora, buscando provocar impacto en los otros para asegurarse su atención. Tienen una característica dramática que puede aparecer en actitudes infantiles, desafiantes o displicentes. Hay exageración de las facetas femeninas y masculinas tanto en hombres como en mujeres, marcada atención por el aspecto físico, frecuentes preocupaciones amorosas y tendencia al fantaseo, y son sugestionables.

Personalidad dependiente: sumisos, temen ser abandonados por personas significativas que les brindan protección; son pasivos, no peticionan y se sienten incapaces de valerse por sí mismos.

Personalidad psicosomática: se caracteriza por la *alexitimia*, es decir, la incapacidad para manifestar verbalmente los sentimientos y las emociones. Piensan en términos de acciones y, en lugar de manifestaciones emocionales, evidencian síntomas somáticos que pueden ser graves.

Trastorno orgánico de la personalidad: alteración marcada del comportamiento habitual luego de un daño o disfunción cerebral. Labilidad emocional o apatía, incapacidad para sostener una actividad prolongada, descuido por las normas sociales, perseveración y adhesividad del pensamiento, suspicacia, hipergrafía. Estas características se agregan a la sintomatología propia de la enfermedad o lesión cerebral y son permanentes.

Otras formas de trastorno de la personalidad: esquizotípico, pasivo-agresivo, explosivo, ciclotímico, hipertímico, infantil; de los hábitos y el control de los impulsos (cleptomanía, ludopatía, piromanía); de identidad sexual (transexualismo), de inclinaciones sexuales (parafilias o perversiones), del desarrollo y la orientación psicosexual.

Enfoque clínico y diagnóstico diferencial

Si bien sería deseable poder identificar en todos los casos un síndrome o enfermedad determinada (mental y física), y además la personalidad de quien la padece, esto no siempre es posible.

Todo trastorno de cualquier índole asienta sobre una personalidad dada que, a su vez, puede estar alterada o no. Por otra parte, cualquier enfermedad o cualquier síntoma se expresará según las características propias de la forma de ser de cada paciente. Por ejemplo, en el caso de una intoxicación involuntaria o de un tumor cerebral, existe un proceso patógeno que ocasiona alteraciones en el psiquismo de quien hasta ese momento era una persona sana, con una personalidad sin fallas destacables. El mismo proceso patógeno (tóxico, tumor) produce mayores alteraciones psíquicas o sintomatología diferente si ocurre en una personalidad patológica.

La personalidad es algo subjetivo que se traduce en la conducta explícita pero que no se reduce al comportamiento visible. De allí que resulte difícil de evaluar y de caracterizar. Los problemas de clasificación y de nomenclatura se agudizan en el terreno de los trastornos de personalidad. Las clasificaciones corrientemente en uso (DSM, CIE) comparten muchos criterios pero también discrepan en la categorización de los trastornos de personalidad. De todos modos, caracterizan las personalidades más típicas según las formas más puras. Muchas veces un paciente no puede ser encuadrado en las categorías más esquemáticas. En el DSM se pueden usar varias designaciones simultáneas de trastorno de personalidad para un paciente dado y también se consignan rasgos aislados que pueden no ser suficientes para configurar un trastorno dado. Por otra parte, una clasificación de todas las variantes de personalidad sería abrumadora o imposible de realizar y tendría poca utilidad si resulta un ejercicio taxonómico desmesurado.

Las fisuras y los fracasos en la organización de la personalidad se manifiestan como angustia, depresión, desorganización psicótica y alteraciones somáticas, además de producir sufrimiento e insatisfacción. El tratamiento de los trastornos de la personalidad es fundamentalmente psicoterapéutico y requiere que el individuo reconozca algún grado de incomodidad consigo mismo (**caso clínico 77-5**).

CASO CLÍNICO 77-5

Briony, de 34 años, fue dada de alta recientemente luego de haber permanecido varios días en observación por haberse infligido heridas cortantes en ambas muñecas. Estalló en gritos y con un cuchillo de mesa se hirió repetidas veces luego de mantener una discusión con su pareja, con quien convive desde hace un mes cuando se lo presentó una amiga, quien la acompañó al servicio de Urgencias. Se le otorgó el alta hospitalaria con la condición de iniciar tratamiento psiquiátrico ambulatorio. Refirió que no es la primera vez que se corta y que no tuvo intención de quitarse la vida (los cortes eran transversales en relación con el antebrazo), sino que suele hacerlo porque luego de "cortarse" siente gran alivio y disminución de la tensión. Se pueden observar cicatrices en brazos y muslos. Relata que, luego de que su pareja le dijo que quería distanciarse por un tiempo porque "no sabía lo que quería y necesitaba pensar", sintió desesperación y "rabia" porque "ella se merecía que él la amara como ella lo amaba a él" y porque "no podía ser que a ella la traten así". Profundizando acerca de sus relaciones, describió una historia de múltiples amistades, de encuentros sexuales esporádicos, de noviazgos de breve duración y de muchos cambios laborales. Suele tomar decisiones intempestivas así como no son infrecuentes sus peleas y sus enfrentamientos en situaciones diversas. Refiere, también, que constantemente tiene una sensación de inquietud y "nerviosismo", la cual intenta calmar fumando marihuana y tabaco, así como también con benzodiacepinas, las cuales consigue sin prescripción médica, porque se las indicaron a su madre. Pasa del nerviosismo a la ira y del enojo al desaliento con gran facilidad. Inició varias carreras universitarias que abandonó.

¿Cómo interpreta el cuadro?

¿Qué síntomas y cuáles rasgos de la personalidad se pueden resaltar?

Comentario

La conducta presentada por la paciente obliga a pensar en un trastorno grave de la personalidad. Los síntomas y signos que se evidencian son las manifestaciones de intensa ansiedad de tipo flotante y continua con episodios de impulsividad. El cuadro se distingue por la repetitividad de determinados patrones de comportamiento más que por la signosintomatología. La inestabilidad emocional, la tendencia a precipitarse en decisiones y acciones sin medir las consecuencias, la autoagresión, la imagen fluctuante de sí misma y la ansiedad flotante (la cual intenta mitigar abusando de sustancias) son típicas. La tendencia a enredarse repetitivamente en relaciones efímeras, volubles e intensas signadas por una idealización excesiva, las cuales tienden a tornarse devaluadas y que conserva por miedo al abandono, configuran un contexto propicio para el sentimiento de vacío y la insatisfacción que suele aquejar a quienes poseen este patrón personalidad. Carecen de una identidad personal estable. El caso ilustra un trastorno de tipo límite (*borderline*).

Véase **Bibliografía** cap. 77 *Los síntomas, los signos y la persona*.

Véanse **Casos clínicos adicionales** cap. 77 *Los síntomas, los signos y la persona*.

Véase **Autoevaluación** cap. 77 *Los síntomas, los signos y la persona*.

Índice analítico

Los números de página seguidos por "f" indican una figura; los seguidos por "c" un cuadro; los seguidos por "cc" un caso clínico.

A

Abdomen
- abovedamientos, 798
- agudo, 779
- auscultación, 799, 800c
- en batracio, 797
- división topográfica, 798f
- excavado, 798
- frotes, 800
- globoso, 797, 798f
- historia clínica, 76
- inspección, 797, 800c
- latidos, 798
- movimientos peristálticos, 798
- palpación, 801
- - profunda, 804, 815c
- - superficial, 801
- percusión, 800c, 800f
- puntos dolorosos, 804f
- rigidez, 861
- ruidos hidroaéreos, 799
- soplos, 800
- en tabla, 798, 862c, 927
- tensión, 802, 802f
Absceso(s), 228
- cerebral, e hipertensión endocraneal, 1499cc
- periamigdalinos, 250
- pulmonar, 708f
- rectoanal, 847
- - secreción, 849
- subfrénico, 682
Absorciometría dual de rayos X (DXA), 1238
Acalasia, 818
- afinamiento en pico de pájaro, 819, 819f
Acalculia, 1491
Acantocito, 1069f, 1070
Acantosis nigricans, 522, 523f, 1097, 1111f, 1186, 1187f, 1187cc
Accidente
- cerebrovascular, 1509cc, Véase también *Ataque, cerebrovascular*
- de placa, 352
AChRA, 1588
Acidez
- y dispepsia, 772
- titulable, 1025
Ácido(s)
- amortiguación y excreción, 1027f
- carbónico, 1025
- clorhídrico, 820, 1036
- endógenos, 1026f
- láctico, 1032
- vainililmandélico (AVM), 1184, 1231
Acidosis
- y cloruro de amonio, 1033
- e insuficiencia renal, 1031
- hiato aniónico
- - aumentado, 1032
- - normal, 1033
- láctica, 1032
- metabólica, 1031
- - por diarrea, 1034
hiato aniónico normal, 1035cc
- - reimplantación ureteral, 1034
- respiratoria
- - aguda, 1037, 1038cc
- - crónica, 1037
- por tóxicos, 1032
- tubular renal, 1011, 1033
Acné, 1185
- corticosteroideo, 211cc
Acolia, 162
Acrocianosis, 262, 390
- dolorosa, 1307
Acrocordones, 522, 523f, 1186, 1187f
Acromatopsia, 1439, 1486, 1555
Acromegalia, 1142, 1146cc
- enfoque diagnóstico, 1145
- etiopatogenia, 1143
- facies, 1145f
- hormona de crecimiento, 1214
- manifestaciones clínicas, 1143, 1144c
- manos, 1145f
- resonancia magnética, 1146
Acroosteólisis, 311f
Acropaquia, 139
- tiroidea, 1151, 1152f
ACTH plasmática, 1179, 1197, 1225, 1226f
Actitud, 194, 1433
- antálgica, 195
- compuesta, 194
- en gatillo de fusil, 1502
- de pie, 1433
Actividad de la renina plasmática, 1192, 1230
Acuaporina, 1139
ACV, Véase *Ataque, cerebrovascular*
Adenitis
- mesentérica, 781
- piógena, 236
- supurada, 1365
- tuberculosa, 255c, 1366cc
Adenoma(s)
- hipofisario, 1133, 1133f, 1138cc
- - familiar esporádico (FIPA), 1143
- paratiroideos, 1166
- suprarrenal, 1180, 1193cc
Adenomegalia(s), 237, 1266
- abdominales, 1368
- algoritmo diagnóstico, 1367f
- axilar, 236f
- enfermedad de Hodgkin, 1363f
- enfoque diagnóstico, 1361
- estructuras que simulan, 238c
- estudios por imágenes, 1369
- - radiografía de tórax, 1368f
- - tomografía computarizada, 1369f
- generalizadas, 1363
- hiliar, 1366
- HIV, 1362
- interpretación diagnóstica, 237
- y linfomas, 1298
- mediastínicas, 1368
profundas, 1365
- punción y biopsia, 1370
- retroperitoneales, 1368
- sin lesión primaria, 1363
- síndromes de, 1361c
- superficiales, 1362
- supuradas, 1365
- en el tórax, 1366
Adenosina-desaminasa (ADA), 937
- líquido pleural, 663
ADH, Véase *Hormona(s), antidiurética*
Adiadococinesia, 1484, 1546
Adinamia, 1107
Adipocinas, 520
Adipocitocinas, 179
Adiponectina, 179, 520
Adipsia, 1141
Adormecimiento, 1419
Adrenalina, 1231
Adrenarca precoz, 1188
Adrenopausia, 1137
Adulto mayor
- accidente cerebrovascular, 1583
- anemia, 1279
- angiodisplasias colónicas, 857
- angiodisplasias intestinales, 1279
- antecedentes cardiovasculares, 376
- bocio multinodular tóxico, 1152
- candidiasis orofaríngea, 251
- constipación, 791
- deshidratación, 201, 1006
- disfagia orofaríngea, 767, 769cc
- - accidente cerebrovascular, 767
- disnea, 134
- divertículos colónicos, 857
- dolor, 114
- enfermedad de Alzheimer, 1571
- examen de la cavidad bucal, 250
- fiebre, 121, 122cc
- fístulas intestinales, 1009cc
- hipernatremia, 1006
- hipertiroidismo, 1109cc
- hipogeusia, 250
- hipotiroidismo, 1155
- historia clínica, 78
- - ambulatoria, 83
- infección urinaria, 985
- insuficiencia cardíaca, 458
- neumonía, 666
- obstrucción urinaria, 1081
- olvidos benignos, 1381
- palpación de la aorta, 806
- pérdida de peso, 184
- presbiacusia, 1456
- prevención, 16
- riesgo de aspiración, 767
- - prueba del agua, 767

Adulto mayor *(Cont.)*
- síncope, 368
- síndrome confusional, 1569
- - agudo, 194, 194cc
- xerostomía, 250
Aerobilia, 904
Afasia(s), 1490, 1557, 1560cc
- anómica, 1560
- de Broca, 1559
- clasificación, 1558
- de comprensión, sensorial o de Wernicke, 1490, 1549cc
- de conducción, 1560
- etiología, 1558
- de expresión, motora o de Broca, 1490, 1490cc
- fisiopatología, 1558
- fluente, 1559
- global, 1559
- progresiva primaria, 1560
- transcorticales, 1559
- de Wernicke, 1560
AFRATIS, 396
Aftas, 248
Ageusia, 1460
- SARS-CoV-2, 1439cc
Agnosia(s), 1486, 1563
- auditiva, 1563
- clasificación, 1563
- para los colores, 1486
- cromática, 1439
- somatosensorial, 1563
- topográfica, 1563
- visual, 1487, 1555, 1563
- visuoespacial, 1487cc
Agrafestesia, 1480
Agrafia, 1491, 1561
Agramatismo, 1491
Agua
- balance, 1000c
- corporal, distribución, 995
- déficit, 1005
- libre, depuración, 1005
- regulación, 1000
Agudeza
- auditiva, 1456
- visual, 1411
- - examen, 1439
- - oclusión de la arteria central de la retina, 1415
- - oclusión venosa retiniana, 1415
Agujero o pozo auscultatorio, 407
AIT, Véase *Accidente isquémico transitorio*
Alanina aminotransferasa (ALT), 940
Albinismo, 1099
Albúmina, y hepatograma, 944
Albuminuria, 1075, 1076cc
- detección, 1078
Alcalosis
- metabólica, 1035, 1036cc
- - causas, 1035
- respiratoria
- - aguda, 1038
- - crónica, 1039
Alcohol
- cirrosis, 873
- consumo, 73
- contenido en las bebidas, 873, 874c
Alcoholismo, 73, 873
- dolor abdominal, 925
- enfermedades metabólicas, 1130
Aldolasa, 940
Aldosterona, 1004, 1191
Aldosteronismo, 518
Alestesia, 1564
Aleteo
- auricular, 397, 466, 467f
- nasal, 639, 641
Alexia, 1491, 1555, 1561
Algias cardíacas, 356
Algoacusia, 1501
Algomenorrea, 1627
Aliento
- hepático, 884
- urémico, 980
Alodinia, 109, 1420, 1480
Aloestesia, 1480
Alopecia, 225, 1100
- androgénica, 954, 1101, 1185
- areata, 225, 226f, 226cc, 1100
- causas, 1101c
- circunscrita, 1100
- diagnóstico, 1102
- escala de Hamilton-Norwood, 1102f
- escala de Ludwig, 1102f
- y fármacos, 1101c
- prueba de tracción pilosa, 1102
- tumor virilizante, 1104cc
- universal, 225
Alucinaciones
- auditivas, 1553
- hipnagógicas, 1424
- hipnopómpicas, 1424
- olfatorias, 1437
Amaurosis, 1439
Amenorrea, 1110, 1626
- clasificación, 1110
- enfoque diagnóstico, 1112
- etiopatogenia, 1110
- hipotalámica, 1112cc
Amigdalitis pultácea, 250f
Amilasa, 937
- sérica, 891
Amilasuria, 891
Amiotrofia(s)
- por desuso, 1465
- miogénicas, 1464
- de origen neurogénico, 1464
Amoníaco, 885
Amoniemia, 887
Amonio, 1025
Amplitud del tamaño de los glóbulos rojos (RDW), 1334
Ampolla(s), 206
- hemorrágicas, 1302
Amusia, 1563
ANA, Véase *Anticuerpo(s), antinucleares (ANA-FAN)*
Anacusia, 1456
Anágena, 225, 1100
Analgesia, 1480
Análisis de decisiones, 21, 25
Análisis de orina, 1041, Véase también *Orina*
Anamnesis, 69
Anaritmetia, 1491
Anartria, 1490
Anasarca, 153, 201c, 959, 960cc
ANCA, 321
Andrógenos
- e hiperandrogenismo, 1185
- suprarrenales, 1228
Androstenediona, 1113
Anemia(s), 1277
- adulto mayor, 1279
- agudas, 1354
- arregenerativa, 1278, 1354
- por aumento de la destrucción de los GR, 1278, 1278cc
- definición, 1277
- por disminución de la producción de los GR, 1278
- e insuficiencia renal, 981
- etiología, 1358
- etiopatogenia, 1278c
- examen físico, 1280
- ferropénica, 1356, 1357f
- hemolítica, 1278cc, 1343
- - por crioaglutininas, 1360cc
- hemolíticas, 1358
- hipoproliferativa, 1278
- hiporregenerativas, 1343
- macrocíticas, 1354
- - algoritmo diagnóstico, 1346f
- y malabsorción, 840
- manifestaciones clínicas, 1279
- megaloblásticas, 1357
- microcíticas, 1354
- - algoritmo diagnóstico, 1355f
- - diagnóstico diferencial, 1357c
- normocíticas, 1354
- - algoritmo diagnóstico, 1355f
- palidez, 1263, 1263f
- por pérdidas hemáticas, 1278, 1279cc
- regenerativas, 1354
- de los trastornos crónicos, 1357
Anestesia, 1420, 1480, 1519
- en silla de montar, 1521
Aneurisma
- de aorta roto, 782
- arteriovenoso, 387
- disecante de aorta, 356, 613cc
- - tipos, 356
Anexos cutáneos, 219
Anforofonía, 656
Angina
- abdominal, 359, 359cc
- de pecho, 349
- - características, 350, 350c
- - con arterias coronarias normales, 353
- - concomitantes, 351
- - de decúbito o de Vaquez, 352
- - del despertar, 352
- - disección de un tronco coronario, 354
- - dolor precordial, 611
- - embolias coronarias, 354
- - equivalentes, 351
- - de esfuerzo o de Heberden, 352
- - estable, 449, 611
- - etiología, 353
- - factores atenuantes, 352
- - factores desencadenantes, 352
- - formas clínicas de presentación, 352
- - de Heberden, 352
- - inestable, 448, 448cc, 615
- - malformaciones cardíacas, 354
- - microvascular o síndrome X coronario, 449

- - miocardiopatía hipertrófica primitiva, 355
- - paradójica, 353
- - paroxismos taquicárdicos con alta frecuencia ventricular, 355
- - del primer esfuerzo, 352
- - de Prinzmetal, 353
- - progresiva, 448
- - prolapso de la válvula mitral, 355
- - de reciente comienzo, 448
- - de reposo, 352
- - tromboembolismo pulmonar masivo, 355
- - valvulopatías, 354
- - variante, 353, 449
- - vasoespástica, 449
Angio-TCSMS, 1605
Angiodisplasia colónica, 857
- adulto mayor, 1279
Angioedema hereditario, 154
Angiografía
- cerebral, 1606
- coronaria, 609
- mesentérica, 859
Angiomas en araña, 879, 879f
Angiorresonancia, 1604f, 1605, 1606f
Angiotomografía computarizada, 903f
Angitis leucocitoclástica cutánea, 322c
Angor pectoris, 349
Ángulo
- esternal de Louis, 639, 639f
- de suficiencia circulatoria de Leo Buerger, 389, 389f
Anhidrosis, 1494, 1577
Anillo de Kayser-Fleischer, 161, 244, 1401
Anion gap, 1029
Aniones no medidos, 1029
Anisocitosis, 345
Anisocoria, 245, 1413, 1448
Anomalía de Ebstein, 141, 556
Anoniquia, 219
Anorexia, 72
- nerviosa, 183
Anosmia, 1437
- SARS-CoV-2, 1439cc
Anosodiaforia, 1565
Anosognosia, 1487, 1553, 1564
Anovulación, 1623
- crónica (hiperandrogénica), 1110
Anquilosis, 269, 298cc
Ansiedad, 1657
- enfoque clínico, 1661
- epidemiología, 1658
- episódica, 1660
- exploración del estado mental, 1659
- formas clínicas, 1660
- generalizada, 1661
- manifestaciones clínicas, 1659
- motivos de consulta, 1658
- normal, 1658
- patológica, 1658
- signos físicos, 1659
Antecedentes
- cardiovasculares, 376
- - adulto mayor, 376
- - alcoholismo, 379
- - artritis reumatoide, 378
- - cannabis, 379
- - cardiopatías según la edad, 377c
- - dieta, 379
- - drogas inyectables, 379
- - ejercicio físico, 381
- - epigenética, 380, 381c
- - estrés, 382
- - familiares, 380
- - fiebre reumática, 378
- - hereditarios, 380
- - malformación congénita, 378
- - origen y residencia, 377
- - personalidad, 377, 379
- - raza, 377
- - sedentarismo, 379
- - síndrome de Raynaud, 378
- - tabaquismo, 379
- digestivos, 795
- - familiares, 796
- - hereditarios, 796
- - personales, 795
- endocrinometabólicos, 1129
- ginecológicos, 1630
- inmunohematológicos, 1275
- nefrourológicos, 955
- neurológicos, 1425
- obstétricos, 1631
- personales, 71
- - fisiológicos, 71
- - hábitos, 72
- - - bebidas alcohólicas, 73
- - - drogas, 74
- - - tabaco, 74
- - identidad de género, 74, Véase también *Identidad de género*
- - del medio, 72
- - patológicos, 71
- respiratorios, 635
- - familiares, 636
- - personales, 635, 636c
- - tabaquismo, 635
- sexuales masculinos, 1643
Anticoagulante lúpico, 1332
Anticuerpo(s)
- anti-DNA (dc), 328
- anti-MuSK, 1589
- anti-receptor TSH (Trab), 1153, 1159, 1222
- anti-RNP (ribonucleoproteína), 328
- anti-Scl-70 (topoisomerasa I), 328
- anti-Sm (Smith), 328
- anti-SRP, 315
- anticélulas endoteliales (ACE), 321
- anticentrómetro, 329
- anticitoplasma del neutrófilo (ANCA), 321, 329, 943
- antiendomisio, 841
- antifracción microsomal (AFM), 1221
- antiinsulina (AAI), 1256
- antinucleares (ANA-FAN), 53, 328
- antinucleosoma, 328
- antipéptidos cíclicos citrulinados (anti-CCP), 329
- antipéptidos desaminados de gliadina, 841
- antirribosoma P, 328
- antisintetasa, 315, 329
- antitiroglobulina (ATG), 1152, 1158, 1222
- antitiroideos, 1152, 1221, 1244
- antitiroperoxidasa (ATPO), 1152, 1158, 1221
- antitransglutaminasa, 841
- contra el receptor de acetilcolina, 1589
- heterófilos, 1364
Antropometría, 180, 198
Anulocito, 1069f
Anuria, 73, 953, 1082cc
Aparato
- cardiovascular, 343
- - exámenes complementarios, 558
- - - clasificación, 558, 558c
- - historia clínica, 76
- digestivo, 765
- reproductor, 1617
- - femenino, 1619
- - historia clínica, 76
- - masculino, 1636
- respiratorio, 617
- - historia clínica, 76
APECED, 1172
Apendicitis aguda, 781, 781cc
- palpación, 805
Apetito, 72
Aplastamiento vertebral, 279
Apneas del sueño, 1424
Apo AI, 1208
Apo B100, 1208
Apo E, 1208
Apoplejía pituitaria (hipofisaria), 1135, 1135cc, 1416
Apraxia(s), 1485, 1561
- bucolinguofacial, 1562
- de Burns, 1435, 1552
- callosa, 1562
- para caminar, 1562
- cinética, 1485
- clasificación, 1562
- de la construcción, 1562, 1562f
- etiopatogenia, 1561
- ideatoria, 1485, 1562
- ideomotora, 1485, 1485cc, 1562
- lesión del lóbulo parietal, 1552
- melocinética, 1562
- oculomotora, 1562
- unilaterales, 1562
Aprendizaje significativo, 15
Aprosodia, 1490
APTT, 1348
Arcadas, 775
Arco senil, 244, 246f
Ardor miccional, 951
Área bajo la curva (ABC), 30, 31f
Áreas de Brodman, 1550f
Argiria, 139
Arreflexia osteotendinosa, 1472
Arritmia(s)
- cardíacas, 458
- - alteraciones
- - alteraciones en la conducción del estímulo (reentrada), 459
- - alteraciones en la iniciación del estímulo (automatismo), 459
- - aparición de pospotenciales (actividad gatillada), 460
- - bradiarritmias, 478
- - clasificación, 459c
- - fisiopatología, 459
- - supraventriculares, 460
- - trastornos de la conducción, 478
- - ventriculares, 469
- respiratoria, 398
- sinusal, 460, 460f
Arteria, anatomía, 396

Arteriografía
- abdominal, 902
- - y hemorragia digestiva, 855
- pancreática selectiva, 906
- pulmonar, 537c, 538
- renal, 1055c, 1061
Arteriopatía plexogénica e hipertensión pulmonar, 527
Arteritis
- de células gigantes, 322c, 341cc
- dolor isquémico cardíaco, 354
- de Takayasu, 322c
- temporal, 322c, 341cc
Articulación(es)
- afectación, 268
- de la cadera, 292
- calor, 269
- del codo, 285
- de la columna vertebral
- - cervical, 272
- - dorsolumbar, 276
- crepitación, 269
- deformación, 268
- exploración sistémica, 269
- del hombro, 283
- inspección, 268
- limitación de la movilidad, 269
- de la mano, 289
- movilidad normal, 270f
- de la muñeca, 287
- palpación, 269
- del pie, 303
- de la rodilla, 298
- sacroilíacas, 280
- - orientación diagnóstica, 282
- del tobillo, 302
- tumefacción, 268
Artralgias, 332, Véase también *Artritis*
Artritis
- artrocentesis, 333
- enfoque del paciente, 332
- gotosa, 304
- infecciosa, 338
- psoriásica, 290f
- resortiva (mutilante), 291
- reumatoide, 275, 297, 316, 318cc, 336
- - antecedentes personales, 378
- - criterios de clasificación, 320c
- - diagnóstico, 320
- - manifestaciones clínicas
- - - dedos en cuello de cisne, 318f
- - - dedos en ojal, 318f
- - - dedos en ráfaga, 318f
- - reumatismo polindrómico, 320
- séptica, 333, 333cc
Artrocentesis, 333
Artropatía(s)
- enteropáticas, 338
- de Jaccoud, 291
- psoriásica, 299f, 338
Artrosis, Véase *Osteoartrosis*
Asa centinela, 830
Ascitis, 148, 877, 929
- adenosina-desaminasa (ADA), 937
- amilasa, 937
- análisis citoquímico, 935
- aspecto macroscópico, 934
- biliar, 932
- causas, 930c
- colesterol, 936
- distensión abdominal, 933
- ELISPOT (*enzyme-linked immuno-spot*), 937
- por enfermedad maligna, 930
- enfermedades del tejido conjuntivo, 932
- enfoque diagnóstico, 932
- estudio citológico, 936
- estudios por imágenes, 937
- etiopatogenia, 929
- evaluación del líquido, 934
- fisiopatología, 931f
- glucosa, 936
- gradiente de albúmina sueroascitis o GASA, 935, 935c
- grados, 934
- hepatitis C, 931cc
- por hipertensión portal, 880f, 929
- láctico-deshidrogenasa (LDH), 936
- laparoscopia, 938
- linfocitos, 936
- obstrucción en el drenaje venoso hepático, 931c
- pancreática, 932
- paracentesis, 934
- patogenia, 148
- peritonitis bacteriana espontánea, 936
- recuento celular, 935
- síndrome nefrótico, 932
- a tensión, 233f
- tinción de Gram, 936
- triglicéridos, 936
- tuberculosa, 938cc
- Xpert MTB/RIF, 937
Asinergia, 1483
- de Babinski, 1545
Asma
- bronquial, 131, 620, 628, 654cc, 660, 661cc, 662f
- - espirometría, 661
- - proceso inflamatorio, 660c
- cardíaca, 347
- nocturna del adulto, 620cc
- signos clínicos de severidad, 661c
Aspartato aminotransferasa (AST), 940
Aspergilosis pulmonar invasora, 624f
Astasia, 1544
Astenia, 170, 1107, 1196
- causas, 1108c
- conducta, 174, 174f
- desnutrición calórico-proteica, 171
- diagnóstico clínico, 176, 177f
- duración, 170
- endocarditis infecciosa, 175cc
- endocrinometabólica, 1108c
- enfermedades neurológicas, 171
- enfermedades psiquiatricas, 172
- enfermedades del sistema neuromuscular, 171
- enfoque diagnóstico, 174
- escala GEF-10, 176, 176c
- etiologías, 171c
- etiopatogenia, 170
- falta de descanso, 172, 175cc
- hipertiroidismo, 1109cc
- infecciones, 171
- insuficiencia suprarrenal, 172
- manifestaciones clínicas, 173
- metabólica, 1107
- y neoplasias, 172
- orgánica, 1107
- - versus funcional, 175c
- orientación diagnóstica, 1107
- procedimientos quirúrgicos cardiovasculares, 173
- prueba multidimensional de Edmonton, 175
- psíquica, 1107
- quimioterapia, 172
- síndrome de fatiga crónica, 173
- - criterios diagnósticos, 174
Astereognosia, 1486, 1563
Asterixis, 879, 886, 1538
Astigmatismo, 1411
Ataque
- de caída (*drop-attack*), 1409
- cerebrovascular
- - en el adulto mayor, 1583
- - cardioembólico, 1581cc
- - clasificación, 1580f
- - exámenes complementarios, 1583
- - hemorrágico, 1581
- - - factores de riesgo, 1582c
- - - fisiopatología, 1581
- - isquémico, 1579
- - - factores de riesgo, 1581c
- isquémico transitorio, 1580f, 1609cc
Ataxia, 1394, 1481, 1482cc
- postura, 1434
- sensorial, 1482c
Atelectasia, 648cc, 649f
- masiva, 670cc
- por obstrucción, 671c
- radiología, 710
- redonda, 706f
- signos, 710c
- tipos, 666
Ateroesclerosis, 447
- factores de riesgo, 521f
Ateromatosis, 353
Atetosis, 1398, 1540
ATG, 1152, 1221
Atontamiento miocárdico, 607
Atopia, 661
ATP-III, 524cc
ATPO, 1152, 1221
Atriquias, 1101
Atrofia multisistémica, 1578
Audiometría, 1457
Aumento
- de la creatinina, 1050
- de peso, 1093, Véanse también *Peso corporal, ganancia; Obesidad*
Aura, 1388
Auscultación, 46
- abdomen, 445, 799
- área precordial, 427, 430c
- arterias carótidas, 256
- del corazón, 262
- del tórax, 650
- - hallazgos
- - - anormales, 652
- - - normales, 651, 652f
- de la tos, 656
- de la voz, 655
Autoesplenectomía, 1378
Autotopoagnosia, 1487, 1553, 1564
AVM, 1184, Véase *Ácido vainililmandélico (AVM)*

Axonotmesis, 1530
Azoospermia, 1234

B

Bacterioascitis, 781
Bacteriuria asintomática, 985
Baile arterial, 255
Baja talla, 1134
Balance
- de agua, 999
- de egresos, 1000
- de ingresos, 999
- nitrogenado, 182
Balanitis, 1637
Balanopostitis, 1202
Balismo, 1398
Barestesia, 1478
Bartolinitis, 1632f
Bartonella henselae, 1365
Basofilia, 1285, 1286c
Basofilopenia, 1287
Batiestesia, 1480
Batipnea, 641
Bazo
- auscultación, 1373
- palpación, 812, 812f, 1372
- - decúbito
- - - dorsal, 812
- - - intermedio lateral, 813
- - variante de Middleton, 813, 813f
- percusión, 814
Bazuqueo o chapoteo gástrico, 802
- síndrome pilórico, 826
Bence Jones, proteinuria, 1077, 1319
Bicarbonato, 1026
Bilirrubina
- aumento, 156
- directa, 157
- ictericia, 162
- indirecta, 157
- metabolismo, 157, 158f
Bilis, 157
Bioimpedancia eléctrica, 182
Biopsia
- cerebral, 1609
- endobronquial, 740
- esplénica, 1377
- ganglionar, 1370
- hepática, 881, 920
- - aspiración con aguja fina, 923
- - a cielo abierto, 923
- - complicaciones, 923
- - contraindicaciones, 921, 921c
- - indicaciones, 921, 922f
- - laparoscópica, 922, 922c
- - percutánea, 921
- - - con taponamiento, 922
- - técnica, 921
- - transyugular, 922
- - - indicaciones, 923c
- intestino, 842c
- de médula ósea, 1292, 1343
- - en el mieloma múltiple, 1323f
- - normal, 1345f
- muscular, 1586, 1609
- nervio, 1609
- pleural, 748, 760
- - métodos para la toma, 748f
- - videotoracoscopia, 761
- pulmonar, 745
- - broncoscópica, 746
- renal, 1064, 1065cc
- - a cielo abierto, 1064
- - complicaciones, 1066c
- - contraindicaciones, 1065, 1065c
- - indicaciones, 1064
- - insuficiencia renal aguda, 976
- - laparoscópica, 1064
- - síndrome nefrítico, 964
- - síndrome nefrótico, 961
- - técnica, 921, 1065
- - transyugular, 1064
- testículo, 1234
- transbronquial, 740
Blefaritis, 242
Bloqueo(s)
- auriculoventricular, 479
- - de primer grado, 480
- - de segundo grado, 480, 481cc
- - - Mobitz I, 480
- - - Mobitz II, 480
- - de tercer grado, 480, 481f
- sinoauricular, 478, 479f
BNP, 456, 457cc
Bobbing ocular, 1446
Boca, 248
- carcinoma, 248
Bocio, 255c, 1146cc, 1242
- y cáncer tiroideo, 1243cc
- centellograma, 1153
- clasificación, 1242c
- detección, 257
- difuso, 258c, 259, 1242
- dishormonogenético, 1129
- e hipotiroidismo, 1156
- endotorácico, 717f
- eutiroideo, 259
- intratorácico, 688, 1129
- multinodular tóxico, 1148
- - en el adulto mayor, 1152
- nodular, 258c, 258cc, 259, 1144, 1150cc
- subesternal, 1152, 1154f
- y tiroiditis, 1159
- tomografía computarizada, 1224f
Bolo fecal, 806, 850, 850cc
Boquera, 248
Bostezo articular, 301, 301f
Botulismo, 1495cc
Bradicardia sinusal, 478, 478f
Bradicinesia, 1536
Bradigastria, 776
Bradipnea, 640
Bradisfigmia, 396
- causas, 397, 398c
Braditeleocinesia, 1546
Braquioniquia, 219
Brecha aniónica, 1029
Brida o adherencia, 827
Broncofonía, 655
Broncograma aéreo, 665, 665f, 670f, 709f
Broncoscopia, 739
- complicaciones, 744
- contraindicaciones, 744
- indicaciones, 741
- - diagnósticas, 741, 741c
- - terapéuticas, 741c, 743
- instrumental, 739
- procedimientos, 740
- técnica, 739
Bronquiectasias, 624, 625cc, 663
Bronquitis
- aguda, 660
- crónica, 662, 662c
Brucelosis, 338
Buffer
- ácido carbónico/bicarbonato, 1028
- fosfato y proteína, 1028
- hemoglobina, 1028
Bulla, 664f
Bursa subacromiodeltoidea, 283
Bursitis
- anserina, 240
- aquiliana, 302
- del hallux, 304
- infrarrotuliana, 240
- olecraniana, 286, 287f
- prerrotuliana, 240
- trocantérea, 297

C

"Caño de escopeta", imagen en, 700
Cabello, Véanse *Vello; Caída del cabello*
Cabeza, 241
- deformaciones, 241
- historia clínica, 76
- de medusa, 233
- pelo, 241
- semiología, 241
Cadera
- dolorosa, 296
- enfermedad de Leg-Calvé-Perthes, 296
- examen de la marcha, 292
- exploración, 292
- - de la movilidad, 294
- geometría, 1241
- inspección, 293
- necrosis avascular, 299cc
- - ósea, 296
- orientación diagnóstica, 292
- osteoartrosis, 296
- palpación, 294
Caída del cabello, 225, 1100
- en anágeno, 225
- fisiológica, 1100
- en telógeno, 225
Calambres, 1126, 1585
- por calor, 1128
- por fármacos, 1128
- hipocalcemia, 1128
Calcemia, 1236
Calcifilaxis, 981
Calcio
- cristales, 335, 1048
- iónico, 1236, 1251
- metabolismo, 1236
Calcitonina, 1244, 1247
Calcitriol, 1247
Calciuria, hipoparatiroidismo, 1174
Cálculos (litos), Véase *Litiasis*
Calidad de vida, 6
- definición, 7
- relacionada con la salud (CVRS), 6
- - atención interdisciplinaria, 11
- - modelo de Maslow, 10, 11f
- - modelo de Wilson y Cleary, 9, 10f

Calidad de vida *(Cont.)*
- - modelos, 8
Callo, 208cc
Calprotectina, 837
Cámara gamma, 450, 605
- combinada con tomografía por emisión de positrones, 607
- indicaciones, 607c
Campimetría, 1439
Campo visual de Goldmann, 1417f
Campo(s)
- apicales de Krönig, 648f
- visual
- - alteraciones, 1440f
- - por confrontación, 1441f
- - examen, 1439
Cáncer
- de la ampolla de Vater, 868
- de colon, 790cc
- - fibrocolonoscopia, 852
- y derrame pleural, 682
- de esófago, 769, 818, 818cc, 899f
- gástrico, 825
- hepatocelular, 871
- de laringe, 1267cc
- de mama, 1631cc
- de ovario, 932cc
- de páncreas, 160, 162cc, 895
- - adenocarcinoma, 896cc
- de parótida, 251
- y pérdida de peso, 183
- de pulmón, 622, 625cc, 742cc
- - tomografía computarizada, 706f
- de riñón, 950cc, 1059f
- tiroideo, 1243c
- - características ecográficas, 1245c
Candidiasis
- oral, 248, 1314f
- vaginal, 1621
Cansancio, 170
Capacidad
- diagnóstica
- - intrínseca, 31
- - nula, 30
- - óptima, 31
- de difusión de monóxido de carbono, 734
- - complicaciones, 735
- - contraindicaciones, 735
- - mecanismos de alteración, 735c
- - ventilación-perfusión pulmonar, 734
- vital forzada (CVF), 728
Capilaroscopia, 331
Cápsula endoscópica, 912
Capsulitis adhesiva primaria, 284
Caquexia, 173, 182, 199, 199f, 228
- cardíaca, 385
Carboxihemoglobina, 1283
Carcinoma
- basocelular, 206, 209f, 214cc
- de células claras, 1282cc
- de labio, 248, 249f
- medular de tiroides, 1183cc
- papilar de tiroides, 1243c
- paratiroideo, 1165
- de próstata, 1646
- suprarrenal, 1180
Carcinomatosis peritoneal, 938
Cardiología nuclear, 605
Cardiopatía(s)
- congénitas del adulto, 552
- - acianóticas, 554c
- - cianóticas, 554c
- - diagnóstico, 553
- - enfoque diagnóstico, 555
- - exámenes complementarios, 554
- - manifestaciones clínicas, 553
- isquémica, 447
- - análisis de laboratorio, 450
- - angina de pecho, 448
- - ateroesclerosis, 447
- - cámara gamma, 450
- - cinecoronariografía, 450
- - clasificación, 448
- - diagnóstico, 450
- - ergometría, 450
- - exámenes complementarios, 449
- - factores de riesgo coronarios, 447, 447c
- - fisiopatología, 447
- - infarto agudo de miocardio, 448
- - insuficiencia cardíaca, 449
- - manifestaciones clínicas, 448
- - miocardiopatía isquémica crónica, 449
- - muerte súbita, 448
- - síndromes coronarios agudos, 448
Carga
- diaria de soluto, 1004
- viral, 1316
Cariotipo, 1234
Carotidodinia, 324
Carúnculas anales, 851
Cascada de la coagulación, 1271f
Cascada diagnóstica, 16
Catágena, 225, 1100
Catalepsia, 1663
Cataplejía, 1424
Cataratas, 1174, 1412
Catarsis intestinal, 73
Catastro, 13
Catatonía, 1552
Catecolaminas
- y feocromocitoma, 1184
- plasmáticas, 1231
Cateterismo cardíaco, 608
- aplicaciones, 608
- complicaciones, 608c
- indicaciones, 608
- técnica, 609
Cationes no medidos, 1029
Caudado, 1535
Cefalea, 1386
- acuminada, 1388
- anamnesis, 1387c
- arteritis de la temporal, 1390
- cervical, 1390
- clasificación, 1386
- cuadro comparativo, 1391c
- por disfunción temporomandibular, 1390
- enfoque diagnóstico, 1391
- fisiopatología, 1388
- e hipertensión endocraneal, 1497
- por lesiones intracraneales, 1389
- por neuralgias, 1390
- ocular, 1390
- pospunción lumbar, 1389, 1591
- postraumática, 1389
- primaria, 1386
- en racimos, 1388
- en salvas, 1388
- signos de alarma, 1391c
- tensional, 1388, 1388cc
Ceguera, 1439
- cortical, 1441, 1556
Cejas, 241
Célula(s)
- clave, 1622, 1622f
- diana, 1340
- de Downey, 1364
- enferma, síndrome de la, 1014
- fantasma, 1069f
- de Gaucher, 1344c
- interdigitadas dendríticas, 1266
- de músculo liso vascular e hipertensión pulmonar, 527
- de Reed-Sternberg, 1295, 1295f
Celulitis, 228, 228f, 228cc
Centellograma
- bocio, 1153f
- con citrato de galio 67, 738
- - y sarcoidosis, 738
- con galio, 1350
- con eritrocitos marcados con tecnecio 99, 856
- - hemorragia digestiva baja, 859
- HIDA, 866
- hiperparatiroidismo, 1169
- de tiroides, 1153, 1223
- de ventilación-perfusión pulmonar (V/Q), 537, 537c, 735, 736f
- - EPOC, 738
- - evaluación prequirúrgica, 737
- - indicaciones, 736
- - y tromboembolismo de pulmón, 736
Centro de simulación clínica, 16
Cepillado bronquial, 740
Cerebelo, división anatómica, 1544c
Cerumen, 253
Cervicalgia, 272
Cetoacidosis diabética (CAD), 1032, 1032cc, 1204, 1205
Chalación, 243
Chancro sifilítico, 248, 249f
Chapoteo gástrico, 802
Chasquido(s), 436
- de apertura
- - mitral, 436
- - tricuspídeo, 437
Choosing Wisely, 15
Choque
- apexiano (de la punta), 422, 428f
- - aumento de la intensidad, 422
- - breve, 423
- - desplazamiento, 423
- - doble, 423
- - duración, 423
- - en espejo, 424
- - invertido, 424
- - en resorte, 423
- en cúpula de Bard, 423
- rotuliano, 241
Cianosis, 135, 375
- cardiopatías y, 141
- causas, 633c
- - y tipos, 140c
- central, 139, 139f, 142cc, 375, 633c
- - causa cardíaca, 375
- - respiratoria, 375
- clasificación, 139, 633
- constante de difusión, 135f

- crónica, 139
- definición, 135, 633
- diferencial, 141, 375
- efecto Bohr, 136
- enfoque diagnóstico, 142, 633
- exámenes complementarios, 142, 634
- fisiopatología, 135
- generalizada, 142
- por hipoxia, 143c
- mixta, 139f, 141, 375, 633c
- periférica, 135f, 139f, 140, 142cc, 375, 633c
- policitemia, 141
- poliglobulia, 141
- semiología, 138
- y tromboembolismo de pulmón, 140cc
Cianuro, intoxicación por, 143c
Ciatalgia, 1522
Ciática, 263
Cicatriz, 209
- queloide, 215f
Ciclo menstrual, 1622
Ciego, palpación, 805, 806f
Cifosis, 277
Cilindro(s) urinario(s), 1045
- ancho, 1046
- céreo, 1046
- epitelial, 1046
- granulosos, 1046
- graso, 1046
- hemáticos, 1046, 1070
- hemoglobínico, 1046
- hialinos, 1045
- leucocitario, 1046
- mixtos, 1046
- proteína de Tamm-Horsfall, 1045
- significado, 1046c
- tipos, 1047f
Cilindruria, 1046
Cinecoronariografía, 608, 609f
- indicaciones, 609c
Cinestesia, 1480
Circulación
- portal, 233
- pulmonar, signos radiológicos, 560
- venosa colateral, 233, 877
Circunferencia
- de la cadera, 181
- de la cintura, 181
- media del brazo, 181
Cirrosis, 873
- alcohólica, 873
- biliar, 867, 875
- - primaria, 875
- biopsia hepática, 881
- causas, 874c
- circulación colateral, 877, 877f
- clasificación, 873
- - de Child-Pugh, 881c
- compensada, 875, 875c
- descompensada, 875, 878cc
- - ascitis, 880f
- evolución y pronóstico, 881
- hallazgos predictivos, 880c
- hepatitis B, 871
- ictericia, 161, 162cc
- de Laennec, 873
- manifestaciones clínicas, 875
- MELD (*Model for End-Stage Liver Disease*), 744
- paracentesis, 880
- poshepatítica, 874
- transaminasas, 879
- várices esofágicas, 877
Cistinuria, 994, 1048
Cistitis, 952cc
- aguda, 984
- de la luna de miel, 952cc
Cistografía, 1058
Citocinas y fiebre, 116
Citodiagnóstico de Tzanck, 209
Citología
- hormonal, 1232
- líquido
- - lavado broncoalveolar (LBA), 740
- - pleural, 758, 763
Citomegalovirus, 1364
Clasificación
- de Child-Pugh, 881c
- de Keith-Wegener-Baker, 515c
Claudicación
- arterial de Charcot, 358
- arterial de Déjerine, 358
- intermitente, 357, 549
- mandibular, 324
Clearance
- de agua libre, 1005, 1085
- de creatinina (CCr), 982, 1049
- - con cimetidina, 1050, 1051cc
- - diálisis, 1051cc
- - estimado con la fórmula de Cockroft y Gault, 1052
- de inulina, 1049
- osmolar, 1005, 1085
Clic(s), 436cc
- aórtico, 435
- mesosistólico, 436
- pulmonar, 436
- telesistólico, 436
Climaxuria, 954, 1639
Cloasma, 1098
Clonus, 1472, 1473f
Cloromas, 1291
CLU, Véase *Cortisol , libre urinario (CLU)*
Clubbing, 139
Cluster headache, 1388
Coagulación
- alteraciones del estudio básico, 1327c
- cascada, 1271f
- estudio, 1347
- factores, 1324
- intravascular diseminada, 1329
Coagulopatía e insuficiencia hepática, 883
Coartación aórtica, 392, 411, 412cc, 518, 556
Cociente de probabilidad, 31, 34f
- negativo, 33
- positivo, 33
Codo
- bursitis, 286
- exploración, 285
- de golfista, 287
- inspección, 286
- orientación diagnóstica, 285
- palpación, 286, 287f
- de tenista, 287
Codocito, 1069f
Coeficiente kappa, 47
Coiloniquia, 219, 221f, 1280
Colangiocarcinoma, 160c
Colangiografía, 905
- transparietohepática, 905f
Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, 166, 167f, 895, 897
Colangiorresonancia, 165, 905
- dilatación de las vías biliares, 905f
Colangitis, 867, 867cc, 928cc
- aguda, 163cc
- esclerosante primaria, 875
Colapso sistólico, 419
- x, 419f
- y, 419f
Colecistitis, 811
- aguda, 781
- alitiásica, 867
- crónica, 866
- litiásica, 865
Coledocolitiasis, 866
Coleperitoneo, 859
Colestasis, 159c
- aumento de la fosfatasa alcalina, 943cc
- causas más frecuentes, 942c
- extrahepática, 159c
- hepatograma, 942
- intrahepática, 159c
Colesterol, 1207
Colesterolosis, 867
Cólico
- biliar, 864, 866cc
- renal, 783
- renoureteral, 853, 950, 951cc, 989
- - obstrucción urinaria, 1082
- ureteral, 950
Colitis seudomembranosa, 786
Colitis ulcerosa, 834c, 835
- colonoscopia, 916f
- diarrea con sangre, 850cc
- radiología, 903
Colon
- cáncer, 790cc
- por enema, 903
- palpación, 805
Colonoscopia, 911, 911f, 915
- indicaciones, 915
- virtual, 904, 904f
Colpocitograma, 1232
Columna vertebral
- cervical, 272
- - exploración de la movilidad, 272
- - movilidad activa, 272f
- - osteofitos, 272
- - patología, 272
- dorsolumbar, 276
- - exploración de la movilidad, 277
Coluria, 157, 162, 954
Coma, 193, 1431
- alteraciones pupilares, 1613f
- diagnóstico diferencial, 1615
- enfoque diagnóstico, 1611
- hipoglucémico, 1385cc
- mixedematoso, 1157, 1158cc
- motilidad ocular, 1613
- patrones respiratorios, 1613f
- respiración, 1612
Complejo
- de Carney, 1143
- de Eisenmenger, 141
- de Pick, 1571
- pulmonar de Chávez, 424

Complejo *(Cont.)*
- QRS, 572
- SIDA-demencia, 1573
Complemento sérico, 327
Componente M, 1318
Composición corporal, 995
Comprensión
- escrita, 1491
- oral, 1490
Compulsión, 1661
Comunicación
- interauricular, 553, 555cc
- interventricular, 553, 556cc
Conciencia, 193, 1431
- claridad, 1654
- contenido, 193, 1431
- exploración, 1432
- lucidez, 1653
- nivel, 193, 1431
- pérdida, 365
Concordancia interobservador, 48c
Condensaciones pulmonares, 648. 649f
Condiloma(s)
- acuminado, 208f
- rectoanales, 850
Condromalacia rotuliana, 241
Conductibilidad eléctrica corporal total (TOBEC), 182
Conducto(s)
- arterioso persistente, 553
- deferente, examen, 1646
- semicirculares, 1455
Confiabilidad de los hallazgos clínicos, 47
Confusión, 193, 1431
Conjuntiva, 244
Conjuntivitis, 245c, 247, 247f
Conocimiento, pérdida, Véase *Pérdida de conocimiento*
Constipación, 788, 850
- aguda, 789
- algoritmo diagnóstico, 793f
- clasificación, 789, 789c
- criterios de Roma IV, 788, 790cc
- crónica, 789
- definición, 788
- diagnóstico, 790
- enfoque diagnóstico, 792
- escala de heces de Bristol, 788, 788f
- exámenes complementarios, 791
- extracolónica, 789
- formas de presentación en el adulto mayor, 791
- funcional, 788
- medicamentos, 789
- síndrome pilórico, 826
- videocolonoscopia, 791
Consumo de oxígeno, 137
Consunción, 228
Contractura, 1126
- muscular, 1465
- palmar de Dupuytren, 874
Control esfinteriano, 1495
Convulsiones, 1406, 1407cc
- diagnóstico diferencial, 1408
- enfoque diagnóstico, 1409
- febriles, 1406, 1426
Coordinación neuromuscular, 1481
Coprolalia, 1539
Coqueluche, 620
Cor pulmonale, 663, 663f
Corazón, en gota, 423, 664f
Cordón espermático, 1646
Cordón linfangítico, 209f
Corea, 1398, 1399cc
- farmacológica, 1398
- de Huntington, 1398, 1538
- - y demencia, 1573
- postura, 1434
- de Sydenham, 1398, 1538
Cornaje, 654, 658
Córnea, 244
- alteraciones, 1411
- úlcera herpética, 246f
Cortisol
- libre urinario (CLU), 1178, 1226
- plasmático, 1226
- prueba de supresión con dexametasona, 1179, 1227
- salival, 1226
Cortocircuito o *shunt*, 724
Costilla(s)
- deslizante
- maniobra para contar, 637, 639f
Costocondritis, 630
Costra, 207, 213f
COVID-19
- características de la pandemia, 98
- neumonía atípica, 666, 667f, 668cc
- opacidades en vidrio esmerilado, 666f
- origen, 98
- tele-revistas de sala, 98
telemedicina, 97
- telesalud, 97
Coxalgia, 297
Coxartrosis, 296, 298f, 298cc
CPK, Véase *Creatina fosfocinasa (CPK)*
Crackles, 654
Cráneo, 241
- auscultación, 241
- - malformación arteriovenosa, 241
- deformaciones, 241
- palpación, 241
Craneofaringioma, 1134, 1141cc
Craqueo laríngeo, 257
Creatina-fosfocinasa (CPK), 940, 1586
- causas de elevación, 1587c
Creatinina
- *clearance* (CCr), 1049
- depuración, 1049
- inversa, 1050
- sérica, 1050
Cribado, 28, 30f
Criógenos endógenos, 116
Crisis
- addisoniana, 1196
- de angustia, 1660
- asmática, 660, 668
- blástica, 1293
- epiléptica, 1407
- - clasificación, 1408f
- - inducida por drogas o por abstinencia, 1408
- - lóbulo temporal, 1553
- de hiperventilación, 1039cc
- de inicio generalizado tónico-clónicas, 1426
- jacksonianas, 1407
- miasténica, 1588
- de pánico, 348
- paréticas, 1192
- psicogénicas no epilépticas, 1408
- de rubor, 1183c
- Stokes-Adams, 397cc, 481
- tirotóxica, 1152
- uncinadas, 1437
Cristales
- de ácido úrico, 1048
- de fosfato cálcico básico, 335
- de hidroxiapatita, 335
- nucleación, 988
- de oxalato de calcio, 1048
- de pirofosfato de calcio, 335
- de urato monosódico, 334
- urinarios, 992f
- - morfología, 987
Cristalino, alteraciones, 1412
Cristalización, 988
- inhibidores, 988
- - litiasis por déficit de, 994
Cristaluria, 987
- obstrucción urinaria, 1083
Criterio(s)
- de Adams, 1190
- de Atlanta, 892
- de Berlín para el síndrome de distrés respiratorio agudo, 696c
- de diagnóstico, 28
- de Duke para endocarditis, 502
- de Framingham, 454, 454c, 454cc
- de Jones (revisados), 339, 340c
- de Light, 758, 758c
de Ranson, 892c
- RIFLE, 970
- de Roma IV, 788, 790cc
- - síndrome del intestino irritable, 844c
- de Rotterdam, 1189
Cromoscopia virtual, 911
Cromosoma Filadelfia, 1293
Cuadrantopsias, 1441
Cuadriparesia, 1513
- por polimiositis, 1465cc
Cuadriplejía, 1468, 1513
Cuadro confusional agudo, 1381
Cuarto ruido cardíaco, 430
Cúbito valgo, 286
Cúbito varo, 286
Cuello, 254
- arterias, examen, 255
- baile arterial, 255
- bocio, 255c
- craqueo laríngeo, 257
- ecografía, 259
- frémito, 256, 258c
- ganglios linfáticos, 254
- glándula tiroides, 257
- grupos ganglionares, 255c
- hioides, 255
- historia clínica, 76
- latido cervical, 255
- morfología, 254
- músculo esternocleidomastoideo, 254
- palpación ósea y muscular, 254
- quiste tirogloso, 255c
- rigidez, 254
- séptima vértebra cervical, 254
- venas, 256
- - yugular turgente o ingurgitada, 256
Cuero cabelludo, 241

- epitelioma, 241f
Cuerpo(s)
- de Döhle, 1341
- estriado, 1535
- de Heinz, 1378
- de Howell-Jolly, 1340, 1346cc, 1378
- ovales grasos, 1045
Cuestionario del *Medical Research Council*, 129
Curva
- de disociación de la hemoglobina, 136, 1283
- flujo-volumen, 728, 728f, 730cc
- parabólica de Damoiseau, 648
- ROC, 30, 31f
- volumen-tiempo, 728, 728f
Cushing, enfermedad, 1176, Véase también *Síndrome(s), de Cushing*

D

Dacriocistitis, 243
Dacriocitos, 1339, 1356c
Dactilitis, 304
Daltonismo, 1439, 1487
Debilidad
- muscular, 339, 1402, 1584
- - atonía por shock medular, 1405cc
- - clasificación, 1402
- - diagnóstico diferencial, 1405c
- - enfoque diagnóstico, 1403
- - enfoque del paciente, 339
- - examen físico, 1405
Decúbito, 75, 195
- activo, 195, 195cc
- algoritmo diagnóstico, 196f
- dorsal o supino, 195
- indiferente, 195
- lateral, 195
- obligado, 195
- pasivo, 195
- preferencial, 195
- ventral o prono, 195
Dedo(s)
- en anteojos de teatro, 291
- en boutonnière, 291
- en cuello de cisne, 291, 292f, 318f
- desviación cubital, 291, 292f
- esclerodactilia, 291, 293f
- en martillo, 304
- en ojal, 291, 318f
- osteoartrosis, 292
- en palillo de tambor, 219, 290, 639, 878
- en ráfaga, 318f
- en resorte, 291
- en salchicha, 291
- telescopados, 291
- vasculitis, 291
Defecografía, 791
Defensa abdominal, 802, 861, 927
Déficit
- de alfa-1-antitripsina, 875
- de 21 β-hidroxilasa, 1187
- de folatos, 1359
- de hierro, 1356
- nutricional, 185c
- vitamina
- - B_{12}, 1359
- - K, 1325
Deformidad de Madelung, 287
Degeneración
- combinada subaguda, 1521
- discal, 272
- hepatolenticular, 245
- neurofibrilar, 1570
Dehidroepiandrosterona sulfato (SDHEA), 965
Déjà vu, 1554
Delgadez, 1092
Delirio confusional, 193
Delirium, 1431, 1652
Delta aniónico/delta bicarbonato, 1029
Demencia, 1381, 1565
- asociada al SIDA, 1573
- causas, 1382c
- clasificación, 1566, 1566c
- complejo de Pick, 1571
- con cuerpos de Lewy, 1383, 1571
- degenerativa, 1570c
- diferencial, 1381, 1567
- diagnóstico diferencial, 1383, 1569
- epidemiología, 1566
- escala de Hachinski, 1572c
- estudios complementarios, 1383, 1569c
- frontotemporal, 1383
- manifestaciones clínicas, 1571c
- rápidamente progresiva, 1572
- vascular, 1572
Densidad
- mineral ósea, 1238
- urinaria, 1042
Densímetro, 1043f
Densitometría ósea, 1062, 1238, 1240f
Depleción salina, 1007
Depresión, 1654
- duelo, 1657
- enfoque clínico, 1657
- epidemiología, 1654
- etiopatogenia, 1654
- motivos de consulta, 1655
- riesgo de suicidio, 1656c
- síntomas físicos, 1656
Depuración (*clearance*) de creatinina, 982
Derivaciones electrocardiográficas, 573
Dermatitis herpetiforme de Duhring-Brocq, 217f
Dermatomas, 103, 1478f
Dermatomiositis, 313c, 337, 1404cc
- exantema en heliotropo, 314
- lesiones cutáneas, 314c
- manos de mecánico, 314
- pápulas de Gottron, 314
Derrame
- pericárdico, 507
- - diagnóstico, 508
- - examen físico, 508
- - exámenes complementarios, 508
- - fisiopatología, 508
- - con taponamiento cardíaco, 506, 509cc
- pleural, 649f, 671c, 680
- - algoritmo diagnóstico, 761f
- - biopsia pleural, 760
- - y cáncer, 682cc
- - conducta diagnóstica, 684f
- - diagnóstico, 683
- - embolia de pulmón, 682
- - estudio del líquido pleural, 757
- - etiología, 681
- - - más frecuente, 681c
- - exudados, 681
- - fisiopatología, 680, 680f
- - imagen en suelta de globos, 682f
- - manifestaciones clínicas, 683
- - percusión, 648
- - radiografía, 719f
- - radiología, 718
- - semiología, 683
- - toracocentesis, 757
- - trasudados, 681
- - tuberculosis, 681
Desecación, 1005
Desequilibrio ventilación-perfusión (V/Q), 694f
Deshidratación, 200, 200cc, 1005
- en el adulto mayor, 201, 1006
- manifestaciones clínicas, 1006
- signos y síntomas, 201c
Desnutrición, 184f, 1092, Véase también *Pérdida, peso*
Desorientación, 194cc
Desoxihemoglobina, 136
Desprendimiento de retina, 1412
Desviación conjugada de la mirada, 1414
Deterioro cognitivo, 1381
- leve, 1570
- vascular, 1383
Diabetes
- criterios diagnósticos, 1201
- fisiopatología, 1201f
- gestacional, 1199
- insípida, 1006, 1139
- - central, 1007, 1007cc
- - diagnóstico, 1141
- - etiología, 1139c
- - fisiopatología, 1139
- - manifestaciones clínicas, 1140
- - nefrogénica, 953, 1007
- mellitus, 1094cc, 1198
- - albuminuria, 1205
- - cetosis, 1204
- - clasificación, 1199
- - complicaciones, 1204c
- - - dermopatía, 1204f
- - - metabólicas, 1204
- - - microvasculares, 1204
- - - retinopatía, 1205f
- - dislipidemias, 1212
- - escala de FINDRISC, 1203f
- - etiología, 1199
- - fisiopatología, 1200
- - inducida por fármacos, 1199
- - latente del adulto, 1199
- - macroangiopatía, 1203cc
- - manifestaciones clínicas, 1044
- - MODY, 1199
- - nefropatía, 1205
- - neuropatía, 1204
- - poliuria, 1086cc
- - primera consulta, 1205
- - retinopatía, 1204
- - *screening*, 1202
- - seguimiento, 1206, 1206cc
- - signo de la plegaria, 1204f
- - susceptibilidad genética, 1200c
- - tipo 1, 1199
- - tipo 2, 1202
- - - complicaciones, 1203cc
- sobrepeso, 1202

Diagnóstico
- clínico, 40
- - estrategias, 40
- - metódo
- - - del algoritmo, 41
- - - exhaustivo, 41
- - - de la Gestalt, 41
- - - hipotético-deductivo, 41
- - - reconocimiento del patrón, 40
- - principios heurísticos, 42
- - reconocimiento del patrón, 41
- - secuencia del proceso, 40
- - sesgos heurísticos, 42
- - validación, 44
- dermatológico, 202, Véase también *Piel*
- estrategias, Véase *Diagnóstico, clínico*
- fundamentos, 40
- objetivos y secuencia, 40
- precoz, 15, 16f
- - criterios, 17
Diarrea, 784, 850
- aguda, 784, 833
- - algoritmo diagnóstico, 836f
- - etiología, 785c
- - indicadores de gravedad, 836c
- - infecciosa, 786cc
- asociada con antibióticos, 833c
- por *Campylobacter yeyuni*, 703
- citotoxinas, 833
- clasificación, 784
- por *Clostridium difficile*, 833, 834
- criterios de causa orgánica, 837c
- crónica, 785, 835
- - algoritmo diagnóstico, 837f
- - calprotectina, 837
- - etiología, 834c
- - fibrocolonoscopia, 837
- definición, 784, 832
- enfoque diagnóstico, 786, 835
- enterotoxinas, 832
- por *Escherichia coli*, 834
- etiología, 833
- etiopatogenia, 785
- exámenes complementarios, 836
- por fármacos, 833
- fisiopatología, 832
- funcional, 835cc
- idiopática, 837
- inflamatorias, 833
- malabsortivas, 785, 833
- neurotoxinas, 832
- osmóticas, 785, 833
- pancreática, 894
- persistentes, 787cc
- secretorias, 785, 787, 833
- por toxinas, 832
- por trastornos de la motilidad, 785, 833
- del viajero, 833, 834cc
- por *Vibrio cholerae*, 834
- por *Yersinia enterocolitica*, 834
Diascopia, 209
Diastasis de los rectos, 799
Diastema, 1145f
Diferencia alveoloarterial de oxígeno (A-a), 137, 695
Diferencia estadísticamente significativa, 36
Dificultad ventilatoria, signos, 641
Difusión
- alteraciones, 725
- de monóxido de carbono, 734
Digestión
- fases, 838
- trastornos, 772
Dilución urinaria, 1052
Dímero D, 536, 550
Diplejía
- braquial, 1468
- facial, 1433
Diplopía, 1413, 1444
- binocular, 1416
Dipping ocular, 1446
Disartria, 1490
Disautonomía familiar, 1578
Discinesias bucolinguales, 1399
Discocito, 1069f
Discopatía, 279
Discoria, 246, 247f
Discrasias de células plasmáticas, 1318
- exámenes complementarios, 1320
- gammapatía monoclonal de significado indeterminado, 1320
- macroglobulinemia de Waldenström, 1323
- mieloma múltiple, 1322
- proteinograma electroforético, 1319f
Discrepancia clínica, 47
- cómo evitar, 49
- etiología, 48
Discromatopsia, 1439
Discronometría, 1483
Disección aórtica, 750
Disestesias, 1419
Disfagia, 767, 817
- algoritmo diagnóstico, 771f
- candidiasis, 770cc
- causas, 768c
- diagnóstico diferencial, 768, 770f
- enfoque diagnóstico, 769
- esofágica, 767
- examen físico, 770
- exámenes complementarios, 771
- orofaríngea, 767
- - adulto mayor, 767, 769cc
Disfibrinogenemia, 1333
Disfunción
- autonómica, 1575c
- eréctil, 1122
- - diagnóstico, 1124
- - endocrina, 1123
- - etiología, 1123c
- - etiopatogenia, 1123
- - fisiopatología, 1122
- - neurógena, 1123
- - psicógena, 1123
- - tabaco, 1123cc
- - vascular, 1123
- hepática, marcadores, 944
- del piso pelviano, 789
- sexual masculina, 1642
- vesical, por fármacos, 1081c
Disgenesia gonadal, 1110
Disgrafia, 1491
Disinergia, 1545
Dislexia, 1491
Dislipidemias, 1207
- aterogénica, 521, 524
- clasificación, 1210
- - fenotipo de Fredrickson, 1210c
- diabetes mellitus, 1212
- enfoque diagnóstico, 1210
- epidemiología, 1207
- etiología, 1210c
- fisiopatogenia, 1209
- fórmula de Friedewald, 1211
- manifestaciones clínicas, 1210
- primaria, 1210cc
- riesgo cardiovascular, 1211cc
- - cálculo, 1211
- *screening*, 1211
Dismenorrea, 1627
- primaria, 1627cc
Dismetría, 1483, 1545
Dismorfopsia, 1555
Disnea, 126, 345, 626
- en el adulto mayor, 134
- en las afecciones pulmonares, 127
- aguda, 129, 130cc
- anamnesis, 130
- y anemia, 127, 629
- asma bronquial, 131
- cardíaca, 345
- causas, 127c
- - en diferentes contextos de atención, 131c
- clasificación, 129, 628
- crónica, 129, 628
- y decúbito, 131
- y distrés respiratorio del adulto, 130cc
- y dolor torácico, 132
- edema agudo de pulmón, 347
- enfermedades pulmonares intersticiales difusas, 673
- enfoque diagnóstico, 129, 628
- escalas, 129
- de esfuerzo, 129, 345
- estenosis mitral, 483
- etiopatogenia, 127
- evolución, 347
- examen físico, 133, 134c
- exámenes complementarios, 133, 134c
- y expectoración, 132
- fisiopatología, 126, 626
- forma de aparición, 628
- grados, 346c, 628c
- grados del Cuestionario del *Medical Research Council* (MRC), 129c
- y hemoptisis, 132
- hipertensión pulmonar, 528
- e insfuciencia cardíaca, 346, 346c, 347cc, 453
- modo de presentación, 131
- de origen psicógeno, 128
- ortopnea, 131
- paroxística, 629
- - nocturna, 131, 345
- periódica, 348
- de reposo, 129, 345
- respiratoria, 346
- severidad, 628
- y sibilancias, 132
- suspirosa, 348
- tipos, 345
- y tos, 132
- y tromboembolismo pulomonar, 347
Disociación
- albúmino-citológica, 1504
- auriculoventricular, 481
- esfigmotérmica, 121
- siringomiélica, 1519

- tabética, 1519
Disosmia, 1437
Dispareunia, 1628
- masculina, 1642
Dispepsia
- algoritmo diagnóstico, 774f
- clasificación, 772
- diagnóstico diferencial, 773c
- enfoque diagnóstico, 773
- etiología, 773
- funcional, 773, 774cc
- síntomas y signos, 773c
Disprosodia, 1490
Disreflexia autonómica, 1475
Disruptores endocrinos, 1130
Distensión abdominal, 828
- ascitis, 933
Distimia, 1657
Distonía(s), 1399, 1540
- causas, 1541c
Distrofia
- miotónica de Steinert, 1427
- muscular de Becker, 1428c
- muscular de Duchenne, 1428
- simpática refleja, 109
Disuria, 73, 951, 1640
Diuresis, 73
- osmótica, 1010
Diuréticos y depleción salina, 1010
Diverticulitis, 927cc
- aguda, 803cc
Divertículo(s)
- colónicos, 781, 857
- faríngeo, 255, 255c
- faringoesofágico (de Zenker), 819, 899f
DMO, 1238
Doliconiquia, 219, 221f
Dolor
- abdominal, 779
- - agudo, 779
- - anamnesis, 925
- - características, 926
- - causas, 780c
- - - según localización, 926c
- - colangitis, 928cc
- - crónico, 780, 784
- - ecografía, 928
- - enfoque diagnóstico, 784, 925
- - epidemiología, 779
- - etiología, 780
- - - según localización, 861c
- - examen físico, 926
- - exámenes complementarios, 927
- - extraperitoneal, 783
- - fisiopatología, 779
- - hernias, 927
- - inespecífico, 779
- - laparoscopia ginecológica, 929
- - obstrucción mecánica, 782
- - de origen isquémico, 359
- - peritonitis, 860, 862c
- - referido, 780
- - resonancia magnética, 929
- - síntomas y signos, 926, 926c
- - somático, 780
- - tomografía computarizada, 928
- - visceral, 779
- actitud del paciente, 114
- en el adulto mayor, 114
- agudo, 110
- anamnesis, 263
- antigüedad, 110
- aórtico, 356
- atípico, 356
- bases neurofisiológicas, 103
- de cabeza, Véase *Cefalea*
- carácter, 112
- características, 113c
- central, 109
- clasificación fisiopatológica, 106
- cólico, 107, 112, 113c
- - renoureteral, 951
- constrictivo, 112, 113c
- crónico, 111
- de desaferentación, 109
- a la descompresión abdominal, 861
- desgarrante, 112, 113c
- escalas, 113
- - nominal, 113
- - visual analógica, 113
- escrotal, 1636
- exquisito, 112, 113c
- de las extremidades, 357
- - con el esfuerzo, 357
- - de reposo, 358
- factores agravantes, 113
- factores atenuantes, 113
- fantasma, 108
- fibras
- - amielínicas o C, 104
- - mielínicas A, 104
- fulgurante, 112, 113c
- funcional, 109
- glutamato, 106
- gravativo, 112, 113c
- hiperalgesia, 107
- hiperpatía, 109
- hipogástrico, 1636
- inespecífico, 356
- intensidad, 112
- irradiación, 112
- por isquemia, 107, 108
- isquémico cardíaco, 354c
- lancinante, 112, 113c
- localización, 111
- lumbar, 949
- mamario, 1628
- maniobras de provocación, 114
- mecanorreceptores, 106
- menstrual, 1627
- miccional, 951
- muscular, Véase *Mialgia*
- musculoesquelético, 203, 263
- - degenerativo (mecánico), 267c
- - escala visual analógica, 264
- - inflamatorio, 267c
- - psicógeno, 267c
- N-metil D-aspartato (NMDA), 106
- neuralgia, 109
- neuropático, 107, 108, 110c
- nociceptores, 104
- - polimodales, 106
- opresivo, 112, 113c
- óxido nítrico (NO), 106
- parietal, 111
- peniano, 1637
- pericárdico, 355
- perineal, 1636
- precordial, 611, 613cc, Véase también *Angina, pecho*
- - algoritmo diagnóstico, 614f
- - aneurisma disecante de la aorta, 611, 613cc
- - angina de pecho, 611
- - diagnóstico diferencial, 612c
- - electrocardiograma, 755f
- - enfoque diagnóstico, 611
- - examen físico, 612
- - exámenes complementarios, 613
- - factores de riesgo para enfermedad coronaria, 611
- - pericarditis, 611
- primera neurona, 103
- propagación, 112
- psicogénico, 109
- pulsátil, 112, 113c
- en puntada de costado, 112, 113c, 630
- punto calcáneo interno, 306f
- quemante, 112, 113c
- receptores silenciosos o dormidos, 107
- rectoanal, 847
- referido, 104, 112
- regulación, 105
- segunda neurona, 104
- semiología, 110
- signos y síntomas acompañantes, 114
- sistema descendente, 106
- - facilitador, 106
- - inhibidor, 106
- somático, 106
- - diferencia con el visceral, 108c
- sordo, 112, 113c
- sustancia P, 106
- taladrante, 112, 113c
- talámico, 109
- terebrante, 112, 113c
- termonociceptores, 106
- torácico, 349, 629, 750, 817
- - anginoso, 752
- - causas, 750c
- - conducta, 756f
- - enfoque diagnóstico, 632, 750
- - etiología, 630
- - examen físico, 754, 754c
- - exámenes complementarios, 754
- - factores de riesgo coronarios, 751
- - fisiopatología, 630
- - isquémico, 752, 752c
- - no anginoso, 753
- - no isquémico, 752c, 753
- - pleurítico, 752cc
- - síntomas asociados, 753
- - unidades, 755
- transfixiante, 112, 113c
- umbral perceptivo, 106
- urente, 112, 113c
- uretral, 1636
- vías, 103, 105f
- - neoespinotalámica, 104
- - paleoespinotalámica, 104
- - regulación, 105
- visceral, 107, 111
- - diferencia con el somático, 108c
Doppler cardíaco, 602
Drama pancreático de Dieulafoy, 891
Drepanocitos, 1356c
Drogadicción, 74

Duelo, 1657
DXA, 1238

E

E-salud, 92
Eccema, 215f
- agudo por contacto, 209f
- crónico de la nuca, 212f
Eclampsia, 514c
Ecocardiografía, 600, Véase también *Ecocardiograma*
- limitaciones, 600
- ventajas, 600
Ecocardiograma, 600
- bidimensional, 601, 601f
- - indicaciones, 604c
- Doppler, 602, 603f
- - color, 602
- - continuo, 602
- - indicaciones, 604c
- - pulsado, 602
- - tisular, 603
- modo M, 601
- - indicaciones, 604c
- transesofágico, 604
- - indicaciones, 605c
- transtorácico (ETT), 600
- - ventanas, 600
- - vistas, 601
- vistas, 603f
Ecocardioscopio, 428
ECOE (examen clínico objetivo estructurado), 64
Ecografía
- abdominal, 899
- cerebral, 1608
- Doppler color renal, 1059
- - estenosis de la arteria renal, 1059cc
- hepática, 907f
- en la ictericia, 165
- pleural, 684
- renal, 1055c, 1058
Ecolalia, 1539
Ectropión, 242
Ecuación
- de Bohr, 724
- del gas alveolar, 722
- de Henderson-Hasselbalch, 1026
- del *shunt*, 725
- de Stevens, 126
ECVA, Véase *Enfermedad, cardiovascular, ateroesclerótica (ECVA)*
Edema, 144, 200f, 229, 374
- agudo de pulmón, 347
- - no cardiogénico, 348c
- anasarca, 153, 201c
- angioneurótico, 154
- aproximación diagnóstica, 155f
- ascitis, 148f
- asimétrico y/o unilateral, 151
- cíclico, 154, 1095
- cirrosis hepática, 147, 147c, 155f
- clasificación, 150c
- con aumento de la permeabilidad capilar, 154
- con aumento de la volemia arterial efectiva, 148
- declive, 201c
- diagnóstico diferencial, 151c
- enfoque diagnóstico, 151
- erisipela, 155f
- en esclavina, 152, 233, 643
- fisiopatología, 144, 145f
- generalizado, 154
- de glotis, 154
- grados, 150c
- y hepatopatía crónica, 152
- con hipovolemia arterial efectiva, 146
- idiopático, 154, 1095
- impronta, 200
- inflamatorio, 152
- insuficiencia
- - cardíaca, 152, 155f
- - - congestiva, 147, 147c
- - venosa, 154cc
- - - crónica, 153
- ley de Starling, 144
- localizado, 201c
- magnitud, 150
- manifiesto, 150
- mecanismos, 145
- - aumento de la presión hidrostática venosa, 145
- - disminución de la presión oncótica plasmática, 146
- - disminución de la reabsorción linfática, 146
- - bajo llenado o *underfilling*, 147, 149f
- - permeabilidad del endotelio vascular, 146
- - retención de agua y sodio, 146
- - sobrellenado u *overfilling*, 147, 149f
- nefrótico, 958
- oculto, 149, 200
- de origen renal, 949
- de papila, 1498
- patogenia, 148f
- pulmonar por reexpansión, 679
- relación con la volemia, 147c
- relacionado con fármacos, 154
- sacro, 201c
- semiología, 149
- signo de la fóvea, 150, 150f
- signo del *godet*, 150, 150f
- simétrico, 151c
- síndrome de malabsorción, 155f
- síndrome nefrítico, 963
- síndrome nefrótico, 147, 147c, 153cc, 155f
- traumático, 152
- trombosis venosa profunda, 152cc, 155f
- venoso, 151
Efecto Bohr, 136
Efélides, 1097
Efluvios anagénicos, 225
Efluvios telogénicos, 225, 1101
Egofonía, 655
Eje
- eléctrico, 578
- flebostático de Burch, 413, 413f
- hipotálamo-hipófisis-órgano efector, evaluación, 1213
Ejercicio físico, 381
- cambios epigenéticos, 381
Elasticidad torácica, 643
Elastografía, 331
Elconiquia, 220
Electrocardiografía ambulatoria (Holter), 597, 598f
- indicaciones, 597c
Electrocardiograma, 564
- actividad eléctrica, 566
- bases anatomofisiopatológicas, 565, 566f
- derivaciones, 574f
- - relación con las estructuras cardíacas, 576
- dolor precordial, 613
- indicaciones, 564
- nomenclatura, 573f
- normal, 571f, 576, 580f
- - artificios, 570
- - - del registro, 572f
- - cálculo de la frecuencia cardíaca, 578
- - complejos, 577
- - derivaciones, 573
- - determinación del eje eléctrico, 578, 580f, 588c
- - intervalos, 577
- - nomenclatura de las ondas, 570
- - segmentos, 577
- - utilidad, 565c
- - vectores de registro, 568
- patológico, 579
- - agrandamiento auricular, 579
- - alteraciones por fármacos, 591
- - bloqueos, 582, 584f
- - desviaciones del eje eléctrico, 586
- - hemibloqueo, 586, 588f
- - hipertrofia ventricular, 582, 583f
- - infarto agudo de miocardio, 589f
- - - criterios diagnósticos, 588
- - - dificultades para el diagnóstico, 588
- - intoxicación digitálica, 592, 593f
- - onda P patológica, 581f
- - trastornos electrolíticos, 392f, 591
- requisitos para un estudio adecuado, 570c
- sistema de registro, 569
- utilidad, 564
- vectores de activación, 568f
Electrococleografía, 1395
Electroencefalograma, 1593
- actividad patológica, 1596c, 1597, 1597f
- ritmos fisiológicos, 1595f, 1596
- técnica de registro, 1594
Electroforesis de las proteínas urinarias, 1075, 1078f
Electrolitos, en los líquidos orgánicos, 997c
Electromiografía, 1598
Electronistagmografía, 1458
Elefantiasis o paquidermia, 152, 388
Eliptocitos, 1339, 1356c
ELISPOT (*enzyme-linked immuno-spot*), 937
Emaciación, 185c, 228, 841
Embarazo ectópico roto, 782
Embolia pulmonar, 682
Emergencias hipertensivas, 513, 514c
Empiema, 681
- pleural, 758
- vesicular, 812cc
Emprostótonos, 1433
Enantema, 205
Encefalitis miálgica, 174
Encefalopatía
- epiléptica, 1426
- hepática, 879
- - aguda grave, 886
- - causas de descompensación, 887c
- - clasificación, 884c
- - crónica, 885

- - - amoníaco, 885
- - - fisiopatología, 885
- - - GABA, 886
- - diagnóstico, 886
- - diferencias según la etiología, 886c
- - subclínica o latente, 886
- portosistémica, 886
Endocarditis infecciosa, 498, 501cc
- clasificación, 499
- complicaciones, 503, 505cc
- criterios diagnósticos, 502, 504c
- derecha, 499
- diagnóstico diferencial con dehiscencia de prótesis, 504cc
- esplenomegalia, 501
- exámenes complementarios, 502
- fiebre, 499
- con hemocultivos negativos, 498, 499c
- manifestaciones clínicas, 499
- microorganismos, 500c
- patogenia, 498
- y petequias, 501
- pronóstico, 505
- recidiva, 505
- recurrencia, 505
- soplos cardíacos, 499
- válvula protésica, 503cc
- vegetaciones valvulares, 498
Endocarditis de Libman-Sacks, 309
Endoscopia digestiva, 908
- bacteriemia, 913
- balón de dilatación, 915f
- complicaciones, 912, 913c
- contraindicaciones, 914
- estenosis esofágica, 914f
- hemorragia, 913
- indicaciones generales, 913, 914
- instrumental, 908
- perforación, 913
- preparación del paciente, 909
- técnicas endoscópicas, 910
- úlcera gástrica, 914f
- várices esofágicas, 915f
Endoscopio flexible, 908, 908f
Enfermedad(es)
- Addison, 221, 1195, Véase también *Síndrome de insuficiencia suprarrenal*
- - clasificación, 1195
- - enfoque diagnóstico, 1196
- - hiperpigmentación, 1098
- - manifestaciones clínicas, 1196
- - mineralocorticoides, 1230
- de Alzheimer, 1382, 1570
- por arañazo de gato, 1365
- arterial periférica, 548
- autoinmunes, 307
- - etiopatogenia, 307
- de Behçet, 264, 491
- Cacchi-Ricci, 1056f
- cardiovascular ateroesclerótica (ECVA), 519
- cardiovasculares, predominio según la edad, 377c
- de Castellani, 624
- celíaca, 835, 838, 839cc, 1359cc
- - enteroscopia con doble balón, 916
- cerebral perdedora de sal, 1014
- de Creutzfeldt-Jakob, 1383, 1573
- de Crohn, 124cc, 835
- de Cushing, 1129, 1176, Véase también *Síndrome(s), de Cushing*
- de De Quervain, 1159
- definición, 4
- por depósito de cristales de pirofosfato de calcio, 335
- diverticular, radiología, 903, 904f
- de Dupuytren, 290, 290f
- de Ebstein, 416
- de Ehlers-Danlos, 491
- fibroquística, 624
- ganglionar, 1268c
- de Gilbert, 157
- de Graves-Basedow, 242, 258c, 1093cc, 1148
- - inmunoglobulinas, 1222
- de Hashimoto, 1155, 1159
- de Huntington, 1427
- inflamatoria
- - intestinal, 840cc
- - pélvica (EIP), 782
- intersticial del pulmón, 734
- de Janz, 1400
- de Kawasaki, 321
- de Kienböck, 289
- de Ledderhose, 306
- de Legg-Calve-Perthes, 296
- de Lev, 481cc
- de Lyme, 264, 338
- de McArdle, 1128
- de Ménière, 1392
- metabólicas óseas, 1236
- - hallazgos clínicos, 1236c
- de Milroy, 152, 230
- mixta del tejido conjuntivo (EMTC), 264, 316, 337
- - anticuerpo anti-RNP, 328
- - etiopatogenia, 317
- - formas de presentación, 317
- - manifestaciones clínicas, 317, 317c
- - - articulares, 317
- - - cutáneas, 319
- - - extraarticulares, 319
- - - nódulo reumatoideo, 319
- neurológicas, 1425
- no transmisibles (ENT), 451
- nódulo sinusal, 397, 479
- de Osgood Schlatter, 240, 299
- osteoarticulomusculares, 263
- - asociaciones, 264c, 266c
- - y medicamentos, 267, 267c
- de Paget, 282, 943cc
- de Parkinson, 1400, 1427, 1447
- - y demencia, 1573
- - disfunción autonómica, 1579
- del pericardio, 506
- de Peutz-Jeghers, 221
- de La Peyronie, 1123, 1637, 1642
- de Plummer, 1148
- de Prader-Willi, 153f
- pulmonar obstructiva crónica (EPOC), 661, 1038cc
- - bullas, 664f
- - causas desencadenantes, 661c
- - definición de GOLD, 661
- - estadios, 662c
- - estudios por imágenes, 663, 664f
- - hiperinsuflación, 663
- - limitación al flujo de aire, 661
- pulmonares intersticiales difusas (EPID), 672, 674cc
- - algoritmo diagnóstico, 676f
- - biopsia pulmonar, 676
- - capacidad de transferencia o difusión pulmonar (DLCO), 674
- - curvas flujo-volumen, 675f
- - diagnóstico, 673
- - disnea, 673
- - etapas, 673f
- - exámenes complementarios, 674
- - fibrobroncoscopia, 676
- - localizaciones, 675c
- - por polvos inorgánicos y orgánicos, 673c
- de Raynaud, 213f, 264, 390, 390f
- por reflujo gastroesofágico, 818
- de Reiter, 268
- de Rendu-Osler, 248, 249f
- reumáticas, 264
- de Still, 264
- de Sudeck, 109, 287
- del suero, 217
- del tejido conjuntivo (ETC), 307, 932
- - ascitis, 932
- de Thomsen, 1465
- ulcerosa péptica, 820, 822cc, Véase también *Úlcera péptica*
- valvulares, 482
- vascular periférica, 393c
- venooclusiva, 932
- venosa tromboembólica (EVT), 532, Véase también *Tromboembolismo de pulmón*
- de Von Hippel-Lindau, 1181
- de Von Willebrand, 1275
- de Wegener, 322c, 323cc
- de Weir Mitchell, 391
- de Wilson, 165c, 244, 875, 1401, 1427
- - y demencia, 1574
- - e hipoparatiroidismo, 1172
- - temblor, 1398
Enfisema, 662c, 662cc
- pulmonar, 662
- radiografía de tórax, 715f
- subcutáneo, 229, 642, 678
Engrosamiento pleural, 718
Enoftalmía, 242, 1433
Enteroscopia con doble balón, 912
- indicaciones, 916
Entesitis, 291, 306f
Entropión, 242
Enuresis, 953, 1639
Envejecimiento cerebral normal, 1569, 1569f
Enzima(s)
- cardíacas, 450
- hepáticas
- musculares, 940, 1586
Eosinofilia, 1285
Eosinofiluria, 1045c
Eosinopenia, 1287
Epicanto, 242
Epicondilitis, 287
Epicrisis, 78
Epidemiología, 22
- especificidad, 31, 34
- incidencia, 24c, 25
- intervalo de confianza, 23, 24f, 25
- letalidad, 23c
- medidas, 22
- mortalidad, 23c

Epidemiología *(Cont.)*
- prevalencia, 23, 24c
- sensibilidad, 31, 34
- tamaño muestral, 23
- tasa de ataque, 24c
Epididimitis, 1636, 1646
Epidídimo, examen, 1645
Epífora, 1432
Epigastrio, 797
Epigenética, 380
- alimentos, 381
- ejercicio, 381
- emociones, 382
- estilo de vida saludable, 382
- estrés, 382
Epilepsia, 1407
- benigna con puntas centrotemporales, 1426
- evaluación de la primera crisis, 1409c
- generalizada de ausencia infantil, 1426
- inicio focal, 1407
- de inicio generalizada tónico-clónica, 1407
- mioclónica juvenil, 1400
Epistaxis, 623, 988, 1302
- y vasculitis, 323
Epitelioma basocelular, 244
Epitelioma del cuero cabelludo, 241f
Epitrocleítis, 287
EPOC, Véase *Enfermedad(es), pulmonar obstructiva crónica (EPOC)*
Equilibrio de Gibbs-Donnan, 996
Equimosis, 1272, 1326
Equinocito, 1069f, 1356c
Equivalente anginoso, 132
Ergometría, 593, 595f
- análisis de la respuesta, 594
- - MET, 594
- contraindicaciones, 596c
- evaluación de la isquemia, 594
- indicaciones, 596c
Erisipela, 154cc, 155f, 168f, 207f
Eritema, 204
- malar, 308, 310f
- nudoso, 228, 688f
- palmar en la artritis reumatoide, 289
- pernio, 390
- púdico, 1265
- solar, 205f
Eritrocianosis, 391
Eritrocitos, 1334, Véase también *Glóbulos, rojos*
Eritrocitosis, 1282
Eritromelalgia, 391, 1282, 1307
Eritromelia, 391
Eritropoyetina (EPO), 1281
Eritrosedimentación, 327
- y vasculitis, 325
Eritrosis, 1265
Erosión o exulceración, 208
Error
- control de las fuentes, 35
- tipo I o alfa, 37
- tipo II o beta, 37
Escala
- CHA2DS2VASc, 469, 470c
- CHADS, 469, 470c
- clínica GEF 10 de la astenia, 176
- Deauville, 1351c
- para la disnea, 129
- de espasticidad de Ashorth modificada, 1513c
- de Ferriman y Gallwey (FyG), 1105, 1106f
- de FINDRISC, 1203f
- de Génova, 536c
- de Glasgow, 194, 194c, 194cc, 1432c
- Hachinski, 1572c
- de Hamilton-Norwood 1102f
- de heces de Bristol, 788, 788f
- de Korotkoff, 407
- de Levine y Harvey, 437
- de Ludwig, 1102f
- MELD (*Model for End-Stage Liver Disease*), 881
- visual analógica del dolor, 113
- de Wells, 536c, 551c
Escamas, 207
Escara, 208, 213f
Escarlatina, 217
Escherichia coli e infección urinaria, 984
Esclerodermia, 215f, 310, Véase también *Esclerosis sistémica progresiva (esclerodermia)*
Esclerosis, 208
Esclerosis múltiple, 1403, 1420cc, 1427
- trastornos de la sensibilidad, 1421
Esclerosis sistémica progresiva (esclerodermia), 310, 337c
- acroosteólisis, 311f
- anticuerpos específicos, 328
- - anti-Scl-70 (antitopoisomerasa I), 328
- clasificación, 310
- compromiso cutáneo, 311, 312f
- diagnóstico, 313
- - capilaroscopia ungueal, 313
- - criterios, 313c
- etiopatogenia, 310
- fenómeno de Raynaud, 311, 312f
- formas clínicas, 311c
- mano en garra, 312f
- síndrome CREST, 311
Esclerótica, 244
Esclerotoma, 103
Escoliosis, 276, 277f
Escrófula, 236, 255c, 1365f, 1366cc
Escroto
- agudo, 1641cc
- examen, 1644
- transiluminación, 1645
Esferocitos, 1339, 1356c
Esguince cervical, 276
Esofagitis, 818
Esófago
- cáncer, 818
- estudios por imágenes, 898
Esofagograma, 771, 771f, 819
Esofagoscopia, 771, 819
Espacio
- extracelular, 995
- - composición, 996
- - líquido transcelular o secretado, 853
- intracelular, 996
- muerto fisiológico, 724
- semilunar de Traube, 800
Espasmo(s), 1126
- carpopedal, 1127
- coronario, 353
- etiología, 1127
- fisiopatología, 1126
- hemifacial, 1454
Espasmofilia, 1128
Espasticidad, 1406, 1466
Especificidad, 29, 31, 34
Especuloscopia, 1633
Espina bífida, 276
Espirometría, 727
- asma bronquial, 661
- indicaciones, 727
- interpretación de los resultados, 728
- métodos de medición, 727
- patrones espirométricos, 729c
- - obstructivo, 729, 730cc
- - - curva flujo-volumen, 733f
- - - fijo, 729
- - - variable, 729
- - restrictivo, 729, 731cc
Esplenectomía, 1378
- indicaciones, 1378c
Esplenomegalia, 815, 815cc, 1283
- absceso esplénico, 1376f
- biopsia, 1377
- de causa infecciosa, 1375
- por congestión venosa, 1376
- por destrucción exagerada de células de la sangre, 1376
- distinción de otras visceromegalias, 1372c
- e ictericia, 161
- y endocarditis infecciosa, 501, 1376
- enfoque diagnóstico, 1376, 1377c
- estudios por imágenes, 1374
- infiltrativa, 1376
- linfoma de Hodgkin, 1298f
- masiva, 1373, 1378cc
- mecanismos de producción, 1375c
- neoplásica, 1376
- de los procesos mieloproliferativos, 1376
- trombocitosis, 1308
Esplenoportografía, 907
Esplenosis, 1374
Espolón calcáneo, 306
Espondilitis anquilosante, 268, 275, 337
Espondiloartropatías seronegativas, 280, 297, 337
- algoritmo diagnóstico, 338f
Espondiloartrosis, 277, 279
Espondilodiscitis, 279
Espongiosis medular renal, 1056f
Esputo, Véase también *Expectoración*
- achocolatado, 623
- hemoptoico, 622
- herrumbroso, 623
- mucopurulento, 622
- mucoso, 622
- "numular", 622
- "perlado", 622
- purulento, 622
- pútrido, 623
- rectal, 849
- seroso, 622
Esquema corporal, trastornos, 1564
Esquistocito, 1069f, 1339, 1356c
Esquizofrenia, 1665
Estado(s)
- confusional agudo, 1570c
- de hidratación, 199
- de hipercoagulabilidad, 1329
- - estudio sistemático, 1333
- de mal epiléptico, 1407
- nutricional, 198
- - balance nitrogenado, 182

- - bioimpedancia eléctrica, 182
- - conductibilidad eléctrica corporal total (TOBEC), 182
- - evaluación, 158, 180
- - - exámenes de laboratorio, 181
- - - inmunidad, 182
- - - mediciones antropométricas, 180
- - - proteínas séricas, 181
- - valoración, 180
- - - circunferencia de la cadera, 181
- - - circunferencia de la cintura abdominal (perímetro de la cintura), 181, 181f
- - - circunferencia media del brazo, 181, 181f
- - - clínica, 180
- - - índice cintura/cadera, 181
- - - índice de masa corporal, 180
- - - pliegues cutáneos, 181
- preleucémicos, 1292
- protrombóticos, 1329
- - adquiridos, 1331c
- - enfoque diagnóstico, 1332
- - fisiopatología, 1329
- - hereditarios, 1330c
- - manifestaciones clínicas, 1330
- vegetativo, 1615
- de vigilia sin respuesta, 1615
Estatoestesia, 1480
Esteatohepatitis, 873, 940
- no alcohólica, 874
Esteatorrea, 835cc, 838, 894
Esteatosis hepática, 873
- no alcohólica, 874
Estenosis
- aórtica
- - auscultación, 491f
- - estudios complementarios, 490
- - etiología, 488
- - examen físico, 489
- - fisiopatología, 489
- - manifestaciones clínicas, 489
- - - frémito sistólico, 489
- - válvula bicúspide, 490cc
- mitral
- - áfona, 427
- - auscultación, 484, 485f
- - diagnóstico diferencial, 485
- - ecocardiograma, 483f
- - etiología, 482
- - examen físico, 484
- - exámenes complementarios, 484
- - fisiopatología, 482
- - formas clínicas de presentación, 482
- - manifestaciones clínicas, 483
- - pulso venoso, 484
- - radiografía de tórax, 483f
- - reumática, 483cc
- pulmonar, 496
- - etiología, 496
- tricuspídea, 495
- - manifestaciones clínicas, 496
- - - onda a gigante, 496
- - - pulso venoso, 496
Estereognosia, 1486
Estertores, 653c, 655c
- de burbuja, 654
- crepitantes, 444, 654
- de decúbito, 654
- húmedos, 654, 659
- marginales, 654
- mucosos, 654
- subcrepitantes, 654
- de tipo velcro, 654
Estetoscopio, 46
Estimulación nerviosa repetitiva, 1599
Estómago en "reloj de arena", 900f
Estomatitis angular, 248
Estomatocito, 1069f
Estrabismo, 1444
Estradiol, 1113, 1232
Estranguria, 951, 1637
Estreñimiento, 788, Véase también *Constipación*
Estrías, 214f
- cutáneas, 1178f
Estridor, 654, 658
Estrógenos
- evaluación de la actividad, 1232
- y ginecomastia, 1115
Estudio(s)
- de cardiología nuclear, 605
- cardiológicos, 558, Véase también *Aparato, cardiovascular, exámenes complementarios*
- de casos y controles, 26
- de coagulación, 1347
- - indicaciones, 1188
- en cohorte, 26
- contrastados
- - colon, 903
- - esófago, 898
- - estómago y duodeno, 900
- - intestino delgado, 901
- electrofisiológico, 599
- - complicaciones, 599c
- - indicaciones, 599c
- ensayo clínico aleatorizado o randomizado, 36
- genéticos en neurología, 1610
- - riesgos y beneficios, 1610c
- hemodinámico, 608
- - complicaciones, 608c
- por imágenes, 898
- - del aparato digestivo, 898
- - bazo, 907
- - colon, 903
- - esófago, 898
- - estómago, 900
- - faringe, 898
- - hígado, 906
- - intestino delgado, 901
- - de médula ósea, 1350
- - páncreas, 905
- - del sistema nervioso, 1601
- - vesícula, 904
- - vías biliares, 904
- médula ósea
- - centellografía, 1350
- - resonancia magnética, 1350
- neurofisiológicos, 1598
- de perfusión miocárdica, 605, 607f
Estupor, 193, 1431
Eupraxia, 1561
Evaluación neurooftalmológica, 1217
Eventración, 803
Evidencia, grados de, 16, 17c
- cascada diagnóstica, 16
- falsos positivos, 16
- sesgo dependiente de la duración, 16
- sesgo de tiempo cero, 16
Exactitud o poder de diagnóstico, 50
Examen
- aparato respiratorio, 637
- cardiovascular
- - aneurismas o fístulas arterioveosas, 387
- - color de la piel y las mucosas, 385
- - - cianosis, 386
- - - ictericia, 386
- - - palidez, 385
- - edema, 386
- - elefantiasis o paquidermia, 388
- - extremidades, 387
- - - aumento del grosor, 387
- - fiebre, 386
- - *flegmasia alba dolens*, 387
- - *flegmasia cerulea dolens*, 387
- - linfedema, 388
- - lipedema, 388
- - lipodistrofia, 388
- - palidez, 390
- - pulso arterial del cuello, 387
- - trastornos tróficos, 391
- - trombosis, 387
- clínico objetivo estructurado (ECOE), 64
- - diseño, 65
- complementario, 51
- - anticuerpos antinucleares, 53
- - confiabilidad, 51
- - efectos adversos, 52
- - fosfatasa alcalina, 54
- - hallazgos, 54
- - razones para solicitar, 52c
- - velocidad de eritrosedimentación (VSG), 53
- del escroto, 1644
- del estado mental, 1653c
- físico
- - abdomen, 76, 797
- - - auscultación, 799
- - - inspección, 797
- - - palpación, 801
- - - percusión, 800
- - aparato genital, 76
- - auscultación, 46
- - cabeza, 76
- - cardiovascular, 383
- - - general, 384
- - - presión arterial, 406, Véase también *Presión arterial*
- - - presión venosa, 412
- - - pulso arterial, 392
- - - pulso venoso, 412
- - - del tórax, 420, 428c
- - coeficiente kappa, 47
- - confiabilidad de los hallazgos clínicos, 47
- - cuello, 76
- - discrepancia clínica, 47
- - endocrino-metabólico, 1131
- - impresión general, 75
- - inspección, 45
- - movimientos, 46
- - en el paciente ambulatorio, 81
- - - base de datos, 82c
- - palpación, 45
- - - forma, tamaño, consistencia y situación, 46
- - - sensibilidad, 45
- - - temperatura, 45

Examen *(Cont.)*
- - percusión, 46
- - - hipersonoridad, 46
- - - matidez, 46
- - - sonoridad, 46
- - - submatidez, 46
- - - timpanismo, 46
- - reconceptualización, 50
- - respiratorio, 637
- - - auscultación, 650
- - - inspección, 639
- - - palpación, 642
- - - percusión, 645
- - sistema celular subcutáneo, 76
- - sistema endocrinometabólico, 1131
- - sistema linfático, 76
- - sistema nervioso, 76, 1430
- - - general, 1431
- - sistema osteoarticulomuscular, 76
- - sistema tegumentario (piel y faneras), 76
- - sistema venoso superficial, 76
- - tórax, 76
- funcional respiratorio, 727, Véase también *Espirometría*
- genital, 1632
- del pene, 1644
- periódico de salud, 13
- - bibliografía a favor y en contra, 18
- - guías y consensos, 18
- - recomendaciones, 18
- de la región renal, 956
- sistema nervioso
- - conciencia, 1431
- - coordinación neuromuscular, 1481
- - gnosia, 1486
- - lenguaje, 1488
- - nervios craneales, 1436
- - praxia, 1484
- - sensibilidad, 1476
- de los uréteres, 1644
- de la vejiga, 1644
Exantema, 204
- anamnesis, 215
- enfoque diagnóstico, 214
- escalatiniforme, 205
- etiologías más frecuentes, 218c
- evaluación clínica, 218c
- examen físico, 215
- morbiliforme, 204, 206f
- sifilítico, 218cc
Excoriación, 208
Excreción fraccional de sodio (EFNa), 976
Exoftalmía, 242, 1151f
Exosomestesia, 1480
Expansión
- de las bases, 643f
- torácica, 643
- de los vértices, 643f
Expectoración, 622
- clasificación, 622
- volumen, 623
Exploración
- del codo, 285
- de la columna, 272
- del estado mental, 1652
- de las gnosias, 1486
- del hombro, 283
- del lenguaje, 1488, 1558
- del menisco, 301
- de la muñeca, 287
- del pie, 303
- psíquica, 1652
Expresión oral, 1489
Extinción
- de estímulos simultáneos, 1564
- motora, 1564
- sensitiva, 1480
Extrasístoles, 399f
- auriculares, 398, 461f
- polifocales múltiples, 399f
- supraventriculares, 460
- ventriculares, 398, 400f, 470
- - intercalados, 470
- - latido de captura o de fusión, 470
- - latidos de escape, 471f
- - pausa compensadora, 470
- - polimorfa, 471f
Extremidad(es)
- cambios de color, 261
- dolor isquémico, 357
- inferior, acortamiento, 293, 295f
Exudados pleurales, 681, 747, 762, 762f
- hemorrágico, 749cc

F

Facies, 196
- abotagada, 960f
- acromegálica, 197, 198f, 1145f
- en alas de mariposa, 196, 197f
- anémica, 196, 196f
- de astrónomo, 1432
- caquéctica, 198, 198f
- cianótica, 196
- compuesta, 196
- de Corvisart, 484
- cushingoidea, 197, 198f
- edematosa, 198, 199f
- eritrósica, 1265f, 1283f
- de fumador de pipa, 1433
- en heliotropo, 196
- hipertiroidea, 197, 197f, 1151f
- hipotiroidea, 197, 197f, 1157f
- de Hutchinson, 1432
- ictérica, 196, 197f
- de jugador de póquer, 1432
- de luna llena, 197, 198f, 1177
- lúpica, 196, 197f
- miasténica, 197, 198f, 1433
- miopática, 1433
- mitral, 196, 484
- en la parálisis facial, 1432, 1454f
parkinsoniana, 197
- rubicunda, 1264
- de Shattuck, 484
- síndrome de Claude Bernard-Horner, 1433
- del síndrome de Down, 198, 199f
- tricuspídea, 484
Factor(es)
- antinuclear (FAN), 328
- - prevalencia de positividad en distintas enfermedades, 328c
- coagulación
- - alteraciones, 1324
- - y hepatograma, 944
- de crecimiento símil insulina, 1146, 1214
- natriurético auricular, 1004
- de necrosis tumoral
- - astenia, 172
- - control del peso corporal, 180
- reumatoideo, 329
- - prevalencia de positividad, 329c
- de riesgo, 26
- - coronarios, 447, 447c, 449cc, 751c
- - variable como, 26
- V de Leiden, 1333
Falla autonómica pura, 1578
Falla multiorgánica, 882
Falso negativo, 29
Falso positivo, 29
Faringitis, 249
Faringoamigdalitis pultácea, 249
Farmacodermia pustulosa, 211f
Fármacos
- y alopecia, 1101c
- y constipación, 789
- y corea, 1398
- y diabetes mellitus, 1199
- y diarrea, 833, 835c
- y disfunción eréctil, 1124c
- y disminución de la libido, 1124c
- e hiperpigmentación, 1098c
- e insuficiencia hepática, 878
- y fiebre, 1274
- y galactorrea, 1119
- y ginecomastia, 1116c
- y hormona antidiurética, 1002c
- y necrosis tubular aguda, 971
- y nefritis tubulointersticial, 966c
- y patología osteoarticulomuscular, 267
- y transaminasas, 941
Fatiga, 170, 1402
- mental, 170
Fatigabilidad, 339, 1468
Fauces, 249
Fecaluria, 1640
Fenómeno
- atontamiento miocárdico, 607
- del dedo azul, 262, 390, 391cc
- del dedo muerto, 262
- hibernación miocárdica, 607
- de la navaja, 1539
- de Raynaud, 262, 289, 289f, 305, 390
- - artritis reumatoide, 319
- - esclerodermia, 311
- - hipertensión pulmonar, 529
- - lupus eritematoso sistémico (LES), 309
- de la rueda dentada, 1467, 1539
- de Wenckebach, 480
Feocromocitoma, 518, 1181, 1182f
- enfoque diagnóstico, 1184
- epidemiología, 1181
- estudios bioquímicos, 1230
- manifestaciones clínicas, 1182
- signos y síntomas, 1183c
- tomografía computarizada, 1184f
Festinación, 1435
Fetor hepaticus, 884
Fibrilación
- auricular, 399f, 417, 419, 467, 468f, 469cc
- - escala CHA2DS2VASc, 469, 470c
- - escala CHADS, 469, 470c
- - paroxística, 469
- - permanente, 469
- - valvular, 469
- ventricular, 477, 477f
Fibrinólisis sistémica, 1325

Fibrobroncoscopia, 739
- tumor endobronquial, 742cc
Fibrobroncoscopio, 740
Fibrocolonoscopia, 852
Fibroendoscopia digestiva alta (FEDA), 910, 910f
- indicaciones específicas, 914
Fibroma pediculado, 522, 523f
Fibromialgia (FM), 269, 340
- criterios diagnósticos, 341
- puntos dolorosos palpatorios (*trigger points*), 341
Fibrosis pulmonar, 713f
- idiopática, 674cc
Fibrositis, 421
Fiebre, 115
- en el adulto mayor, 121, 122cc
- aguda, 122
- biliséptica, 160
- citocinas, 116
- clasificación, 118
- componentes, 117c
- continua, 119
- criógenos endógenos, 116
- cuartana, 119f
- defervescencia, 118, 120f
- definición, 115
- diagnóstico diferencial, 118
- en dromedario, 120f
- y enfermedades hematológicas, 1274
- esplenectomía, 1274
- facticia, 121, 121cc
- fisiopatología, 116, 117f
- héctica, 118
- hiperpirexia, 115
- hipertermia, 115, 118
- hipotermia, 116
- infarto de miocardio, 386
- intermitente, 118, 119f
- medicamentos, 1274
- mediterránea familiar, 781
- miocarditis infecciosa, 386
- mixoma, 386
- de origen desconocido (FOD), 123
- - asociada con el HIV, 124
- - causas, 124c
- - clásica, 123, 124cc
- - - exámenes complementarios, 125c
- - neutropénica, 124
- - nosocomial, 123
- en el paciente inmunocomprometido, 125, 1313
- paciente neutropénico, 1274
- paraneoplásica, 120
- patrones, 118
- de Pel Ebstein, 119
- periódica, 119
- pirógenos endógenos y exógenos, 116
- prolongada, 123
- recurrente, 119
- remitente, 119, 119f
- respuesta de fase aguda, 121, 122c
- reumática, 339
- - antecedentes personales, 378
- - criterios de Jones revisados, 339, 340c
- séptica, 118
- simulada, 121, 121cc
- sostenida, 119
- techo térmico, 116
- termorregulación, 115
- tifoidea, 119, 120f
- tipos, 118
- y vasculitis, 322
Filariasis, 152
Filtración glomerular, 1049, 1050f
- capilar glomerular, 1073f
- diafragma de hendidura de los podocitos, 1073, 1074f
- proteinuria, 1073
Fisiología pulmonar, 690
Fístula
- arteriovenosa, 387
- broncopleural, 679
- perianal, 848f
- rectoanal, 847
Fisura o grieta, 208
- anal, 847, 851
Flail chest, 642
Flapping, 879, 886, 1539
Flebectasias, 231
Flebitis superficial, 232
Flegmasia
- *alba dolens*, 387
- *cerulea dolens*, 358, 387
Flemón, 228
Flujo
- espiratorio forzado 25-75, 728
- espiratorio máximo forzado, 728
- genital, 1619
- pico, 728
Flushes, 1183c
Flutter o aleteo ocular, 1446
Fluxión hemorroidal, 851
Fobias, 1660
Foco(s)
- de la aorta descendente, 430
- aórtico, 429
- - accesorio o de Erb, 430
- de auscultación, 429, 429f
- mesocárdico, 430
- mitral o apexiano, 429
- pulmonar, 430
- tricuspídeo, 429
Fondo de ojo, 1411
- examen, 1442
- excavación fisiológica, 1442
- hemorragias en llama, 1442
- hipertensión endocraneal, 1498c
- normal, 1442f
- papila, 1442
Fonemas, 1488
Fonendoscopio, 46
Fórmula
- de Cockroft y Gault, 1052
- de Friedewald, 1211
- leucocitaria, 1340
- de Taclob, 999
Forúnculo, 206, 209f
Fosa ilíaca
- derecha, 797
- izquierda, 797
Fosfatasa alcalina (FA), 939
- elevación de origen hepático, 944
- elevada, 54
- leucocitaria, 1293
- ósea, 1238
Fosfatemia, 1236
Fosfenos, 1554
Fotofobia, 1501
Fotopsias, 1498, 1554
Fracción de eyección, 606
Fractura
- de Colles, 287
- costal, 642
- riesgo, 1239
Frecuencia
- cardíaca, cálculo, 578
- cardíaca, exploración, 1495
- respiratoria, 640
Frémito(s), 426
- brónquico, 643
- cervical, 256, 258c
- hipertensión pulmonar, 529
- pleural, 642
- sistólicos, 427f, 489
Frente, 241
Fricción de la piel, 209
Frote
- pericárdico, 356cc, 444
- pleural, 654
Frotis de sangre periférica, 1338, 1355
- técnica, 1338, 1339f
Fuerza muscular, 1467
- escala para valorar, 1587c
Función
- anterohipofisaria, 1213
- corticosuprarrenal, 1225
- endocrina del testículo, 1233
- de la médula suprarrenal, 1230
- ovárica, 1232
- renal, evaluación, 1049
- tubular, 1052

G

Galactorrea
- y anemia, 1118
- diagnóstico, 1120
- etiología, 1119
- y fármacos, 1119, 1120c
- fisiológica, 1119
- fisiopatología, 1118
- del hipotiroidismo, 1119c
- normoprolactinémica, 1120
- de la patología intraselar, 1119
Galope, 434cc
- auricular o presistólico, 434
- derecho, 434
- de suma, 434
- ventricular o protodiastólico, 434
Gammaglobulinas, inmunoelectroforesis, 1318c
Gammaglutamil transpeptidasa (GGT), 939
Gammagrafía
- esplénica, 907
- hepática, 907
- renal, 1062
Gammapatía monoclonal, 1318
- clasificación, 1319c
- de significado indeterminado, 1320
- - criterios diagnósticos, 1321c
Ganancia
- excesiva
- - de agua, 1012
- - de sodio, 1012
- de peso, 178, 185, Véanse también *Peso corporal, ganancia; Obesidad*

Ganglio(s)
- basales, 1535, 1536f
- cervicales, 1492
- ciliar, 1494
- del cuello, 254
- espiral, 1455
- de la hermana María José, 230f
- linfáticos
- - axilares, 235, 1362
- - de la cabeza y el cuello, 234, 235f, 237f
- - características semiológicas, 1362
- - centinela, 234
- - cervicales, 1362
- - - anteriores, 234
- - - posteriores, 234
- - - profundos, 234
- - consistencia, 237
- - enfermedades, 1268c
- - epitrocleares, 235, 1362
- - estructura, 1267f
- - estudios por imágenes, 1350
- - forma y tamaño, 236
- - inguinales, 235, 1362
- - - superficiales, 235f
- - interpretación diagnóstica, 237
- - mastoideos, 234
- - movilidad, 237
- - normales, 236, 238cc
- - - características distintivas, 238c
- - occipitales, 234
- - patológicos, 236
- - - características distintivas, 238c
- - posauriculares, 234
- - preauriculares, 234
- - profundos, 235, 235f
- - sensibilidad, 236
- - submaxilares, 234
- - submentonianos, 234
- - superficiales, 235f
- - supraclaviculares, 234
- - yugulares, 234
- ótico, 1494
- paravertebrales, 1492
- prevertebrales, 1492
- pterigopalatino, 1494
- de Scarpa, 1455
- submandibular, 1494
- de Virchow, 255c
Ganglión, 287, 288f
Gangrena, 392f
- de Fournier, 847, 848f, 849cc
Gases en sangre arterial, 720
- evaluación de la oxigenación, 721
- intercambio gaseoso, 720
- obtención de la muestra, 720
Gasto energético, 179
Gastritis, 823
- aguda, 824
- clasificación etiológica, 824c
- crónica, 824
- diagnóstico, 824
- erosiva, 824, 824cc
- de las glándulas fúndicas, 824
- manifestaciones clínicas, 824
- superficial, 824
Gastroenteritis aguda, 777cc
Gatillo de fusil, posición, 1433
Gegenhalten, 1406
Género, identidad, 74, Véase también *Identidad de género*
Genu
- *flexu*, 298, 299f
- *recurvatum*, 298, 299f
- *valgum*, 239, 299f
- *varum*, 239, 298, 299f
Gerontoxon, 244, 246f
Gestos
- de imitación, 1484
- intransitivos, 1484
- transitivos, 1484
GH, Véase *Hormona(s), de crecimiento (GH)*
Giba de búfalo, 1177
Gigantismo, 1143, 1214
Ginecomastia, 1114
- alcohol, 1117cc
- cáncer de mama, 1117cc
- enfoque diagnóstico, 1116
- etiopatogenia, 1114
- fallo testicular, 1116c
- por fármacos, 1115, 1116c
- fisiopatología, 1114
- del neonato, 1114
- patológica, 1115, 1116c
- puberal, 1114, 1115cc
- senil, 1115
Gingivitis, 248
Gingivorragia, 623, 1302
Glándula(s)
- paratiroides, evaluación, 1235
- parótida, 251
- salivales, 251
- - submaxilares, 255
- tiroides, 257, 257f
- - centellograma, 1223
- - detección de bocio, 257
- - estudios por imágenes, 1223
- - evaluación de la función, 1218
- - inspección, 257
- - nódulo, 259
- - palpación, 257, 258f
- - punción aspiración con aguja fina, 1224
Glaucoma, 1411
- agudo, 245c, 246cc, 1412
Globo
- histérico, 768
- vesical, 1082, 1082f
Globo pálido, 1535
Globulina ligadora de esteroides sexuales (SHBG), 1235
Globulina transportadora de esteroides sexuales (GLAE), 1103
- factores que modifican, 1103c
Glóbulos
- blancos, 1285, 1334, Véase también *Leucocitos*
- rojos, 1278, 1334
- - hipercrómicos, 1337
- - hipocrómicos, 1337
- - morfología, 1339
- - policromatófilos, 1340
- - punteado basófilo, 1340
Glomerulonefritis
- membranoproliferativa, 963
- posestreptocócica, 962
- rápidamente progresiva, 963, 976
- con semilunas, 976
Glomerulopatía(s)
- primarias, 958
- y síndrome nefrótico, 958
Glositis de Hunter, 1280
Glucagón, 1255
Glucemia
- alterada en ayunas (GAA), 1201
- determinantes, 1256f
- hormonas de contrarregulación, 1255
Glucocorticoides, exceso, 1176, Véase también *Síndrome(s), de Cushing*
Glucorraquia, 1504
Glucosa en líquido pleural, 758
Glucosuria, 1044, 1202
Glucuroniltransferasa, 157
Glutamato, 106
Gnosia(s), 1486
- auditivas, 1487
- corporales, 1487
- exploración, 1486
- táctiles, 1486
- visuales, 1486
Gold standard, 28
Golpe pericárdico, 437, 510
Gomas, 206, 229
Gonadotrofinas, 1232, Véanse también / ft6Hormona(s), foliculoestimulante (FSH); Hormona(s), luteinizante (LH)/ft1/
Gonartrosis, 300
Gonorrea, 1637
Gota
- aguda, 250, 334
- crisis aguda, 335cc
- tofácea crónica, 286f, 294f
Goteo terminal, 1640
Gradiente
- de albúmina seroascitis o GASA, 797
- alveoloarterial de oxigeno, 722
Grado de capacidad funcional, 265
Grafestesia, 1480
Granulomatosis con poliangitis (Wegener), 268, 322c, 326f
Grasa(s)
- corporal
- - alteraciones de la distribución, 1095
- - androide, 1095
- - - cambios metabólicos asociados, 1095c
- - ginoide, 1095
Grelina, 179
Gusto, alteración, 1460

H

Hábito, 195
- asténico, 195
- brevilíneo, 195
- de Chvostek, 161, 879
- constitucional, 76
- longilíneo, 195
- de Marfan, 384, 385f
- pícnico, 195
Hábitos, 72
Hallazgo de casos, 13
Hallux valgus, 304, 305f, 319f
Hamartoma, 708f
Hapaloniquia, 219, 221f
Haz de His, 565
HbA1c, 1202
HDL, 1209

Helicobacter pylori
- diagnóstico, 823, 823c
- y dispepsia, 773, 773cc
- evolución natural de la infección, 822f
- hemorragia digestiva, 853
- y úlcera péptica, 820
Heloma, 208cc
Hemartrosis, 1269, 1272
Hematemesis, 623, 776, 853
Hematoma, 1269, 1272
- subungueal, 221
Hematoquecia, 849, 853, 857cc
Hematosis, 692c
Hematuria, 954, 1045f, 1067, 1302
- aislada, 1067
- algoritmo diagnóstico, 1071f
- alta o renal, 1067
- cáncer, 1069cc
- causas, 1068c
- clasificación, 1067
- dismórfica, 1067
- enfoque diagnóstico, 1068
- exámenes complementarios, 1069
- glomerular, 1067
- isomórfica, 1067
- persistente, 1067
- con proteinuria, 1070
- sedimento urinario, 1070
- urológica, 1067
- y vasculitis, 323
Hemiacinesia, 1564
Hemialexia, 1491
Hemianestesia medular, 1521
Hemianopsia(s)
- altitudinales, 1441
- binasal, 1441
- bitemporal, 1270
- heterónima, 1416, 1440
- homónima, 1416, 1417cc, 1440
Hemiasomatognosia, 1564
Hemibalismo, 1398, 1538
Hemicorea, 1538cc
Hemiparesia, 1468, 1507
Hemiplejia(s), 1468, 1507
- cortical, 1509
- directas, 1509
- espástica, 1508
- flácida, 1508
- por lesión en la cápsula interna, 1509
- medular, 1509
- en el paciente en coma, 1508
- subcortical, 1509
- talámica, 1509
Hemisección medular, 1527
Hemisomatognosia, 1487, 1552
Hemitórax opaco, 709, 710f
Hemobilia, 924
Hemocromatosis, 875, 941
- e hipoparatiroidismo, 1171
- hiperpigmentación, 1098
Hemocultivos y endocarditis, 502
Hemoglobina(s)
- anormales, 141
- como *buffer*, 1028
- corpuscular media (HCM), 1334
- curva de disociación, 136, 136f, 1283
- glicosilada (HbA1c), 1200
- medición, 1334
- reducida, 136
Hemoglobinuria, 954
- paroxística nocturna, 1333
Hemograma, 1334
- indicaciones, 1337
- valores normales, 1337c
Hemopericardio, 1269
Hemoperitoneo, 782, 859, 1269
Hemoptisis, 623, 625cc
- algoritmo diagnóstico, 627f
- y bronquiectasias, 624
- y bronquitis crónica, 624c
- cáncer broncogénico, 624
- causas, 624c
- clasificación, 623
- diagnóstico diferencial, 623
- enfoque diagnóstico, 624
- etiopatogenia, 624
- masiva, 623
- y tuberculosis, 625
Hemorragia(s), 1269, Véase también *Sangrado*
- alveolar difusa, 625, 625f
- en astilla, 502
- digestiva, 853
- - alta, 824cc, 849, 854
- - - algoritmo diagnóstico, 857f
- - - causas, 854c
- - - diagnóstico, 854
- - - endoscopia, 855
- - - no varicosa, 853
- - - varicosa, 853
- - anemia ferropénica, 853
- - baja, 849, 857
- - - algoritmo diagnóstico, 858f
- - - causas, 854c
- - colonoscopia, 858
- - enterotomografía computarizada, 859
- - estratificación del riesgo, 856
- - *Helicobacter pylori*, 853
- - inestabilidad hemodinámica, 854, 855cc
- - parámetros vitales, 854c
- - shock, 855cc
- - videocápsula endoscópica, 859
- externas, 1270
- fisiopatología, 1269
- internas, 1270
- retinianas, 1302
- subaracnoidea, 1389cc
- subconjuntival, 244, 245c, 247f
- tipos y clasificación, 1270
Hemorroides, 848f, 849, 851
- fluxión o trombosis, 851
- internas, 849cc
- prolapsadas, 847
Hemosiderosis pulmonar idiopática, 624
Hemotórax, 679, 682
Hemouretrorragia, 1637
Hepatalgia de esfuerzo, 359
Hepatitis, 868
- A, 869, 870cc
- agente delta, 872
- aguda, 868
- autoinmunitaria, 875
- B, 870
- - carcinoma hepatocelular, 871
- - cirrosis, 871
- C, 871, 872cc
- y cirrosis, 875
- crónica, 868
- D, 871
- E, 872
- exámenes de laboratorio, 869
- isquémica, hepatograma, 941
- manifestaciones clínicas, 869
- transaminasas, 869
- virales, 869
- - hepatograma, 940
Hepatocarcinoma, 873
Hepatograma
- alteraciones, 939
- - disfunción hepática, 944
- - enfoque diagnóstico, 939
- - de origen extrahepático, 939c
- - patrón de colestasis, 941
- - patrón de lesión hepatocelular, 940
- - patron mixto, 944
- - patrones bioquímicos, 940c
- e ictericia, 162
Hepatomegalia, 161, 809cc, 1308
Hernia, 803
- atascada, 803, 803cc
- crural, 238cc
- discal, 272
- de disco, 279
- estrangulada, 803
- hiatal, 900, 900f
- de la línea blanca, 802
Herniación cerebral, 1500f
- pospunción lumbar, 1592, 1593cc
- transtentorial, 1613
Herpes zóster, 210f
- intercostal, 750c
- oftálmico, 242f, 243
Heurística, 41
Hiato aniónico, 1029
- factores determinantes, 1030c
Hibernación miocárdica, 607
Hidatidoptisis, 623
Hidradenitis axilar, 238c
Hidrocefalia, 241
- crónica del adulto, 1382
- normotensiva, 1572, 1573f
Hidrocele, 1640
Hidrogeniones
- metabolismo, 1025
- sistemas buffer, 1026
- vías de excreción, 1027c
Hidronefrosis, 1080
- por obstrucción, 950
Hidroneumotórax, 650f
Hidropesía vesicular, 810, 812cc
Hierro
- anemia por déficit, 1356
- en médula ósea, 1344c, 1346f
Hígado
- en acordeón, 445, 810
- basculado, 806
- borde, 810
- congestivo, 810
- consistencia, 810
- dolor, 810
- forma, 809
- graso no alcohólico, 874
- laparoscopia, 919
- latido, 810
- palpable, 811f
- palpación, 806
- - bimanual, 807

Hígado *(Cont.)*
- - mano en cuchara, 806, 807f
- - monomanual o simple, 806, 807f
- percusión, 808
- superficie, 810
- tamaño percutorio, 809f
Higroma quístico, 255, 255c
Hilio, alteración radiográfica, 715
Hilognosia, 1486
Hioides, 255
Hipema, 1411, 1412f
Hiperaldosteronismo
- primario, 1191, 1193cc
- - enfoque diagnóstico, 1192
- - hipopotasemia, 1191
- - manifestaciones clínicas, 1191
- - mineralocorticoides, 1229
- - secuencia diagnóstica, 1194c
- secundario, 1191, 1193cc
Hiperalgesia, 107, 109
Hiperandrogenemia, 1187
Hiperandrogenismo, 1185, 1187cc
- enfoque diagnóstico, 1189
- etiopatogenia, 1186
- iatrogénico, 1188
- idiopático, 1189
- manifestaciones clínicas, 1185
- suprarrenal-ovárico, 1187
- tumoral, 1188
Hiperbilirrubinemia, 156, Véase también *Ictericia*
- conjugada, 159c
- no conjugada, 159c
Hipercalcemia, 1247
- causas, 1248c
- enfoque diagnóstico, 1249
- hiperparatiroidismo, 1165, 1247
- hipervitaminosis A, 1249
- hipocalciúrica familiar, 1166, 1248
- por inmovilización, 1249
- intoxicación por vitamina D, 1249
- manifestaciones clínicas, 1249, 1250c
- tumoral, 1248
Hipercalciuria, 991
- absortiva relativa, 992
- reabsortiva, 993
- renal, 992
Hipercalemia, Véase *Hiperpotasemia*
Hipercarotinemia, 156, 156c
Hipercinesias, 1397, 1537
Hipercogulabilidad, 1329, Véase también *Estado(s), protrombóticos*
Hipercolesterolemia familiar, 1210cc
Hipercolia, 162
Hipercortisolismo, 1178
Hiperesplenismo, 1301, 1337cc, 1377
Hiperestesia, 426, 1480, 1519
Hiperfosfatemia, 1170, 1253
Hipergammaglobulinemia, 1318
- monoclonal, 1318, Véanse también *Discrasias de células plasmáticas; Mieloma; Gammapatía monoclonal*
- policlonal, 945, 1318
Hiperglucemia
- y diabetes mellitus, 1202
- posprandial, 1201
Hiperhidrosis, 1577
Hiperinsuflación, 663
Hiperinsulinismo, 1255, 1258
Hiperleucocitosis, 1287, 1293
Hipermetría, 1483
Hipermetropía, 1411
Hipernatremia, 1005
- adulto mayor, 1006
- manifestaciones clínicas, 1006, 1016
- morbimortalidad, 1006
Hiperorexia, 72
Hiperosmia, 1437
Hiperostosis esquelética idiopática difusa, 275, 282c
Hiperoxaluria, 993
Hiperparatiroidismo, 1165
- causas, 1167c
- centellograma con SESTAMIBI y SPECT, 1169
- densitometría ósea, 1169
- diagnóstico, 1168
- e hipercalcemia, 1247
- fisiopatología, 1165
- formas de presentación, 1165c
- lesión renal, 1167
- manifestaciones clínicas, 1167
- neonatal severo, 1166
- osteodistrofia renal, 1167
- primario, 1165, 1167cc, 1247
- secundario, 1167, 1251
- terciario, 1167
Hiperpatía, 109, 1420, 1480
Hiperpigmentación
- corticosuprarrenal, 1196
- por fármacos, 1098c
- posinflamatoria, 1097
Hiperpirexia, 115
Hiperplasia
- paratiroidea, 1166
- prostática benigna, 1646
- suprarrenal congénita (HSC), 1104, 1129, 1187, 1188cc
Hiperpnea, 640
Hiperpotasemia, 1021, 1023cc
- alteraciones electrocardiográficas, 1021, 1023f
- causas, 1021
- diagnóstico, 1021
- - diferencial, 1024f
- manifestaciones clínicas, 1021
Hiperprolactinemia, 1112, 1118, 1121cc, 1130, 1216
Hiperreactio luteinalis, 1189
Hiperreactividad bronquial, 660
Hiperreflexia osteotendinosa, 1471
Hipersomnia, 73, 1422
- diurna, 1424
Hipersonoridad pulmonar, 46, 647, 649
Hipertecosis, 1105
- ovárica, 1189
Hipertensión
- arterial, 511
- - en el adulto mayor, 516
- - de bata blanca, 409, 513
- - clasificación, 513, 513c
- - daño de órgano blanco, 514cc, 516
- - definición, 511
- - diastólica, 411
- - del ejercicio, 514
- - emergencias hipertensivas, 513
- - enfoque diagnóstico, 516, 516cc
- - enmascarada o ambulatoria aislada, 514
- - epidemiología, 511
- - esencial, 411, 511, 517cc
- - examen(es)
- - - complementarios, 515
- - - físico, 515
- - y feocromocitoma, 1182, 1183cc
- - fisiopatología, 512
- - - sistema renina-angiotensina-aldosterona, 512
- - fondo de ojo, 515f
- - de guardapolvo blanco, 409, 513
- - idiopática, 511
- - maligna, 513, 513cc
- - médición ambulatoria de la tensión arterial, 514cc
- - preeclampsia, 514c
- - resistente o refractaria, 513
- - secundaria, 411, 512, 517
- - - causas, 517
- - - - aldosteronismo primario, 518
- - - - apnea obstructiva del sueño (AOS), 517
- - - - coartación de la aorta, 518
- - - - estenosis de la arteria renal, 517
- - - - feocromocitoma, 518
- - - - síndrome de Cushing, 518
- - síndrome de Cushing, 1177cc
- - sistólica, 411
- endocraneal, 1496
- - benigna, 1496
- - diagnóstico, 1500
- portal, 873, 876
- - diagnóstico, 878
- - esplenomegalia, 878
- - etiología y manifestaciones clínicas, 876f
- - laparoscopia, 920
- pulmonar, 525
- - aguda, 434cc
- - algoritmo diagnóstico, 531f
- - anatomía patológica, 526
- - arterial, 525
- - clasificación de Dana Point, 526c
- - diagnóstico, 529
- - electrocardiograma, 664f
- - etiología, 525
- - exámenes complementarios, 529
- - factor de crecimiento endotelial, 526
- - fenómeno de Raynaud, 529
- - fisiopatología, 527, 527f
- - manifestaciones clínicas, 528
- - origen desconocido, 531
- - pronóstico, 530
- - secundaria, 525
- - tromboembólica crónica, 737cc
- vasculorrenal, 517cc
- venosa, 413
Hipertermia, 115, 118, 119cc
Hipertiroidismo, 1147
- en el adulto mayor, 1109cc
- anticuerpos, 1152
- apático, 1093, 1149
- captación tiroidea de yodo131, 1153, 1222
- centellograma, 1001, 1223
- diagnóstico, 1152
- diagnóstico diferencial, 1153
- etiopatogenia, 1147
- examen físico, 1150
- facies, 1151f

- manifestaciones clínicas, 1149, 1149c
- subclínico, 1150cc
- temblor, 1151
Hipertiroxinemia eutiroidea, 1147
Hipertonía, 1406, 1466, 1539
- enfermedad de Parkinson, 1539cc
- espástica, 1539
- extrapiramidal, 1540
- piramidal, 1540, 1540c
Hipertricosis, 226, 1103, 1185
- causas, 1103c
Hipertrofia
- gingival, 248
- muscular, 1465
- prostática benigna, 1081, 1639
- ventricular
Hiperuricosuria, 993
Hiperventilación neurógena central, 1612
Hipoacalcemia, 1170
Hipoacusia(s)
- de conducción, 1456
- diagnóstico diferencial, 1457c
- etiología, 1456c
- de percepción, 1456, 1459cc
Hipoalbuminemia
- e insuficiencia hepática, 944
- y malabsorción, 841
- y síndrome nefrótico, 958
Hipobulia, 1655c
Hipocalcemia, 1251
- causas, 1252c
- e hipoparatiroidismo, 1172
- enfoque diagnóstico, 1254
- etiopatogenia, 1251
- hiperparatiroidismo secundario, 1251
- manifestaciones clínicas, 1174c, 1253
- y pancreatitis aguda, 1253
- prolongación del QT, 1253
Hipocalemia, Véase *Hipopotasemia*
Hipocinesias, 1399, 1536
Hipocitraturia, 995
Hipocolia, 162
Hipocondrio
- derecho, 797
- izquierdo, 797
Hipocratismo digital, 1283
Hipodermis, 227
Hipoesplenismo, 1378
Hipoestesia, 1419, 1480, 1519
Hipofunción suprarrenal
- diagnóstico, 1198c
- etiologías, 1196c
- manifestaciones clínicas, 1196c
Hipogastrio, 797
Hipogeusia, 250, 1460
Hipoglucemia, 1254
- en ayunas, 1255, 1256c
- contrarregulación, 1254
- enfoque clínico, 1260f
- enfoque diagnóstico, 1258
- estudios complementarios, 1259c
- etiopatogenia, 1255
- hijo de madre diabética, 1256
- influencia de las hormonas, 1255c
- e insuficiencia hepática, 884
- manifestaciones clínicas, 1257
- reactiva, 1257, 1257c
- síntomas, 1258cc
Hipomagnesiuria, 994
Hipomelanosis
Hipometría, 1483
Hiponatremia
- dilucional, 1012, 1012cc
- manifestaciones clínicas, 1012, 1012c, 1015
- seudohipotónica, 1017
Hipoparatiroidismo, 1127cc, 1170
- autoinmune, 1172
- cataratas, 1173
- causas, 1171c
- etiopatogenia, 1170
- exámenes complementarios, 1174
- idiopático, 1175
- manifestaciones clínicas, 1173
- neonatal, 1172
- permanente, 1170
- posquirúrgico, 1170, 1171cc
- - factores de riesgo, 1171c
- por radiación, 1173
- transitorio, 1170
Hipopigmentación, 1099
- posinflamatoria, 1099
Hipopion, 245, 246f
Hipopnea, 641
Hipopotasemia, 1018
- alteraciones electrocardiográficas, 1019
- causas, 1018
- diagnóstico diferencial, 1022f
- y diuréticos, 1018, 1020cc
- y fármacos, 1018
- e hiperaldosteronismo primario, 1191
- manifestaciones clínicas, 1019
- por redistribución, 1018
- por vómitos, 1021cc
Hiporexia, 72
Hiporreflexia osteotendinosa, 1472
Hiposmia, 1437
Hipostenuria, 1042
Hipotálamo
- evaluación, 1213
- núcleos, 1140
Hipotensión
- arterial, 411
- ortostática, 411, 412, 1196, 1494, 1574
- postural, 412
Hipotermia, 116
Hipotiroidismo, 1154
- en el adulto mayor, 1155
- y aumento de peso, 1095
- congénito, 1129
- diagnóstico, 1157
- etiología, 1156c
- etiopatogenia, 1155
- facies, 1157f
- hipotermia, 1157
- leve o subclínico, 1155
- manifestaciones clínicas, 1155
- nivel de TSH, 1158
- palidez, 1263
- primario, clínico o manifiesto, 1155
- subclínico, 1160
- tratamiento con 131I, 1157cc
Hipotonía, 1406, 1466
Hipotrofia muscular, 1464
Hipoventilación alveolar, 692, 722
Hipoxemia, 692, 694cc, 722
- alteración de la relación V/Q, 722
- alteraciones de la difusión, 725
- cortocircuito o *shunt*, 724
- diagnóstico diferencial, 696c
- hipoventilación alveolar, 722
- mecanismos, 722, 726c
Hipoxia
- anémica, 143c
- circulatoria, 143c
- hipoxémica, 143c
- hipóxica, 143c
- tisular, mecanismos, 100c
Hippus, 1448
Hirsutismo, 226, 226f, 1102, 1185
- causas, 1104c
- diagnóstico, 1105
- escala de Ferriman y Gallwey (FyG), 1106f
- etiopatogenia, 1103
- fisiopatología, 1103
- síndrome de Cushing, 1176
Historia clínica, 69
- en el adulto mayor, 78
- anamnesis, 69
- antecedentes hereditarios y familiares, 75
- antecedentes personales, 71
- - fisiológicos, 71
- - hábitos, 72
- - - alimentación, 72
- - - anorexia, 72
- - - apetito, 72
- - - bebidas alcohólicas, 73
- - - catarsis intestinal, 73
- - - diuresis, 73
- - - - disuria, 73
- - - - oliguria, 73
- - - - poliuria, 73
- - - drogas, 74
- - - hiperorexia, 72
- - - hiporexia, 72
- - - intolerancias alimentarias, 72
- - - sueño, 73
- - - - hipersomnia, 73
- - - - insomnio, 73
- - - - somnolencia, 73
- - - tabaco, 74
- - identidad de género, 74
- - de medio, 72
- - patológicos, 71
- consideraciones diagnósticas, 78
- datos personales, 70
- definición, 69
- electrónica (HCE), 93
- - beneficios, 94
- - desventajas, 94
- enfermedad actual y sus antecedentes, 70
- epicrisis, 78
- estructura, 69
- evolución diaria, 78
- examen físico, 75, 81
- - abdomen, 77
- - aparato genital, 77
- - cabeza, 77
- - cuello, 77
- - impresión general, 75
- - sistema celular subcutáneo, 76
- - sistema linfático, 76
- - sistema nervioso, 77
- - sistema osteoarticulomuscular, 76
- - sistema tegumentario (piel y faneras), 76
- - sistema venoso superficial, 76
- - tórax, 77
- motivo de consulta o internación, 70
- orientada al problema (HCOP), 81

Historia clínica *(Cont.)*
- - estructura, 81
- - listado, 81, 82c
- - ventajas, 81
- paciente ambulatorio, 80
- - en el adulto mayor, 83
- - notas de evolución, 83, 83c
- - plan de acción, 83
- del paciente internado, 69
- planilla de medicamentos, 81, 81c
- "el problema", 80, 80c
- resumen semiológico, 77
Historia natural de la enfermedad, 15, 16f
Historias de vida, 87
HIV, 1314, Véase también *SIDA*
- adenomegalias, 1362, 1364
- carga viral, 1316
- diagnóstico, 1315
- etapas de la infección, 1315c
- prevención, 1315
- transmisión, 1314
Holter, 597
HOMA, 524
Hombro
- "angular" o en "charretera", 283
- arco doloroso, 284, 285f
- artrosis, 284
- congelado, 284
- doloroso, 285
- exploración, 283
- exploración de la movilidad, 284
- - activa, 285f
- palpación, 284
Hormigueo, 1419
Hormona(s)
- antidiurética (ADH), 1000, 1139
- - aumento de la liberación, 1140c
- - fármacos que alteran, 1002c
- - hipernatremia, 1006
- - inhibición de la liberación, 1140c
- - mecanismo de acción, 1001
- - regulación no osmótica, 1001
- - regulación osmótica, 1001
- - síndrome de secreción inadecuada, 1013
- de crecimiento (GH), 1142, 1214
- foliculoestimulante (FSH), 1234
- luteinizante (LH), 1234
- paratiroidea (PTH), 1165, 1237
"Hum" venoso, 420
Humor vítreo, alteraciones, 1412

I

Ictericia, 156
- acolia, 162
- algoritmo para el estudio, 168, 169f
- anamnesis, 158
- anillo de Kayser-Fleischer, 161
- anticuerpos antimitocondriales, 165c
- bilirrubina, 162
- biopsia hepática, 166
- cáncer de cabeza del páncreas, 160, 162cc
- ceruloplasmina, 165c
- cirrosis, 162cc
- clasificación, 159c
- colangiografía transparietohepática percutánea, 166, 167c
- colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, 166, 167c, 167f
- colangiorresonancia, 165, 166f
- colestásica, 164, 164c
- coluria, 157, 162
- ecoendoscopia, 166, 167c
- ecografía, 165, 167c
- enfoque diagnóstico, 158
- y esplenomegalia, 161
- estudios invasivos, 165
- examen físico, 160
- exámenes de laboratorio, 162
- factores de la coagulación, 163
- y fármacos, 167, 167c, 168cc
- fisiopatología, 156
- flavínica, 160
- fosfatasa alcalina, 163
- gamma-glutamiltranspeptidasa (γ-GT), 163
- hemolítica, 162, 164
- hepatitis viral, 161, 164
- hepatograma, 162
- hepatomegalia, 161
- hepatonecrosis, 164
- hipercolia, 162
- hipocolía, 162
- láctico-deshidrogenasa (LDH), 163
- marcadores virales, 164, 165c
- melánica, 161
- métodos por imágenes, 165
- obstructiva, 867
- pleocromía, 162
- prehepática, 162
- rubínica, 160
- seudocolinesterasa, 163
- síndrome coledociano, 164
- telangiectasias, 161
- tomografía computarizada, 165, 166f, 167c
- transaminasas, 163
- verdínica, 160
- y vesícula palpable, 161
- xantelasmas, 161
Ictus cordis, 423
Identidad de género, 74
- características que definen el género, 74c
- expresión de género, 74
IDL, 1209
IGF-1, Véase *Factor(es), de crecimiento símil insulina*
IGFBP-3, 1215
Íleo, 827
- biliar, 782
- bridas o adherencias, 827, 831cc
- clasificación, 828c
- diagnóstico, 828
- enfoque diagnóstico, 830
- etiología, 827
- exámenes complementarios, 829
- imagen en pilas de monedas, 829f
- manifestaciones clínicas, 828
- mecánico, 827
- - diferencia con el paralítico, 830c
- - radiografía simple de abdomen, 901
- niveles hidroaéreos, 829, 829f
- paralítico, 827
- - diferencia con el mecánico, 830c
Ilusiones auditivas, 1553
Impactación fecal, 850
Impétigo, 210f, 213f
Impotencia, 1577
Impresión general, 193
Impronta, 200
Inatención sensitiva, 1480
Incidencia, 24c, 25
Incidentaloma, 1243
- hipofisario, 1141cc
- suprarrenal, 1177, 1183
Incontinencia
- fecal, 850
- de orina, 953, 1639
- - continua, 953
- - de esfuerzo (IOE), 953, 1639
- - mixta (IOM), 953, 1639
- - postural, 1639
- - de rebosamiento, 954, 1639
- - de urgencia (IOU), 953, 1639
Índice(s)
- aldosterona/ARP (RAA), 1192
- cintura/cadera, 181, 1095
- eritrocitarios, 1335, 1335f
- de insuficiencia renal, 976, 977c
- de masa corporal, 180, 180c, 198, 1094c, 1095
- de shock, 547
- SOFA, 548
Infarto(s)
- agudo de miocardio, 350cc, 353, 448, 783
- - con coronarias normales, 354
- lacunares, 1572
- pulmonar, 669
- - radiografía de tórax, 670f
- renal, 950
Infección(es)
- por citomegalovirus, 1364
- por HIV, 1314, Véase también *SIDA*
- y nefritis tubulointersticial, 966c
- urinaria, 983
- - en el adulto mayor, 985
- - alta, 984
- - baja, 984, 985cc
- - clasificación, 984c
- - complicada, 985
- - diagnóstico, 986
- - fisiopatología, 983
- - no complicada, 985
- - recaída, 986
- - recurrente, 986
- - reinfección, 986
- - sedimento urinario, 983
- - urocultivo, 986
- por virus de Epstein-Barr, 1364
Inflamación, signos, 228
Ingurgitación yugular, 256, 257f, 414
Inhibidores de la anhidrasa carbónica, 1033
Inmunidad, 1311
Inmunocomplejos circulantes, 321
Inmunodeficiencia(s), 1311
- enfoque diagnóstico, 1313
- esplenectomía, 1312cc
- exámenes complementarios, 1313
- y fiebre, 1313
- fisiopatología, 1311
- infecciones, 1312
- manifestaciones clínicas, 1312
- neutropenia, 1314
- primarias, 1311
- secundarias, 1311
- - causas, 1312c
Insomnio, 73, 1422
- enfoque diagnóstico, 1423
Inspección, 45

- del abdomen, 797
- de la cadera, 293
- del codo, 286
- del hombro, 283
- de la mano, 289
- del pie, 303
- precordial, 421
- de la rodilla, 239
- del tórax, 639
Insuficiencia
- aórtica, 491
- - auscultación, 493f
- - etiología, 491
- - examen físico, 492
- - exámenes complementarios, 493
- - fisiopatología, 491
- - síndrome de Marfan, 491
- arterial periférica, 548
- cardíaca, 451
- - adulto mayor, 458
- - aguda, 453
- - anterógrada, 453
- - biomarcadores, 456
- - - BNP, 456, 457cc
- - - NT-proBNP, 456
- - y cardiopatía isquémica, 449
- - clase funcional de NYHA, 455, 456c
- - clasificación de la progresión, 456c
- - congestiva, 374
- - criterios de Framingham, 454, 454c, 454cc
- - crónica, 453
- - definición, 384, 451
- - derecha, 453
- - diagnóstico, 454
- - - funcional, 455
- - diastólica, 453
- - ecocardiografía transtorácica (ETT), 457, 457f
- - electrocardiograma, 456
- - epidemiología, 451
- - estado evolutivo, 455
- - etiología, 452, 452c
- - exámenes complementarios, 455
- - factores agravantes, 456cc
- - factores desencadenantes, 451
- - factores de riesgo, 451
- - fisiopatología, 453
- - fracción de eyección del ventrículo izquierdo, 454
- - gasto cardíaco bajo, 453
- - gasto cardíaco elevado, 453
- - izquierda, 453
- - radiografía de tórax, 455, 456f
- - resonancia magnética, 457
- - retrógrada, 453
- - síntomas y signos, 453, 454c
- - sistólica, 453
- hepática, 873, 878, 882
- - aguda, 882
- - - causas, 883c
- - - etiopatogenia, 882
- - - falla multiorgánica, 882
- - - manifestaciones clínicas, 882
- - crónica, 885, Véase también *Encefalopatía hepática*
- - por paracetamol, 884cc
- mitral, 486, 487cc
- - aguda, 487
- - crónica, 487
- - endocarditis infecciosa, 486
- - etiología, 486
- - examen(es)
- - - complementarios, 487
- - - físico, 487
- - fisiopatología, 486
- - manifestaciones clínicas, 486
- pulmonar, 497
- - etiología, 497
- - examen(es)
- - - complementarios, 497
- - - físico, 497
- - manifestaciones clínicas, 497
- renal, 970
- - aguda, 970
- - - análisis de orina, 975
- - - biopsia renal, 976
- - - por deshidratación, 972cc
- - - diagnóstico, 975
- - - diagnóstico diferencial, 977c
- - - manifestaciones clínicas, 974
- - - posrenal, 973
- - - - causas, 974c
- - - prerrenal, 971
- - - renal o parenquimatosa, 971
- - biopsia renal, 1064
- - crónica, 977
- - - alteraciones hidroelectrolíticas, 981
- - - causas, 978c
- - - clasificación, 979
- - - complicaciones, 981
- - - diagnóstico, 982
- - - etiología, 978
- - - factores agravantes, 980c
- - - fisiopatología, 978
- - - lesiones en sal y pimienta, 981, 981f
- - - manifestaciones clínicas, 979
- - - metabolismo fosfocálcico, 981
- - rápidamente progresiva, 976
- - síndrome nefrótico, 962
- respiratoria, 689
- - causas, 690c
- - diagnóstico, 695
- - - gases en sangre arterial, 695
- - - oximetría de pulso, 695
- - diferencia alveoloarterial de oxígeno (A-a), 695
- - enfoque del paciente, 696
- - etiopatogenia, 692
- - evaluación de la oxigenación, 695
- - manifestaciones clínicas, 694
- - PaFi, 695
- - trastornos de la difusión, 694
- suprarrenal, 1108c, 1195, Véase también *Síndrome de insuficiencia suprarrenal*
- - y astenia, 172
- - dolor abdominal, 783
- - y pérdida de peso, 1093
- - primaria, 1093cc, 1098f
- - - hiperpigmentación, 1197f
- tricuspídea, 494
- - e hipertensión pulmonar, 495cc
- - etiología, 494
- - examen(es)
- - - complementarios, 495
- - - físico, 494
- - manifestaciones clínicas, 494
- vascular periférica, 548
- - diagnóstico, 549
- - enfoque diagnóstico, 551
- - exámenes complementarios, 550
- - manifestaciones clínicas, 549
- venosa, 231cc, 549
- - crónica, 374
- - úlceras venosas, 550f
Insulina, 180
Insulinoma, 1258, 1259cc
Insulinorresistencia, 1113, 1199
- acromegalia, 1144
Intercambio gaseoso, 690
Interferón y astenia, 172
Intertrigo submamario, 213f
Intervalo
- de confianza, 23, 24f, 25
- PR, 580
- QT, 578
- - prolongación congénita, 474
- - prolongado, 476
Intolerancias alimentarias, 72
Intoxicación
- por cianuro, 143c
- digitálica, 1023cc
- hídrica, 1013
- por monóxido de carbono, 143c
- vitamina D, 1248c
Inulina, *clearance*, 1049
Inversa de la creatinina sérica, 1050
Iridociclitis aguda, 245, 245c
Iritis, 245
Isostenuria, 981, 1042
Isquemia
- intestinal, 782
- mesentérica, 782, 857
- miocárdica, 350
- - ergometría, 594

J

Jamais vu, 1554
Jergafasia, 1490
Jet-lag, 1424
Jitter neuromuscular, 1599
Juanete, 304
Jugo gástrico, 997c

K

Kappa, coeficiente, 47
Kayser-Fleischer, anillo, 1412f
KPTT, Véase *APTT*

L

Labio, 248
- carcinoma, 249f
- de tapir, 1433
Laboratorio
Láctico-deshidrogenasa (LDH), 936, 940
Lagoftalmos, 242, 1151, 1432
Lanugo, 224
Laparoscopia, 918
- aparatos, 918
- ascitis, 938
- hallazgos patológicos, 919
- indicaciones, 920
- riesgos, 919
- técnica, 918
- tomografía computarizada, 937, 938f
- usos clínicos, 920
Lasitud, 170
Lateropulsión, 1458, 1545

Latido(s)
- abdominales, 445
- en balancín de Dressler, 418f, 426, 426f
- de captura o fusión, 470
- carotídeo, 255
- diagonal
- - directo, 425, 425f
- - invertido, 425, 425f
- de escape, 471f
- hepáticos, 445, 810
- negativo, 424
- paraesternal izquierdo, 424
- precordiales, 422
- - choque apexiano (de la punta), 422
- - localizados, 422
- - universales, 425
- sagital, 425, 426f, 494
- en el segundo y tercer espacio intercostal izquierdo, 424
- transversal, 426
Lavado
- broncoalveolar (LBA), 740, 743cc
- bronquial, 740
LDL, 1208
LEC, Véase *Líquido(s), extracelular (LEC)*
Lengua, 250
- angioma, 250, 251f
- depapilada, 250
- hemiatrofia, 250
- leucoplasia, 250
- negra, 250, 251f
- saburral, 250, 250f
- vellosa, 250, 251f
Lenguaje, 1488
- áreas anatómicas, 1557f
- espontáneo, 1489
- exploración, 1489, 1558
- inventario de Edinburgo, 1489
- telegráfico, 1490
- test de Harris, 1489
Lentigo, 1097
Leptina, 179, 521
Lesión
- dermatológica
- - configuración, 204f, Véase también *Piel*
- - distribución, 203, 203f
- de la motoneurona inferior, 1403
- de la motoneurona superior, 1402
- de la placa neuromuscular y del músculo, 1403
- pulmonar aguda (LPA o ALI), 695
- renal aguda (LRA), 970
- del sistema nevioso periférico, 1403
- supranuclear de los nervios craneales, 1462
Letargo, 201c
Leucemias, 1289
- agudas, 1289
- - biopsia de médula ósea, 1292
- - clasificación de la OMS, 1290c
- - linfoides, 1289, 1291cc
- - mieloides, 1289
- - punción aspirativa de la médula ósea (PAMO), 1292
- - síntomas de presentación, 1291
- clasificación, 1289
- crónicas, 1293
- - linfática, 1293
- - mieloide, 1293
- cutis, 1291
- esplenomegalia, 1373f
- formas de presentación, 1289
Leucocitos
- alteraciones, 1338c, 1341
- fórmula, 1341c
- granulaciones tóxicas, 1341
- polisegmentación, 1341, 1341f
- recuento, 1335
- vacuolización, 1341
Leucocitosis, 1285, 1286c, 1338c
- con neutrofilia, 1286
Leucocituria, 1045
Leucoderma químico, 1098
Leucoeritroblastosis, 1286
Leuconiquia, 220, 223f
Leucopenia, 1287, 1337cc, 1338c
Leucorrea, 1619
Leucostasis, 1293
Lexema, 1488
Ley(es)
- de Courvoisier-Terrier, 161, 811, 896
- de cuidados inversos, 16
- de Poiseuille, 138
- de Starling, 144
Libido, disminución, 1125
LIC, Véase *Líquido(s), intracelular (LIC)*
Likelihood ratio (cociente de probabilidad o razón de verosimilitud), 31, Véase también *Cociente de probabilidad*
Línea(s)
- B de Kerley, 700, 714f
- de Ellis, 648
- torácicas, 638f
Linfadenitis tuberculosa, 236
Linfangitis, 229, 236f
- aguda superficial, 236
- carcinomatosa pulmonar
- diagnóstico diferencial con tromboflebitis, 230c
- nodular, 236
Linfedema, 151, 388
- congénito familiar, 230
- crónico y síndrome de Prader-Willi, 153
- esencial, 230
Linfocitopenia, 1287, 1288
- virus, 1288
- - HIV, 1288
Linfocitos, 1266
- asesinos, 1266
- B, 1266
- nulos, 1266
- T, 1266
Linfocitosis, 1285
Linfografía, 1369
Linfogranuloma venéreo, 236
Linfomas, 1295
- adenomegalia, 1298
- agresivos, 1298
- clasificación de la OMS, 1296c
- esplenomegalia, 1298f
- extranodales, 1295
- de Hodgkin, 1295, 1298cc
- - adenomegalias, 1363f
- - estadificación, 1296, 1297c
- indolentes, 1297
- manifestaciones clínicas, 1298
- no Hodgkin, 1295
- nodales, 1295
- síntomas constitucionales, 1299
Linfopenia, 1337cc
Lipasa sérica, 891
Lipedema, 151, 388
Lipemia retiniana, 1210, 1212cc
Lipodistrofia, 228, 260, 388, 960, 1096
Lipohipertrofias, 1096
Lipoma, 1096
Lipomastia, 1096
Lipoproteínas, 1207, 1207f
- a, 1209
- de alta densidad (HDL), 1209
- de baja densidad (LDL), 1208
- características, 1208c
- de densidad intermedia (IDL), 1209
- metabolismo, 1207
- de muy baja densidad (VLDL), 1208
Lipotimia, 365
Liquen plano, 207f
Liquenificación, 209
Líquido(s)
- ascítico, estudio, 934, 935c
- cefalorraquídeo, 997c
- - características, 1592c
- - meningitis, 1505c
- - microorganismos, 1504
- - normal, 1591c
- - proteinorraquia, 1504
- - reacción en cadena de la polimerasa, 1505
- - recuento celular, 1504
- - xantocromía, 1503
- extracelular (LEC), 995
- - pH, 1025
- intercambio entre células y líquido intersticial, 997
- intercambio entre compartimentos, 997
- intercambio entre líquido intersticial e intravascular, 998
- intersticial, 996
- intracelular (LIC), 996
- orgánicos, contenido de electrolitos, 997c
- pleural, 757
- - ácido hialurónico, 760
- - adenosina-deseaminasa (ADA), 747, 758
- - amilasa, 747
- - aspecto, 758
- - criterios de Light, 758
- - exudado, 747
- - láctico deshidrogenasa, 758
- - leucocitos, 758
- - lípidos, 747, 758
- - lisozima, 763
- - PCR, 760
- - proteínas, 758
- - trasudado, 747
- sinovial
- - características, 334c, 335c
- - cristales, 335
- transcelulares, contenido de electrolitos, 997c
Lisozima en líquido pleural, 763
Litiasis
- de glándulas salivales, 251
- renal, 1167, 1167cc
- renoureteral, 1058, 1058cc
- urinaria, 951, 987
- - por ácido úrico, 993
- - análisis cristalográfico, 990
- - cálcica, 991, 991f
- - por cistina, 994

- - clasificación, 991
- - coraliforme, 1053cc
- - diagnóstico, 989
- - entidades asociadas, 989c
- - estudio metabólico, 990, 990cc
- - por fosfato amónico-magnésico, 994
- - manifestaciones clínicas, 989
- - por oxalato, 993
- vesicular, 863
- - asintomática, 864
- - ecografía, 865f
- - factores predisponentes, 864
- - manifestaciones clínicas, 864
- - patrón mixto de alteración del hepatograma, 941cc
- - radiología, 904f
Livedo reticularis, 262, 323, 323f, 390, 546f
Lóbulo
- frontal, 1549
- occipital, 1554
- parietal, 1552
- temporal, 1553
Lordosis, 277
Lucidez, 193, 1431
Lumbalgia, 279
- enfermedades reumáticas que producen, 282c
Lupus eritematoso sistémico (LES), 264, 307, 310cc, 337
- anticuerpos específicos, 328
- clasificación, 308
- compromiso renal, 309
- - nefritis lúpica, 309c
- diagnóstico, 309
- - criterios mayores y menores, 309, 309c
- endocarditis de Libman-Sacks, 309
- fenómeno de Raynaud, 309
- formas de presentación, 308
- lesión cutánea, 308
- manifestaciones articulares, 308
- seguimiento evolutivo, 310
- variantes, 308c
Luteoma del embarazo, 1189
Luxación cervical, 276
Luz de Wood, examen, 210

M

m-Salud, 96
Macroadenoma
- hipofisario, 1218f
- prolactínico, 1121f, 1121cc
Macrocefalia, 241
Macrocitos, 1338, 1339
Macroglobulinemia de Waldenström, 392f, 1323
Macroglosia, 250, 251f, 1144
Macroniquia, 219
Macroplaquetas, 1342cc
Mácula(s), 204
- pigmentarias, 205c
- vasculares, 205c
Magnesio sérico, 1237
Mal
- perforante plantar, 305, 391
- de Pott, 333
Malformación arteriovenosa, 241
Malnutrición proteico-energética, 182
Mamas
- dolor, 1628
- palpación, 1634, 1635f
Mancha(s)
- café con leche, 1097
- de Janeway, 502
- de Koplik, 217, 248
- de Roth, 325, 502, 1302
Manguito de los rotadores del hombro, 283, 283f
- palpación, 284f
Maniobra(s)
- de Adams, 276, 277f
- de Adson, 276, 276f
- de Allen, 262
- de Barré, 1467
- bazuqueo gástrico, 803f
- bostezo articular, 301, 301f
- de Bragard, 278
- de Brodie-Trendelenburg, 550
- de Buerger y Samuels, 550
- del cajón, 301, 302f
- de Chaddock, 1474
- de chapoteo gástrico, 802
- de Chauffard, 807, 807f
- del choque rotuliano, 300, 300f
- contar las costillas, 637, 639f
- de Cozen modificada, 287f
- de De Quervain, 257
- de deslizamiento de Glenard y Hausmann, 805
- del empellón, 1542
- del enganche de Mathieu, 807
- de Ericksen, 280
- del esfuerzo, 802
- de fabere, 280, 282f
- de Finkelstein, 288, 288f
- de Foix, 1508
- de Fournier, 1483
- de Gaenslen, 280, 283f
- de Galambos, 801
- de Gilbert, 807, 808f
- de Goldthwait, 278
- de Gordon, 1474, 1508
- de Gowers-Bragard, 1522
- de impulso cefálico, 1393
- de Jendrassik, 1469
- de Lahey, 258
- de Lasègue, 278, 279f
- - posterior, 278
- de la mano de escultor de Merlo, 802
- de la matidez desplazable, 801f
- de Merlo, 813, 814f
- de Mingazzini, 1467, 1467f
- de Minkowsky, 804
- de Moragas, 302
- de Murphy, 810
- de Naegueli, 813, 814f
- de Naffzinguer-Jones, 272
- de Neri, 278
- - reforzada, 279
- de Obrastzow, 801
- de la oleada, 300
- de la onda ascítica, 801f
- de Oppenheim, 1474, 1508
- de Osler, 409
- de Pasteur-Rondot
- de Patrick, 280, 282f
- de Perthes, 550
- de Phalen, 288, 289f
- de Romberg, 1394, 1481
- - sensibilizada, 1482f
- de Schaeffer, 1474, 1508
- de Spurling, 272, 275f
- de Stewart-Holmes, 1466, 1466f
- del talón de Dressler, 424
- de la tecla rotuliana, 300, 300f
- de Thomas, 295, 297f
- de Trendelenburg doble, 550
- de Valsalva, 272
- de Volkmann, 280, 282f
- de Yergason, 284
- de Yódice-Sanmartino, 804, 927
Mano
- acromegálica, 1145f
- de Aran-Duchenne, 291
- colgante, 1532
- en cuchara, 806
- desviación cubital, 291
- en escuadra, 291
- de escultor de Merlo, 802
- exploración, 289
- en garra, 291
- en guante de boxeador, 291
- inervación sensitiva, 1532f
- inspección, 289
- de mecánico, 291, 314
- osteoartrosis, 294f
- palpación, 292, 294f
- de partero, 1127
- péndula, 1532f
- simiana, 1532
Manofluorografía, 771
Manometría
- anorrectal, 791
- esofágica, 771, 819
Manómetro, 407
Marcha, 1434
- apráxica, 1435
- atáxica cerebelosa, 1434
- danzante, 1538
- de ebrio, 1545
- en estepaje, 1435, 1518
- en estrella, 1435, 1458
- examen, 292
- helicópoda, 1508
- del hemipléjico, 1435
- histérica, 1436
- de la paraplejía espástica, 1435
- del parkinsoniano, 1435
- de pato, 1435
- de payaso, 1398
- en segador, 1435, 1508
- del tabes dorsal, 1434
- en tijeras, 1435
- titubeante, 1545
- de Todd, 1508
- de Trendelenburg, 292
Mareo, 1392, 1457
Mariscos anales, 851
Masa pulmonar, 705
Masculinización, 1186
Mastalgia, 1628
Mastitis, 1628
- puerperal, 1629cc
Matidez, 46
- desplazable, 801
- hepática, desaparición, 650
- pulmonar, 647
- - síndrome de condensación, 670

Mecánica pulmonar, 691
Mediastino, 685
- alteración radiográfica, 717
- compartimentos, 685f
- radiografía, 686f
Mediastinoscopia, 689
Medical Research Council Scale, 1587c
Medicalización, 14
Medicina basada en la evidencia (MBE), 17, 86
- recomendaciones según grados de evidencias, 17
Medicina basada en la narración (MBN), 86
Medicina centrada en las necesidades del paciente, 11
Medicina narrativa, 86
- epistemología, 87f
Medidas epidemiológicas, 22
Medidas de riesgo, 27f
Medios diagnósticos
- patrón oro, 28
- valores de cribaje, 29
Médula ósea
- estudio microscópico, 1344c
- estudios por imágenes, 1350
- punción-aspiración, 1343
Megaloblastosis, 1357, 1358f
Megalografismo, 1546
Melanina, 1097
Melanoma, 210, 1097
Melanoniquia, 221, 223f
Melasma, 206f, 1097
Melena, 853
Membrana timpánica, 253, 253f
Menarca, 1623
- precoz, 1623
- tardía, 1623
Meningioma, 1551f
Meningismo, 1501
Meningitis, 1504cc
Menisco
- exploración, 301
- lesiones, 301
- rotura, 301
Menstruación, 1623
Mesotelioma, 682, 1287cc
- radiografía, 719f
Metabolismo
- fosfocálcico, e insuficiencia renal, 981
- de los hidrogeniones, 1025
- hidrosalino, 995
- del oxígeno, 137c
- del potasio, 1017
- del yodo, 1222
Metacromatopsia, 1439, 1555
Metahemoglobinemia, 141
Metanefrinas, 1231
- urinarias, 1231
Metástasis osteoblásticas, 1253
Metilbenzil guanidina (MIBG), 1184
Método
- del algoritmo, 41
- de Castell, 815
- de Fowler, 724
Mialgia, 339, 1585
- enfoque diagnóstico, 339
- enfoque del paciente, 339
- etiopatogenia, 339
Miastenia grave, 686, 1417, 1418cc, 1588, 1589cc
MIBG, Véase *Metilbenzilguanidina (MIBG)*
Microadenoma prolactínico, 1217f
Microcefalia, 241
Microcitos, 1338, 1339, 1340f
Microhematuria, 1067
- aislada, 1070
Microorganismos en el LCR, 1504
Micropsia, 1555
Midriasis, 245, 1448
- arreactiva, 1413
- paralítica, 1450
Mielofibrosis primaria, trombocitosis, 1309f
Mielograma, 1344
Mieloma múltiple, 1044cc, 1077, 1077cc, 1321c, 1321f, 1322
Migraña, 1386, 1426
- con aura, 1387cc
- criterios diagnósticos, 1387
- sin aura, 1388
- vestibular, 1392
Mineralocorticoides, 1229
Mini-Mental State Examination, 1382, 1568c
- demencia, 1567
Miocardiopatía hipertrófica primitiva, 355
Miocardiopatía isquémica, 449
Mioclonía(s), 1398, 1538
- ocular, 1446
Mioclono epiléptico, 1538
Mioglobinuria, 954, 1043cc
- síndrome miopático, 1585
Miopatía(s), 1584
- clasificación, 1584c
- hipotiroidea, 1128
- inflamatorias idiopáticas, 313
- - dermatomiositis, 313c
- - diagnóstico, 314
- - manifestaciones clínicas, 313
- - polimiositis, 313c
- signos y síntomas, 1585c
Miopía, 1411
Miosis, 245, 1448
Miotoma, 103
Miotonía, 1585
Mirada
- desviación conjugada, 1414
- trastornos, 1414
Mixedema, 1151
- pretibial, 1151, 1152f
Modelo de Maslow, 9, 11f
Monemas, 1488
Moniliasis oral, 248, 249f
Monitorización de la presión intracraneal, 1608
Monoartritis, 332
- características del líquido sinovial, 334c
- enfoque del paciente, 332, 336f
- etiología según la edad, 332c
- de etiología no aclarada, 335
Monocitopenia, 1287
Monocromatismo, 1439, 1555
Mononeuropatía(s), 1403, 1530, 1531c
- múltiples, 1517, 1533
Mononucleosis infecciosa, 1364
Monoparesia, 1468, 1513, 1516
Monoplejía(s), 1468, 1513, 1516
- radiculares, 1517c
Monotest, 1364
Monóxido de carbono, 1282
- difusión, 734
- intoxicación, 143c
Morfema, 1488
Morfognosia, 1486
Morfometría vertebral, 1239
- indicaciones, 1241c
Moscas volantes, 1498
Motilidad
- activa involuntaria, 1468
- activa voluntaria, 1467
- ocular intrínseca, trastornos, 1413
Motoneurona
- inferior, lesión, 1403
- superior, lesión, 1402
Movimientos
- alternantes, exploración, 1483
- anormales involuntarios, 1396, 1536
- - clasificación, 1397
- - enfoque diagnóstico, 1400
- - fisiopatología, 1397
- peristálticos, 798
Mucoproteína de Tamm-Horsfall, 1073
Mucosografía, 900
Muñeca
- deformidad de Madelung, 287
- exploración, 287
- fractura de Colles, 287
- ganglionesm, 287
- inspección, 287
- orientación diagnóstica, 287
- palpación, 288, 288f
Murmullo
- venoso, 420, 800
- vesicular, 651
Músculos extrínsecos del ojo, 1444, 1445f
Músculos de la ventilación, 691

N

N-metil D-aspartato (NMDA), 106
Narcolepsia, 1424
Nariz, 246
- insuficiencia alar, 247
- obstrucción, 247
- palpación, 247
- tabique
- - ausencia, 248f
- - desviaciones, 247
- - perforaciones, 247
Natremia, Véanse *Sodio; Hipernatremia; Hiponatremia*
Náusea, 775
Necrosis
- aséptica del semilunar, 289
- ósea avascular, 239
- tubular aguda, 971
- - causas, 972c
- - fisiopatología, 973f
- - isquémica, 972
Nefrina, 1073
Nefritis
- lúpica, 309c
- perdedora de sal, 1011
- tubulointersticial, 965
- - aguda, 965, 967cc
- - - diagnóstico, 967
- - - etiología, 966
- - - manifestaciones clínicas, 967
- - crónica, 967
- - - por analgésicos, 968

- - - patogenia, 968f
- - definición, 965
Nefroangioesclerosis, 980cc
Nefroesclerosis, 1075
Nefropatía(s)
- de los Balcanes, 969
- crónica, 978
- gotosa, 968
- hiperuricémica, 969
- por IgA, 963
- por litio, 969
- por metales pesados, 969
- obstructiva, 1080
- por radiación, 969
Negligencia hemiespacial, 1564, 1564f
NEM, Véase *Neoplasia(s), endocrina múltiple (NEM)*
Neologismos, 1490
Neoplasia(s), Véase también *Cáncer*
- endocrina múltiple (NEM), 1130
- - 1, 1143, 1250cc
- - 2, 1181
- - e hiperparatiroidismo, 1166
- - tipo I, 1130
- - tipo II, 1130
- - tipo IV, 1130
- linfoides, 1296c
- mieloproliferativas, 1290c, 1293
Nervio(s)
- accesorio o espinal (XI), 1461
- auditivo (VIII), 1455
- - rama coclear, 1455
- - rama vestibular, 1455
- craneales, 1436
- - núcleos, 1438f
- - vago (X), 1460
- facial (VII), 1452
- - alteraciones, 1453
- - anatomía, 1453f
- - exploración, 1453
- glosofaríngeo (IX), 1459
- - alteraciones, 1460
- - exploración, 1460
- - neuralgia, 1460
- hipogloso (XII), 1462
- intermedio de Wrisberg, 1452
- motor ocular común (III), 1443
- motor ocular externo (*abducens*) (VI), 1443
- neumogástrico (X), 1460
- olfatorio (I), 1437
- óptico (II), 1437
- - exploración, 1439
- patético (troclear) (IV), 1443
- pélvico, 1494
- periférico, 104
- trigémino (V), 1450
- - alteraciones, 1452
- - exploración, 1451
- - neuralgia, 1452
Neumatosis intestinal, 830cc
Neumaturia, 1640
Neumomediastino, 678
Neumonía, 665, 671c
- adulto mayor, 666
- atípica, 665
- broncograma aéreo, 671cc
- y disnea, 128cc
- intersticial idiopática, 672
- - clasificación, 672c
- típica, 665
- - auscultación, 671c
Neumoperitoneo, 648, 900, 928f
Neumotórax, 650f
- causas, 677c
- completo, 678
- complicaciones, 679
- complicado, 678
- y disnea, 128cc
- espontáneo primario, 677, 678cc
- exámenes complementarios, 678
- hipertensivo, 679
- manifestaciones clínicas, 678
- pequeño, 678
- radiografía, 718
- - de tórax, 716f
- a tensión, 679
- - radiografía, 679f
- traumático, 677c, 679cc
Neuralgia, 109
- del glosofaríngeo, 1460
- intercostal, 421, 642
- del trigémino, 1390, 1452
- - cefalea, 1390, 1391cc
Neurinoma, 689cc
Neuritis
- óptica retrobulbar, 1443cc
- retrobulbar, 1414
Neurofibromatosis, 1097, 1181
Neuroma de Morton, 305
Neuropatía
- autonómica, 1579
- diabética, 1517cc
- óptica isquémica anterior, 1413, 1415
- óptica traumática, 1413
Neuropraxia, 1530
Neurosis cardíaca, 348
Neurosis obsesiva-compulsiva, 1661
Neurotmesis, 1530
Neutroascitis, 780
Neutrofilia, 1286, 1286c
Neutropenia, 1287
- causas, 1288c
- febril, 1314, 1314c
Nevo(s), 210
- enfoque diagnóstico, 210
- intradérmico, 216cc
- regla del ABCDE, 210
Nicturia, 953, 1638
Nistagmo, 1393, 1445, 1546
- cerebeloso, 1446
- congénito, 1446
- optocinético, 1446
- patológico, 1445
- vestibular, 1446
Niveles hidroaéreos, 829, 901, 902f
NMDA (*N*-metil D-aspartato), 106
Nociceptores, 104
Nódulo(s), 206, 228
- de Bouchard, 268, 292
- de Heberden, 268, 292
- de la hermana María José, 933
- mamario, 1629
- - características, 1630c
- - fibroadenoma, 1629cc
- metástasis, 229
- de Meynet, 286
- neoplasias primarias, 229
- no dolorosos de Garrod, 292
- de Osler, 502
- pulmonar múltiple, 704c, 705
- pulmonar solitario, 703, 704c, 704f
- - punción, 746cc
- reumatoideos, 229, 286, 319
- subcutáneos en el eritema nudoso, 229f
- tiroideos, 259, 1148, 1223, 1242
- - y cáncer tiroideo, 1243c
- - ecografía, 1245
- - enfoque diagnóstico, 1243
- - etiología, 1243c
- - hallazgo incidental, 1160cc
- - no palpable, 1242
- - punción aspirativa con aguja fina, 1243cc, 1245
- - y tiroiditis, 1159
- de Virchow, 234
Nomograma ácido-base, 1030f
Noradrenalina, 1231
Normetanefrina, 1231
NT-proBNP, 456
Núcleo(s)
- ambiguo, 1460
- de Edinger-Westphal, 1443
- esfenopalatino, 1451
- del fascículo solitario, 1460
- de Gasser, 1450
- hipotalámicos, 1140
- motor dorsal del vago, 1494
- de Onuf, 1495
- paraventricular, 1140
- supraóptico, 1140
- vestibulares, 1456
Nuevas tecnologías, 92
- y relación médico-paciente, 92
Número de pacientes que es necesario tratar (NNT), 38, 39f

O

Obesidad, 185, 188cc, 1094
- androide o visceral, 187, 187f, 1095
- cesación tabáquica, 168c
- clasificación, 186c
- comorbilidades asociadas, 188c
- enfoque diagnóstico, 187
- epidemiología, 185
- etiología, 187, 188c
- factores psicológicos, 188c
- y fármacos, 188c
- femoroglútea o ginoide, 187, 187f, 1095
- fisiopatología, 186, 186f
- neuroendocrina, 188c
- perímetro de la cintura, 188
- y síndrome de Cushing, 1095f, 1177
- tipos, 187f
Obnubilación, 194, 1432
Obsesión, 1661
Obstrucción
- arterial aguda, 358, 551cc
- baja, 658
- diagnóstico diferencial entre obstrucción alta y baja, 660c
- glótica, 659cc
- laríngea o traqueal (alta), 658
- pilórica, 825
- urinaria, 1080
- - en el adulto mayor, 1081
- - aguda, 1081

Obstrucción *(Cont.)*
- - algoritmo para la evaluación del paciente, 1084f
- - diagnóstico anatómico, 1080
- - examen físico, 1081
- - litiasis renoureteral, 1082cc
- - pronóstico, 1083
- venosa
- - cava inferior, 233
- - cava superior, 233
- - porta, 233
Odds ratio, 26
Odinofagia, 768, 817
Oftalmopatía hipertiroidea, 242, 1150
Oftalmoplejía(s), 1446
- internuclear, 1418, 1446, 1447f
Oído, 251
Ojo(s), 244
- hemorragia, 245c, 247f
- de mapache, 242, 242f
- de muñeca, 1614
- rojo, 244, 245c
- seco, 245c, 316
Olfato, alteraciones, 1437
Oliguria, 73, 953
Olvidos benignos en el adulto mayor, 1381
Olvidos benignos de la senectud, 1570
Omalgia, 286cc
Ombligo, 799
Onda(s)
- a, 415
- - en cañón, 397cc, 416, 416cc, 417f
- - gigante, 416, 416f
- - hipertensión pulmonar, 529
- ascítica, 801
- c, 416
- f, 418f
- p, 572
- r, 417
- s, 417
- T, 573
- v, 416
Onicoatrofia, 219
Onicocausis, 219
Onicocriptosis, 222, 224f
Onicogrifosis, 219
Onicólisis, 222, 223f
Onicomadesis, 222, 223f
Onicorrexis, 219
Onicosquicia, 220, 222f
Opistótonos, 195, 1433, 1502
Opsoclono, 1446
Orbitopatía distiroidea, 1417
Oreja, 251
Órgano de Corti, 1457
Orientación
- alopsíquica, 193, 1431
- autopsíquica, 193, 1431
- en el espacio, 193, 1487
- en el tiempo, 193
Orina
- alteraciones del volumen, 952, 952c
- análisis, 1041
- aspecto, 854
- capacidad de acidificación, 1052
- capacidad de concentración, 1052
- capacidad de dilución, 1052
- características, 954
- cetonas, 1044
- cilindros, 1045
- coágulos, 1067
- color, 954, 1041
- - cambios, 1042c
- - porfiria, 1042f
- cristales, 1048
- densidad, 1042
- eritrofagocito, 1045, 1046f
- espuma, 854
- excreción fraccional de bicarbonato, 1053
- glucosa, 1044
- hemoglobina, 1044
- hongos, 1048
- olor, 854
- oscura, diagnóstico diferencial, 162c
- pH, 1044
- pigmentos, 954
- proteínas de Bence-Jones, 1042
- proteinuria, 1042
- recolección de la muestra, 1041
- saturación, 988
- sobresaturación, 988
- turbidez, 1042
Orquiepididimitis aguda, 1636
Ortodesoxia, 132, 346
Ortopnea, 131, 346, 346cc, 384, 629
Ortóstonos, 1433
Orzuelo, 242
Osmolalidad, 999, 1140
- urinaria, 1043c
Osmolaridad, 999
Ósmosis, 997
Osteítis
- condensante ilíaca, 282
- fibrosa quística, 1165
- quística, 981
Osteoartritis, Véase *Osteoartrosis*
Osteoartrosis, 337
- de cadera, 296
- de columna, 272
- de los dedos, 292
- digital, 294f
- de hombro, 284
- de rodilla, 241
Osteodistrofia hereditaria de Albright, 1173
Osteodistrofia renal, 1167
Osteofitos, 268
Osteogénesis imperfecta, 268
Osteopenia, 1239
Osteoporosis, 1239
Otitis, 253
- externa, 253f
Otoscopia, 252
Óxido nítrico (NO), 106
Oxígeno
- consumo, 137
- contenido arterial, 137
- diferencia a-v, 137
- extracción tisular, 138
- - índice, 138
- metabolismo, índices, 137c
- transporte hacia los tejidos, 136
Oxihemoglobina, 136
Oximetría de pulso, 726
- interpretación de los resultados, 726
- procedimiento, 726

P

P50, 136
PAAF, 1245
Pabellón auricular, 252
- condritis, 252f
- surco coronario, 251
PaFi, 695
Palabra escandida, 1546
Paladar, 249
- candidiasis, 249
- perforación, 250f
- petequias, 249
Palestesia, 1480f
Palidez, 1263
- constitucional, 1263
- subconjuntival, 1263f
Palilalia, 1539
Palinopsia, 1555
Palpación, 46
- del abdomen, 801
- de la aorta abdominal, 806
- - en adulto mayor, 806
- del ciego, 805, 806f
- del colon, 805
- ganglionar, 236, 237f
- ginecológica, 1634
- del hígado, 806
- mamaria, 1634
- del riñón, 815, 956
- - bimanual, 956
- - peloteo renal, 957
- - técnica de Guyón, 956, 957f
- tiroidea, 1244
- del tórax, 642
- de la vesícula biliar, 810
Palpitaciones, 360
- anamnesis, 361
- características, 361
- causas, 361c
- electrocardiograma, 363
- enfermedades concomitantes, 362
- enfoque diagnóstico, 360
- etiología, 360
- examen físico, 362, 362c
- - pulso venoso, 362
- exámenes complementarios, 363
- - electrocardiograma de 24 horas (Holter), 364
- - estudios electrofisiológicos, 365
- - prueba ergométrica graduada, 365
- factores desencadenantes, 361
- síndrome de Wolff-Parkinson-White, 364, 364cc
- trastorno de pánico, 363cc
Panadizo, 222, 224cc
Pancitopenia, 1337cc
Páncreas
- anatomofisiología, 888
- cabeza, cáncer, 160, 162cc
- cáncer, 895
- tomografía computarizada con protocolo, 906
- tumores, 895
Pancreatitis
- aguda, 888
- - amilasa, 891
- - criterios de Atlanta, 892
- - criterios de Ranson, 892c
- - diagnóstico, 890
- - edematosa, 888, 892f
- - etiología, 889c
- - exámenes complementarios, 891
- - fisiopatología, 889

- - grave, 891
- - lipasa, 891
- - manifestaciones clínicas, 889
- - necrohemorrágica, 889
- autoinmune, 893
- criterios de Ranson, 890cc
- crónica, 839cc, 892, 893cc
- - calcificada, 895f
- - calcificante, 893
- - causas, 893c
- - colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, 895
- - criterios para el diagnóstico, 896c
- - diagnóstico, 894
- - etiología, 892
- - exámenes complementarios, 894
- - manifestaciones clínicas, 893
- - obstructiva, 893
- - radiografía simple de abdomen, 906f
- diagnóstico, 890
- drama pancreático de Dieulafoy, 891
- prueba de Lundh, 895
- prueba de secretina, 895
Pangastritis, 824
Panhipopituitarismo, 1132
- campimetría, 1138
- causas, 1132
- enfoque diagnóstico, 1136
- etiopatogenia, 1132
- hipogonadismo hipogonadotrófico, 1135, 1135cc
- manifestaciones clínicas, 1134
- palidez, 1263
- prueba con glucagón, 1137
- prueba de hipoglucemia insulínica, 1137
- signos y síntomas, 1136c
Papila
- atrofia, 1413, 1442
- - glaucomatosa, 1413
- edema, 1412
Papiledema, 1412, 1498
Papilitis, 1413
Pápula(s), 205
- clasificación, 207c
- esquema, 207f
- de Gottron, 290, 314
Paquidermia, 260
Paquioniquia, 219
Paracentesis, 880, 934
Paradigma del arte de curar, 85
Paradoja costal, 642
Parafasias, 1490
Paraganglioma, 1181
Parageusia, 1460
Parálisis
- de Bell o a frigore, 1453
- del ciático mayor, 1533
- cubital, 1532
- de Déjerine-Klumpke, 1530
- diafragmática, 703f
- de Erb-Duchenne, 1530
- facial, 1453, 1454cc
- - central, 1453
- - periférica, 241, 1453
- del nervio
- - cubital, 1518
- - frénico, 1530
- - III nervio craneal, 1446f
- - IV nervio craneal, 1447
- - mediano, 1518, 1532
- - peroneo, 1518, 1533
- - radial, 1518, 1531
- - VI nervio craneal, 1448
- - X nervio craneal, 1461cc
- - XI nervio craneal, 1462
- - XII nervio craneal, 1463cc
- nuclear, 1515
- periférica/troncular, 1515
- del plexo
- - braquial, 1530
- - lumbosacro, 1530
- unilateral global de los nervios craneales, 1462
Paranoia, 1665
Paraparesia, 1468, 1509
- espástica, 1552
Paraplejía, 1468, 1509
Paraproteína, 1318
Parasistolia ventricular, 470
Parasomnias, 1422
Parathormona, 1165, 1237, 1247
Paratonía, 1406, 1552
Pares craneales, Véase *Nervio(s), craneales*
Paresia, 1402, 1467
Parestesias, 1419
Parkinsonismo, 1399
Paro sinusal, 478, 479f
Paroniquia, 222, 224f
Parosmia, 1437
Parótida
- cáncer, 251
- cistoadenoma, 252f
- litiasis, 251
- palpación, 251f
Parotiditis epidémica, 251
Párpados, 242
- hematomas, 242
- ptosis, 242
Paruresis, 1640
Patrón
- de colestasis, 942
- de lesión hepatocelular, 940
- oro, 28
- reconocimieto
- ventilatorio
- - obstructivo, 642, 729, 730cc
- - restrictivo, 642, 729, 731cc
Pausa compensadora, 399, 400f
PCO2 urinaria, medición
, 1052
Pectoriloquia, 655
- áfona, 655
Pectus
- *carinatum*, 640, 640f
- *excavatum*, 421, 640
Pelo, 222, Véanse *Cabello; Vello; Alopecia; Hirsutismo*
- capas, 224
- ciclo, 225
- terminal, 225
- tipos, 224
- unidad pilocebácea, 225f
Peloteo renal, 957
Pene, examen, 1644
Pénfigo vulgar, 210f
Penumbra isquémica, 1580
Péptido
- C, 1258
- natriurético auricular (ANP), 629
- natriurético cerebral (BNP), 629
Percusión, 46
- del abdomen, 800
- área esplénica, 814
- área precordial, 427
- - hallazgos, 428c
- del corazón, 427
- en damero, 801
- del hígado, 808
- con el método de Castell, 814
- del tórax, 645
- - hallazgos
- - - anormales, 648
- - - normales, 648f
- - secuencia, 647
- - sonidos obtenidos, 647
- - técnica, 646
- - - digitodigital de Gerhardt, 646, 646f
Pérdida(s)
- de la conciencia, 1384
- - causas, 1385c
- - entidades asociadas, 1385c
- - etiopatogenia, 1384
- hidrosalina anormal, 1007
- - diarrea, 1008
- - fístulas intestinales, 1008
- - por la piel, 1010
- - por el riñón, 1010
- - secuestro intestinal, 1009
- - vómitos, 1008
- insensibles de vapor de agua, 1000
- peso, 178, 182, 199, 1091, Véase también *Peso corporal, pérdida*
- - adultos mayores, 184
- - y anorexia nerviosa, 183
- - y cáncer, 183, 183cc
- - causas, 183, 183c
- - - psiquiátricas, 183
- - desnutrición, 184f
- - diabetes, 184
- - enfoque diagnóstico, 184
- - epidemiología, 183
- - exámenes complementarios, 184, 185c
- - hipertiroidismo, 184
- - y malabsorción, 840
- - no intecional o involuntaria, 182
- - signos y síntomas, 185c
- sensitiva, 1479f
- de sustancia, 208
Perforación de víscera hueca, 860cc, 927
- peritonitis, 859
- radiografía simple de abdomen, 901
Pericardial knock, 437
Pericarditis, 355
- aguda, 506, 783
- - diagnóstico, 507
- - dolor precordial, 611
- - manifestaciones clínicas, 507
- - - dolor precordial, 507, 507cc
- - - frote pericárdico, 507cc
- - - síndrome febril, 507, 507cc
- constrictiva, 506, 681
- crónica constrictiva, 509
- - examen físico, 510c
- - golpe pericárdico, 510
- electrocardiograma, 755f
- epiestenocárdica, 386

Perihepatitis, 938
Perímetro de la cintura, 181, 188, 198, 522
- ganancia de peso, 1094
Perionixis, 222, 224cc
Peritonitis, 780, 859
- bacteriana espontánea, 860, 862cc, 877, 936
- causas, 859
- diagnóstico, 861
- etiologías, 861c
- exámenes complementarios, 861
- manifestaciones clínicas, 860
- primaria, 860
- punción abdominal, 862
- radiografía simple de abdomen, 901
- secundaria, 860
- signos, 862c
- terciaria, 860
Personalidad
- anancástica, 1667
- ansiosa, 1667
- antecedente cardiovascular, 377, 379
- antisocial, 1667
- *bordeline*, 1667
- dependiente, 1667
- depresiva, 1667
- esquizoide, 1667
- evitativa, 1667
- histérica, 1667
- histriónica, 1667
- límite, 1667
- narcisista, 1667
- normal, 1666
- obsesiva, 1667
- paranoide, 1667
- patológica, 1666
- psicosomática, 1667
- trastornos, 1666
- - enfoque clínico, 1668
- - formas clínicas, 1667
Peso corporal, 178
- adipocitocinas, 179
- adiponectina, 179
- clasificación según el índice de masa corporal, 180c
- control, 178
- ganancia, 178, 1093
- - enfoque inicial, 1094
- - etiología, 1094
- - fisiopatología, 1094
- grelina, 179
- habitual, 178
- leptina, 179
- mecanismos de control, 178
- - control de las reservas, 178
- - factor de necrosis tumoral (TNF), 180
- - glucocorticoides, 180
- - ingesta energética, 178
- - insulina, 180
- - sistema nervioso autónomo, 180
- - termogénesis, 178
- modificaciones, 1091
- pérdida, 178
- - diabetes, 1093
- - enfoque inicial, 1092
- - etiología, 1092
- - fisiopatología, 1091, 1092c
- - hipertirodismo, 1093
- regulación del gasto energético, 179
- teórico, 178
PET, 1350
- fusión PET-TC, 1351
Petequias, 1272f, 1302, 1302f, 1325
- y endocarditis, 501
pH, 1026
- líquido extracelular (LEC), 1025
- urinario, 1044
Pica, 1279
Pie
- bot, 303
- cavo, 303
- equino, 303
- - varo, 303
- exploración, 303
- inspección, 303
- mal perforante plantar, 305
- orientación diagnóstica, 303
- palpación, 305
- plano, 303
- - transverso, 304
- reumatoideo, 304, 305f
- talo, 304
- zambo, 303
Piel, 202
- alteraciones de la coloración, 1096
- - enfoque inicial, 1097
- anamnesis, 202
- corte esquemático, 227f
- esquema, 221f
- examen físico, 202
- hiperpigmentación, 1097, Véase también *Hiperpigmentación*
- hipodermis, 227
- lesiones, 202
- lesiones elementales, 204
- - diagnóstico, 209
- - primarias, 204c
- - secundarias, 204c, 207
- de naranja, 230
- tejido celular subcutáneo, 227
Pielografía
- descendente, 1054
- retrógrada, 1057
Pielonefritis, 984, 986cc
- aguda, 950
Pinguécula, 245c, 247f
Piouretrorragia, 1637
Pirógenos
- endógenos, 116
- exógenos, 116
Pirosis, 817
Pitiriasis alba, 1098
Placa, 205
Plaquetas
- aumento de la concentración, 1306, Véase también *Trombocitosis*
- disminución de la concentración, 1299, Véase también *Trombocitopenia*
- morfología, 1342
- recuento, 1336
- supervivencia, 1300
- trombopoyesis, 1299
Plaquetopenia, 1299, Véase también *Trombocitopenia*
Plasmocitoma, 1319c
Plasmocitos, 1266
Plastrón, 806, 811, 860
Platipnea, 132, 346, 629
Pleocromía, 162
Pleuritis, 753
Pleuroscopia, 749
Pleurostótonos, 1433
Plexo celíaco, 1493
Plicómetro, 181
Pliegue(s)
- cutáneos, 181, 1095
- tricipital, 181
Pneumocystis jirovecii, 1312, 1316c
- neumonía en paciente HIV, 1316cc
Podagra, 304, 335cc
POEMS, 1322
Poiquilocitosis, 1339
Poiquiloestesia, 1480
Polaquiuria, 951, 1638
- nocturna, 953
Poliangitis microscópica, 322c
Poliarteritis nudosa, 321, 326f
Poliartralgias, Véase *Poliartritis*
Poliartritis, 335
- causas comunes, 337c
- enfoque del paciente, 335, 336f
- gonocócica, 338
- infección por HIV, 339
Policitemia, 141, 1281
- causas, 1282c
- enfermedad pulmonar obstructiva crónica, 1283
- inaparente, 1281
- manifestaciones clínicas, 1282
- rubicundez, 1265, 1282
- secundaria, 1281
- vera, 1281, 1284cc, 1293
- - criterios diagnósticos, 1284c, 1285
- - incipiente, 1333
- - mutación *JAK2*, 1283
- verdadera, 1281
Polidipsia, 1086cc, 1202
- primaria, 1141
Polifagia, 1202
Poliglobulia, 141, 1282c, 1337
- diagnóstico diferencial, 1284f
- enfoque diagnóstico, 1283
Polimialgia reumática, 276, 339
- criterios de clasificación EULAR/ACR, 341c
- síntomas, 338
Polimiositis, 313c, 315cc, 337
- anticuerpos anti-SRP, 315
- anticuerpos antisintetasa, 315
Polineuropatías, 1403, 1533
- por talidomida, 1534cc
Poliopsia, 1555
Polipnea, 640
Pólipo(s)
- de colon, 916f
- - en el adulto mayor, 857cc
- sigmoide, 917f
- de la vesícula biliar, 867
Poliquistosis
- ovárica, 1111cc, 1186
- renal, 950
Polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda, 1517
Polisomnografía, 1424, 1596
Poliuria, 73, 952, 1085
- algoritmo diagnóstico, 1087f
- y diabetes mellitus, 1202
- estudios complementarios, 1086
- etiología, 1086c

- fisiológica, 952
- fisiopatología, 1085
- hipotónica, 1142
- osmótica, 1142
- patológica, 952
- posobstructiva, 1084
Porfiria
- aguda intermitente, 783
- color de la orina, 1042f
Posición
- de Azoulay, 429
- en gatillo de fusil, 195, 1433, 1502
- genupectoral, 195
- de Pachón, 422, 422f
- en plegaria mahometana, 195, 384
- de Schuster, 813
Postura, 194, 1433
- antálgica, 195, 1434
Potasio
- distribución, 997c, 1018f
- hiperpotasemia, 1021
- hipopotasemia, 1018
- mecanismos de regulación, 1018, 1019c
- metabolismo, 1017
Potenciales evocados cerebrales, 1600
- visuales, 1600f
Potomanía, 952, 1142
Praxia, 1484, 1561
- constructiva, 1485
Precordialgia, 752
- simple, 356
Prediabetes, 1201
Preeclampsia, 514c
Preedema, 149
Presbiacusia, 1456
Presbicia, 1411
Presíncope, 365
Presión
- arterial, 406
- - agujero o pozo auscultatorio, 407
- - diastólica o mínima, 406
- - diferencial, 406
- - disminución de los valores, 411
- - elevación de los valores, 411, Véase también *Hipertensión arterial*
- - errores más comunes en la medición, 410c
- - escala de Korotkoff, 407, 407f
- - media, 407
- - medición ambulatoria (MAPA), 409
- - primaria, 511
- - del pulso, 406
- - sistólica aislada, 513
- - sistólica o máxima, 406
- - técnica del examen, 406, 407f, 515c
- - valores normales, 409
- intracraneal (PIC), 1496
- - monitoreo, 1608
- oncótica, 997
- osmótica, 997
- venosa, 412
- - alteraciones, 414
- - aumentada, 413
- - ausencia de latidos, 414
- - central, 414f
- - descendida, 413
- - ingurgitación yugular, 414
- - modificaciones, 413
- - signo de Kussmaul, 415
- - técnica del examen, 413
Prevalencia, 23
Prevención, 13
- catastro, 13
- cuaternaria, 14, 55
- - *Choosing Wisely*, 15
- - medicalización, 14
- hallazgo de casos, 13
- primaria, 13, 14
- secundaria, 14
- terciaria, 14
Priapismo, 1637
Primer ruido cardíaco, 430
Principios heurísticos, 42
Priones, 1573
PRL, Véase *Prolactina (PRL)*
Probabilidad (*p*), 36
- cálculo, 36
- cociente, 33
- pretest, 33, 33f
Proctalgia fugaz, 847
Proctitis, 847
Proctorragia, 849
17OHProgesterona, 1113, 1233
Prolactina (PRL), 1118, 1214
- exploración de la secreción, 1216
Prolactinoma, 1216
Prolapso
- rectal, 851
- de la válvula mitral, 355, 486
- vesical, 1057f
Propéptido de colágeno tipo I, 1238
Proptosis, 242
Prosodia, 1490
Prosopagnosia, 1486, 1555, 1563
Prostatismo, 951
Prostatitis, 1646
Proteína
- C reactiva (PCR), 327
- - y vasculitis, 325
- transportadora de tiroxina (TBG), 1219
Proteinograma electroforético, 1320f
- hipergammaglobulinemia policlonal, 1319f
Proteinorraquia, 1504
Proteinuria, 1072
- de 24 horas, 1078
- algoritmo para el estudio, 1079f
- de Bence Jones, 1042, 1077, 1320
- clasificación, 1074
- - cuantitativa, 1074c
- fisiológica, 1074
- fisiopatología, 1072
- glomerular, 1074, 1075c
- glomerulotubular, 1076
- informe semicuantitativo, 1043, 1043f
- intermitente, 1075
- metodos de estudio, 1077
- mixta, 1076
- nefrótica, 1075cc
- persistente, 1075
- por sobrecarga, 1076
- - enfermedades asociadas, 1077c
- transitoria, 1075
- tubular, 1075
- - enfermedades asociadas, 1076c
Proteus mirabilis e infección urinaria, 984
Prueba(s)
- de Adson, 276
- del agua, 767
- del aliento, 841
- de aprensión de la luxación rotuliana, 301
- del arrodillamiento, 1545
- bostezo articular, 302cc
- caída del trazo, 284
- del cajón, 301, 302cc
- calóricas, 1458
- del choque rotuliano, 302cc
- combinada arginina L-dopa, 1216
- de compresión de Apley, 302, 303f
- con mesa basculante (*tilt test*), 1494
- cortisol libre urinario (CLU) de 24 horas, 1227
- de Cozen, 287
- de desviación vertical (*skew test*), 1394
- de discriminación táctil, 1477
- de Dix-Hallpike, 1394, 1395f
- de Edmonton (EFAT), 175
- de edroforio, 1588
- ergométrica graduada, 593, 595f
- de estimulación
- - con ACTH, 1228
- - con citrato de clomifeno, 1234
- - con gonadotrofina coriónica, 1234
- - con hormonas liberadoras hipotalámicas, 1214
- de estrés emocional, 1495
- de expulsión del balón, 791
- de la flexión
- - de la pierna, 1545
- - del tronco, 1545
- de Folstein, 1568c
- del hielo, 1589
- de hipoglucemia insulínica, 1215, 1216f, 1228
- de la hormona liberadora de gonadotrofina, 1234
- del impulso cefálico, 1394f, 1458
- índice-nariz, 1482
- de los índices, 1457, 1458f
- de la inversión del tronco, 1545
- de isquemia plantar de Goldfan-Samuels, 389
- de Koller, 163, 944
- de lateralidad de Humphrey, 1489
- de LH-RH, 1232
- de marcha de Fukuda, 1394
- de las marionetas, 1483, 1546
- de McMurray, 301, 303f
- de metopirona, 1228
- de Moragas, 303f
- de Nugent, 1179, 1179cc, 1227
- de pasividad de André-Thomas, 1466, 1546
- de privación con progesterona, 1232
- de progesterona, 1627
- del reflejo axonal sudomotor cuantitativo, 1494
- de la resistencia de Stewart-Holmes, 1546
- de restricción hídrica, 1141
- de Rinne, 1456, 1457f
- de Romberg, 1458
- del rosa de Bengala, 316
- de Schirmer, 316
- de Schober, 277, 279f
- de Schwabach, 1456
- de secretina, 895
- de supresión con dexametasona, 1227
- supresión nocturna con dexametasona, 1179, 1179cc

Prueba(s) *(Cont.)*
- talón-rodilla, 1482
- Tensilon®, 1588
- térmica, 1495
- termorreguladora del sudor, 1494
- de Thomson, 303
- de tolerancia oral a la glucosa, 1145, 1201, 1201cc, 1214
- de Trendelenburg, 292, 295f
- de TRH-TSH, 1218
- de Unterberger, 1394, 1458
- de la urea espirada, 823
- de Van de Kamer, 841, 894
- vestibulares, 1395
- de Wada, 1489
- de Weber, 1456, 1457f
Prurigo, 214f
Prurito, 211
- algoritmo diagnóstico, 216f
- anal, 847
- anamnesis y examen físico, 211
- cirrosis biliar primaria, 217cc
- y diabetes mellitus, 1202
- enfermedad de Raynaud, 213f
- enfoque diagnóstico, 211
- exámenes complementarios, 214
- y policitemia, 1282
- xerosis, 216f
Psicosemiología, 1651
Psicosis, 1661
- afectiva, 1664
- catatónica, 1663
- depresiva o maníaca. 1664
- enfoque clínico, 1665
- esquizoafectiva, 1664
- esquizofrénica, 1663
- etiopatogenia, 1661
- exploración del estado mental, 1662
- formas clínicas, 1663
- manifestaciones clínicas, 1662
- motivos de consulta, 1662
- paranoide, 1663
- transitoria y aguda, 1664
Pterigión, 245c
PTH, Véase *Hormona paratiroidea (PTH)*
Ptosis palpebral, 242
Ptosis renal, 815, 950, 1056, 1057f
Pubertad precoz, 1134
Pubertad retrasada, 1134
Pujos, 847
Pulsación arterial, 393
Pulso
- arterial, 392, 395
- - alternante, 404
- - amplitud, 401
- - asimétrico, 404
- - bigeminado, 399, 399f, 400f
- - *bisferiens*, 404
- - bradisfigmia, 396
- - *celer*, 401
- - colapsante de Corrigan, 401
- - cuadrigeminado, 401
- - déficit, 396
- - dícroto, 404
- - diferente, 404
- - filiforme, 402
- - forma, 404
- - frecuencia, 396
- - en iglesia de campaña, 404
- - igualdad, 402
- - irregular, 398
- - *magnus*, 401
- - *parvus*, 402
- - *parvus* y *celer*, 402
- - *parvus* y *tardus*, 402
- - pequeño, 402
- - radial, 395f
- - regular, 397
- - regularidad, 397
- - saltón, 401
- - seudoalternancia respiratoria, 404
- - simetría, 404
- - taquisfigmia, 396
- - *tardus*, 402
- - técnica de medición, 395
- - tensión, 402
- - trigeminado, 401
- carotídeo, 256f
- paradójico, 403, 403f, 508
- - costoclavicular, 404
- - dinámico, 403
- - mecánico, 403
- paradójico de Kussmaul, 510
- periférico, 405f
- venoso, 415
- - alteraciones, 416
- - de estasis, 419
- - estenosis
- - - mitral, 484
- - - tricuspídea, 496
- - onda(s)
- - - a, 415
- - - c, 416
- - - cañón, 416
- - - gigante, 416
- - - r, 417
- - - s, 417
- - - v, 416
- - ondulante, 419
- - regurgitante gemelo, 418, 418f
- - sistólico positivo, 417
Punción
- aspirativa con aguja fina, 1245
- - nódulos tiroideos, 1243cc
- - sistema de clasificación citopatológica de Bethesda, 1245
- aspirativa con aguja fina de tiroides, 1224
- aspirativa de la médula ósea (PAMO), 1292
- biopsia renal, 1064
- - situaciones de riesgo, 1065c
- - técnica, 1066f
- cerebral, 1609
- ganglionar, 1370
- lumbar, 1503, 1590
- - contraindicaciones, 1592c
- - indicaciones, 1591
- - técnica, 1590, 1591f
- - utilidades terapéuticas, 1590c
- de médula ósea, 1343
- pleural, 747, 749cc
- pulmonar, 745
- - a cielo abierto, 746
- - con aguja, 745
- - - complicaciones, 746
- - - indicaciones, 745c
- - toracoscópica, 746
- - transtorácica, 745
- transbronquial, 740
- - a ciegas, 740
- - con videofibroecoendoscopio (EBUS), 740, 741f
Puñopercusión lumbar, 957, 957f
Puntaje Z, 1239
Punto(s)
- de Castell, 814
- costomuscular, 957
- dolorosos
- - abdominales, 802
- - de Valleix, 642
- gatillo, 269
- - fibromialgia, 341
- de Mac Burney, 805
- pancreático de Desjardins, 758, 894f
- sacroilíaco de Forestier-Jacqueline-Rotés Querol, 280, 282f
- ureterales, 804f, 1644
Pupila(s), 245
- anisocoria, 1448
- de Argyll Robertson, 1413, 1450
- diámetro, 245
- dilatación, 1413
- discoria, 1449
- evaluación, 1448
- forma, 1449
- de Marcus Gunn, 1411
- midriasis paralítica, 1450
- midriática, 1448
- miótica, 1448
- en el paciente en coma, 1612
- reflejos, 1449
- simetría, 245, 1448
- tamaño, 1448
- tónica o perezosa, 1450
- vía iridodilatadora, 1449f
Púrpura, 206f, 1302
- palpable, 323f, 323cc, 1325
- de Schönlein-Henoch, 322c, 963
- trombocitopénica, 1138
- trombocitopénica idiopática (PTI), 1305f
Pústula, 206, 211f
Putamen, 1535

Q

Queilitis, Véase *Estomatitis angular*
Queloide, 209, 215f
Quemosis, 245c, 247f
Queratitis, 245
Queratocono, 245
Queratodermia blenorrágica, 290
Queratosis, 207
- actínica, 212cc
- seborreica, 215cc
Quiasma óptico, 1441
Quilomicrón, 1207
Quilotórax, 683, 759cc
Quiluria, 1640
Quinocito, 1069f
Quiste(s)
- de Baker, 240, 299
- branquial, 255, 255c
- epidérmico, 209f
- del epidídimo, 1645cc
- pericárdico, 686c
- renales, 1058
- tirogloso, 238c, 255, 255c

R

Radiación, en estudios por imágenes, 1063c
Radiculalgia, 1342
Radiculitis, 272
- alteraciones motoras y de los reflejos, 273f
- - dorsolumbares, 281f
- alteraciones de la sensibilidad, 273f, 281f
Radiculopatías, 1530
Radiografía
- abdomen, 1054, 1055c
- patológica, 703
- simple de abdomen, 900
- de tórax, 559
- - aspectos técnicos, 699
- - centrado, 699
- - completitud, 699
- - descentrada de vértices, 698
- - digital, 698
- - exposición, 699
- - frente y perfil, 697
- - hallazgos anormales, 710
- - - absceso pulmonar, 708f
- - - derrame pleural, 719f
- - - enfisema, 715f
- - - fibrosis pulmonar, 713f
- - - hamartoma, 708f
- - - hemitórax opaco, 709, 710f
- - - hiliares, 715
- - - hiperclaridad pulmonar, 715
- - - imagen en suelta de globos, 682f
- - - lesiones cavitarias o quísticas, 710
- - - masa pulmonar, 705
- - - del mediastino, 717
- - - mesotelioma, 719f
- - - neumotórax, 716f
- - - nódulo pulmonar solitario, 703, 704c, 704f
- - - nódulos pulmonares múltiples, 705, 708f
- - - opacidad pulmonar, 706
- - - opacidades lineales, 712
- - - patrón, 711, 712
- - - - en brote, 714
- - - - en empedrado, 714
- - - - reticular, 712, 714
- - - - en vidrio esmerilado, 713
- - - pleurales, 718
- - - sarcoidosis, 713f
- - - seudonódulo, 704f
- - hallazgos normales, 700
- - - caja torácica, 702
- - - cisuras, 700
- - - diafragma, 703
- - - espacio aéreo, 700
- - - estructuras vasculares y linfáticos, 701
- - - hilios, 700
- - - mediastino, 702
- - - normal
- - - partes óseas, 702
- - - pleuras, 702
- - - silueta cardiovascular, 702
- - patrón en brote, 561c
- - patrón en vidrio esmerilado, 559
- - silueta cardíaca, 560f
Radiorrenograma, 1061, 1062f
- con dietilenetriamino pentaacético (DTPA), 1062
- con furosemida, 1062
- con mercaptoacetil triglicina (MAG 3), 1061
- con tecnecio-DTPA, 1052
Ráfaga cubital, 269, 291, 292f
Rales, Véase *Estertores*
Raquialgia, 269
Rash, Véase también *Exantema*
- "en alas de mariposa", 308
- en heliotropo, 268, 314, 314f
- malar, 308
Raspado metódico, 209
"Rata articular", 301
Razonamiento clínico, 64
RDW, 1334
Reacción
- leucemoide, 1287
- de Paul Bunell, 1364
Reconocimiento del patrón, 41
Rectorragia, 849
Rectosigmoidoscopia, 852
Recuentos celulares, 1334
Red de Mya, 1504
Reflejo(s), 1468
- acomodación, 245
- de acomodación y convergencia, 1450
- anal, 1474
- aquiliano, 1471
- bicipital, 1470
- bulbocavernoso, 1474
- consensual, 1450
- - ausencia, 1450
- corneano, 1280
- corneopalpebral, 1451, 1473
- cremasteriano, 1474
- cubitopronador, 1470
- de Cushing, 1497
- cutáneos abdominales, 1473
- faríngeo, 1460, 1473
- fotomotor, 245, 1449
- - ausencia, 1450
- glabelar, 1451, 1469
- de hocicqueo, 1475
- de Hoffman, 1475
- en masa de Riddoch, 1475
- maseterino, 1451, 1470, 1470f
- mediopubiano, 1470
- miotático, 1465
- nasopalpebral, 1451, 1469
- nauseoso, 1461cc
- oculocefálicos, 1614
- oculovestibular, 1393, 1614
- osteotendinosos, 1468
- - inversión, 1472
- palatino, 1473
- palmomentoniano de Marinesco, 1475, 1542
- patológicos, 1475
- pendulares, 1546
- plantar, 1474, 1474f
- - tónico, 1476
- policinéticos, 1508
- de prensión forzada, 1475
- profundos, 1468
- de Rossolimo, 1302
- rotuliano, 1470, 1472f
- de succión, 1475
- superciliar, 1451, 1469
- superficiales, 1473
- tricipital, 1470
- tusígeno, 619, 620f
- valoración, 1469c
- velopalatino, 1460, 1473
- vestibuloespinales, 1392
- vivo, 1472
Reflujo hepatoyugular positivo, 414
Reflujo vesicoureteral, 1081
Regiones torácicas, 638f
Registro médico electrónico, 92, Véase también *Historia clínica, electrónica (HCE)*
Regurgitación, 775, 817
Relación
- GOT/GPT, 940
- insulina/glucosa, 1257f
- médico-paciente, 3
- - y las nuevas tecnologías, 92
- - paradigmas, 4
- - tipos, 5
- VEF1/CVF, 728
- ventilación/perfusión, 391f, 690
- - desequilibrio, 693
- - trastornos, 693, 693cc, 723
Remodelación ósea, marcadores, 1237, 1238c
Reset del osmostato, 1014
Resistencia
- glucocorticoidea, 1189
- a la insulina, 1199
- a la proteína C activada, 1333
Resonancia magnética
- de cerebro, 1603, 1603cc
- - técnicas funcionales, 1603
- de hipófisis, 1217
- médula ósea, 1350
- región selar y periselar, 1234
- renal, 1059, 1061f
- del tórax, 563, 563f, 698
Respiración
- acidótica de Kussmaul, 641
- alternante, 641
- apnéustica, 1612
- de Biot, 641
- broncovesicular, 652
- brónquica, 651
- de Kussmaul, 982
- laringotraqueal, 651
- en el paciente en coma, 1612
- periódica de Cheyne Stokes, 348, 641, 1612, 1612cc
- en salvas, 641, 1612
- suspirosa, 641
- tipos, 640
Retención
- nitrogenada, 974
- urinaria, 951, 1640
Reticulocitos, 1342
Retina
- alteraciones, 1412
- oclusión de la arteria central, 1415
- oclusión venosa, 1415
Retinopatía
- diabética, 1205f, 1416f
- hipertensiva, 515f
Reumatismo polindrómico, 320
Reumatología, 327
- estudios complementarios, 327
- - anti-CCP, 329
- - anticentrómero, 329
- - anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), 329
- - anticuerpos antinucleares (ANA-FAN), 328

Reumatología *(Cont.)*
- - anticuerpos antisintetasa, 329
- - anticuerpos en la esclerosis sistémica, 328
- - anticuerpos en el lupus eritematoso sistémico, 328
- - capilaroscopia, 331
- - complemento sérico, 327
- - ecografía, 331
- - elastografía, 331
- - eritrosedimentación o velocidad de sedimentación globular (VSG), 327
- - estrategia para la solicitud de anticuerpos, 330f
- - factor reumatoideo, 329
- - gammagrafía, 331
- - proteína C reactiva (PCR), 327
- - radiología, 330
- - resonancia magnética, 330
- - tomografía computarizada, 330
- - tomografía por emisión de positrones (PET), 331
Rhuppus, 308, 308f
Ribete de Burton, 248
Riesgo relativo estimado (RRE), 26
- medición, 27f
- medida, 26
- modelo de empleo, 28
Riesgo, concepto, 25
Riesgo, factores de, Véase *Factor(es), riesgo*
Rigidez, 1467
- caño de plomo, 1467
- de decorticación, 1614
- de descerebración, 1614
- de nuca, 1501
Rinofima, 246
Riñón
- en ascensor, 1056
- auscultación, 957
- caído, 1056
- ectópico, 1056
- flotante, 815
- palpación, 815, 956
- tamaño, 1055c
Rinorraquia, 1134
Rinorrea, 249c
Rinoscopia, 248
Risa sardónica, 1433, 1502
"Ristra de salchichas", imagen en, 1283, 1323
Ritmo
- circadiano, 115
- - alteraciones, 1424
- de galope, 423, 434, Véase también *Galope*
- respiratorio, 641
- sinusal, 418
Rizartrosis, 291
Roce pleural, 642
Rodete miotónico, 1464
Rodilla
- artrosis, 300
- exploración, 239
- inestable, 301
- inspección, 239
- orientación diagnóstica, 239
- palpación, 300
- del saltador, 301
- trabada, 301
Rolido, 496
- estenosis mitral, 485f
Romberg laberíntico, 1458
Roncus, 653, 653c, 659
Rosácea, 246, 248f
Rotulación, 16
Rotura
- del bazo, 782
- del esófago torácico, 750c
Rouleaux, 1319, 1339
Rubéola, 217
Rubicundez, 1264
Ruido(s)
- cardíacos, 431f
- - agregados, 435, 436f
- - - chasquidos, 436
- - - clics, 435, 436cc
- - - golpe pericárdico, 437
- - - sístoles en eco, 437
- - - válvulas protésicas, 437
- - atenuación, 434
- - cambios de intensidad, 436c
- - cuarto, 430, 435c
- - desdoblamiento, 430, 432f
- - - fisiológico, 431
- - - paradójico, 431
- - - permanente y fijo, 431
- - - del primer ruido, 430
- - - del segundo ruido, 431, 433c
- - normales, 430
- - primero, 430
- - reforzamiento, 433, 433cc
- - segundo, 430
- - tercero, 430, 435c
- hidroaéreos, 799
- - ausencia, 446
- de Korotkoff, técnica de examen, 406
- respiratorios agregados, 653
- - estertores, 654
- - frote pleural, 654
- - roncus, 653
- - sibilancias, 653
Rumiación, 775

S

Sabañón, 390
Sacroilitis, 282
Sáculo, 1455
Saliva, electrolitos, 997c
Salud digital, 92
Salud móvil, 92, 96
Sangrado
- anormal, 1326c
- intermenstrual, 1624
- interno mayor, 1273
- mayor, 1270, 1326
- menor, 1272
- menstrual abundante, 1624
- - causas, 1624c
- mucoso, 1273
- oculto, 1270
- poscoital, 1624
- posmenopausia, 1625c, 1625cc
- - causas, 1625c
- rectoanal, 849
- uterino anormal (SUA), 1624
- - enfoque diagnóstico, 1626
Sangre oculta en materia fecal (SOMF), 1358
Sarampión, 217
Sarcoidosis, 713f
Sarcoma de Kaposi, 1317
Sarcopenia, 182, 1465
SARS-CoV-2
- anosmia y ageusia, 1439cc
- neumonía atípica, 666, 667f, 668cc
Satelitismo plaquetario, 1300
Schwannoma, 1526
- de la rama vestibular, 1395
Score del hueso trabecular (TBS), 1240
Screening, 28, 31
SDRA, Véanse *Síndrome(s), dificultad respiratoria aguda (SDRA); Síndrome(s), distrés respiratorio agudo (SDRA)*
Secuestro intestinal, 1009
Sed, mecanismo, 1002
Sedimento urinario, 1044
- bacteriuria, 983
- cristales, 992f
- hematuria, 1070
- leucocituria, 983
- nefrítico, 964f
- nefrótico, 961f
Segundo ruido cardíaco, 430
Semen, análisis, 1233
Semiología
- ganglionar, 235, Véanse también *Ganglios linfáticos; Adenomegalias*
- narrativa, 84
- - como herramienta diagnóstica y terapéutica, 87
- - funciones, 86
- - historias de vida, 87
- osteoarticulomuscular, 263
Sensación de lleno vesical disminuido, 1638
Sensibilidad, 31, 34, 1476
- alteraciones, 1480
- alteraciones "en bota o calcetín y guante", 1518f
- dolorosa, 1478
- - profunda, 1480
- exploración, 1477
- fisiología, 1477
- postural, 1480
- a la presión, 1478
- profunda, 1478
- superficial, 1477
- táctil protopática, 1477
- térmica, 1478
- vías, 1477
- vibratoria, 1478
Sepsis, 543
Seriada gastroduodenal, 900
Sesgos, 16
- heurísticos, 42
SESTAMIBI, 605, 606f
Seudoacalasia, 819
Seudoalternancia respiratoria, 404
Seudociática, 280
Seudocirrosis, 510
Seudocolinesterasa (CHE), 944
Seudodemencia, 1381, 1657
- depresiva, 1569
Seudogota, 335
Seudohipertensión, 409
Seudohipertrofia muscular, 1465, 1585
Seudohipoparatiroidismo, 1170, 1173
Seudoictericia, 156, 156c
Seudonódulo, 704f
Seudoobstrucción colónica aguda, 828
Seudopapiledema, 1498
Seudoquilotórax, 683, 760cc

Seudoquiste pancreático, 905
Seudotrombocitopenia, 1300
Seudotrombocitosis, 1306
Seudotumor
- cerebral, 1496
  - etiologías, 1497c
- orbitario idiopático, 1418

Shock, 540
- anafiláctico, 543, 548cc
- cardiogénico, 542c, 544, 548cc
  - fisiopatología, 545f
- clasificación, 541, 542c
- distributivo, 542, 542c
- enfoque diagnóstico, 546, 547f
- etapas, 541
  - compensado, 541
  - irreversible, 541
  - progresivo, 541
- examen(es)
  - complementarios, 545
  - físico, 545
- fisiopatogenia, 542f
- fisiopatología, 540
- hipovolémico, 541, 542c, 546cc
- índice, 547
  - SOFA, 548
- manifestaciones clínicas, 544
  - patrones hemodinámicos, 546c
- neurogénico, 543
- obstructivo, 542, 542c, 547cc
- pronóstico, 547
- séptico, 543, 543c

Shunt o cortocircuito, 724
SIADH, Véase *Síndrome(s), secreción inadecuada de ADH (SIADH)*
Sibilancias, 653, 653c, 659
SIDA, 1314
- y demencia, 1573
- enfermedades marcadoras, 1316c, 1317

Sideroblastos, 1344c
Sifón carotídeo, 256
Signo(s)
- del almohadón, 384
- de Babinski, 1473cc, 1474, 1474f, 1508
- de Bárány, 1458
- de Bard y Pick, 161, 811, 867, 896
- de Battle, 242f
- de Bazy, 1644
- de Bell, 1454
- de Blumberg, 802, 861
- de Branham, 260
- de Brudzinski, 1502, 1503f
- del cascabel, 626
- de Chilaiditti, 808
- del choque rotuliano, 268
- de Chvostek, 1127, 1173, 1253
- de Craven, 1280, 1291
- de De Musset, 492
  - venoso, 419
- del desnivel, 648
- de dificultad ventilatoria, 641
- de Dressler, 494, 496
- de Evans, 419, 484
- de Flatau, 1502
- de foco neurológico, 1500
- de la fóvea, 150, 200, 200f
- de Frank, 251
- de Frenkel, 1633
- de Friedreich, 510
- del fumador de pipa, 1508
- de Gendrin, 427
- del *godet*, 150, 200
- de Gottron, 314
- de Gowers, 385f, 1586
- de Grey Turner, 799, 799f, 890
- de Guéneau Mussy, 802, 806, 861
- de Halsted-Cullen, 799, 799f, 890
- de Hill, 411, 492
- de Homans, 151, 260, 388cc
- de Hoover, 642, 662
- de Hoster, 237
- de irritación meníngea, 1502
- de Jobert, 648, 808
- de Kernig, 1502
- de Kussmaul, 415, 508
- de Lasegue, 1522
- de Lewinson, 1502
- de Marriot, 1023cc
- del martillo de agua, 402, 402f
- de Mazza, 386
- del *moulage*, 902
- de Murphy, 810
- de De Musset, 386
- de Mya, 1504
- de Müller, 419, 492
- de la navaja, 1406, 1467
- de Negro, 1454
- de Nikolski, 209
- del obturador, 806
- de Pemberton, 257
- del pliegue cutáneo, 200f, 201
- de Plummer, 1150cc
- del psoas, 806, 950
- de Quincke, 492
- del rebote, 927
- de Revilliod, 1453
- del revoque, 830, 901
- de Rivero-Carvallo, 440
- de Romaña, 387, 1363
- de Romberg, 1482
- de Sebileau, 1645
- de la tecla, 268, 300
- del témpano, 810
- de Tinel, 289f, 306, 1532
- del trípode, 1502
- de Troisier, 234
- de Trousseau, 1127, 1127f, 1173, 1253
- de la ventana, 305f

Simulación clínica, 56
- aplicación, 59
- competencias técnicas, 63, 64f
- comunicación, 61
- *debriefing*, 57, 65
- dimensiones, 59
- ejercicio, 57f
- estrategias, 61
- en evaluación, 64
- examen físico, 62, 63f
- laboratorio, 59
- prácticas, 60
- razonamiento clínico, 64
- realización de anamnesis, 61
- redacción de historia clínica, 62
- seguridad del paciente, 57
- tipos, 58
  - simulador de alta fidelidad, 59f, 65f
  - simulador de baja fidelidad, 58f
  - simulador de mediana fidelidad, 59f
- utilidad y ventajas, 56

Simultagnosia, 1555, 1563
Sincinesias, 1476
- de coordinación, 1476
- globales, 1476
- de imitación, 1476

Síncope, 365, 481cc, 1408, 1575cc
- adulto mayor, 368
- alto riesgo, 366, 372c
- con amenaza para la vida, 366
- bloqueo auriculoventricular completo, 367cc
- clasificación, 366, 366c
- diagnóstico diferencial, 369
- y disfunción autonómica, 1575
- enfoque diagnóstico, 369, 370c, 373f
  - ecocardiograma, 371
  - electrocardiograma, 371
  - ergometría, 371
  - estudio electrofisiológico, 372
  - exámenes complementarios, 370
  - Holter, 371
  - prueba de inclinación vertical, 371
  - prueba de ortostatismo, 370
- epidemiología, 365
- estenosis aórtica, 367cc, 371cc
- etiología, 366, 366c
- por falla cardíaca
- fisiopatología, 366
- miocardiopatía hipertrófica, 371cc
- ortostático, 367, 368cc
- prueba
- reflejo, 368, 368cc
- bajo riesgo, 366, 372c
- vasovagal, 369cc

Síndrome(s)
- acromegálico, 1143
- de ACTH ectópica, 1097cc, 1129, 1180
- de adenomegalias, 1361c
- de Adie, 1413, 1450
- de alarma de Schmidt, 163
- alternos, 1509, 1512c
- de Andersen, 475
- anémico, 1277, Véase también *Anemia*
  - algoritmo diagnóstico, 1354
- del ángulo pontocerebeloso, 1395, 1462
- de anovulación crónica, 1186
- antifosfolipídico, 291
- antisintetasa, 329
- de Anton, 1556
- apicocostovertebral, 630
- apneas-hipopneas del sueño, 1423cc, 1424
- Aran-Duchenne, 291
- ascítico edematoso, 810
- de Asherman, 1110
- atelectásico, 656c
- autonómicos, 1574
- de Avellis, 1512c
- de Babinski-Nageotte, 1511f, 1512c
- de Bálint, 1553, 1556, 1564
- de Bamberger-Marie, 639
- de Barraquer-Simmonds, 228
- de Benedikt, 1512c
- de Berger, 963
- de Boerhaave, 776
- de Bonnet, 1554
- braquial de Aynesworth, 394
- bronquítico, 656c
- de Brown Sequard, 1521, 1527

Síndrome(s) *(Cont.)*
- de Budd-Chiari, 876, 930, 932, 1307
- canal cubital, 289
- carcinoide, 1265cc
- de Carney, 1130
- de Carpenter, 1196
- de cautiverio, 1513, 1615
- de la célula enferma (*sick cell syndrome*), 1014
- cerebeloso, 1543, 1547cc
- - áreas de proyección cerebelosa, 1545f
- - diagnóstico, 1546
- - etiología, 1544
- - manifestaciones clínicas, 1544
- - patogenia, 1543
- - temblor, 1545
- de Charles-Foix, 1462
- de Churg-Strauss, 322c, 324cc, 963
- de Claude Bernard Horner, 242, 563, 639, 687, 1433, 1449cc
- de la cola de caballo, 1517cc, 1521, 1529
- coledociano, 164
- de compresión radicular, 632
- de condensación, 665
- - atelectasia, 666
- - - masiva, 670cc
- - broncograma aéreo, 665, 665f
- - con bronquio permeable, 656c
- - examen físico, 669
- - infarto pulmonar, 669
- - neumonía, 665, Véase también *Neumonía*
- - palpación, 670
- - percusión, 670
- - tumores pulmonares, 668
- del conducto auditivo interno, 1462
- confusional, 1569
- - en el adulto mayor, 1569
- - agudo, 194
- - - en el adulto mayor, 194
- - - escala de Glasgow, 194cc
- de Conn, 1191
- del cono medular, 1521, 1529
- de los cordones
- - anteriores, 1528cc
- - anterolaterales, 1521
- - posteriores, 1521, 1527
- - posterolaterales, 1527
- coronarios agudos, 448, 448c, 448cc, 449cc, 473cc
- corticoespinal, 1329
- de Costen, 1390
- de la costilla cervical, 276
- de CREST, 293f, 311
- - anticuerpo anticentrómero, 329
- de Crigler-Najjar, 157
- de Cushing, 221, 518, 1095, 1108c, 1129, 1176
- - carcinoma suprarrenal, 1180, 1180f
- - clasificación, 1177c
- - diagnóstico bioquímico, 1179f
- - formas de presentación, 1176
- - hirsutismo, 1105, 1176
- - manifestaciones clínicas, 1176
- - motivos de consulta, 1176
- - prueba de Nugent, 1179
- - prueba de supresión nocturna con dexametasona, 1179
- - pruebas diagnósticas, 1227c
- - signos y síntomas, 1177c
- de Cyriax-Davies-Colley, 632
- de Da Costa, 348
- del dedo azul, 262, 358
- de Dejerine-Roussy, 1509
- demenciales, 1383cc, 1565, Véase también *Demencia*
- depresivos, 1658c
- de derrame pleural, 656c
- de desconexión hemisférica, 1556
- del desfiladero costoclavicular, 630
- del deterioro rostrocaudal, 1499
- diarreico, 832, Véase también *Diarrea*
- de dificultad respiratoria aguda (SDRA), 544, 695
- de DiGeorge, 1172
- disentérico, 834, 834cc, 847
- disfunción microcirculatoria y mitocondrial, 998
- disociación siringomiélica, 1478cc
- distrés posprandial, 773
- de distrés respiratorio agudo (SDRA), 666, 695
- - criterios de Berlín, 696c
- de dolor epigástrico, 773
- de Dressler, 681c
- de Dubin-Johnson, 157, 942
- de Eaton-Lambert, 1589
- de Ehlers-Danlos, 268
- de Eissenmenger, 557
- de enclaustramiento, 1615
- de enclavamiento supratentorial, 1450
- del epicono, 1529
- esofágico, 817
- - etiología, 818
- extrapiramidales, 1534
- - examen físico, 1541
- - exámenes complementarios, 1542
- de Fanconi, 1076
- de fatiga crónica, 173
- - criterios diagnósticos, 174c
- de Felty, 319, 1376
- de Fitz-Hugh-Curtis, 938
- del foramen
- - rasgado anterior (*lacerum*), 1462
- - yugular, 1462
- de Foster Kennedy, 1413, 1498
- de Foville inferior, 1454
- de Foville superior, 1512c
- de Gaisböck, 1281
- de Garcin-Guillain, 1462
- genitourinario de la menopausia, 1125
- de Gerstmann, 1553, 1565
- de Gilles de la Tourette, 1399, 1539
- de Goodpasture, 624, 963
- de Gradenigo, 1462
- de Guillain-Barré, 692, 1403, 1504, 1517
- - electromiografía, 1599cc
- de Hakim-Adams, 1435cc, 1572, 1573cc
- de hemisección medular, 1521
- hemolítico, 161
- hemorragíparo, 1270, 1324, Véanse también *Hemorragia, Sangrado*
- - diagnóstico diferencial, 1327
- - enfoque diagnóstico, 1326
- - estudios especializados, 1328c
- - etiopatogenia, 1324
- - manifestaciones clínicas, 1325
- de la hendidura esfenoidal, 1447, 1462
- hepatopulmonar, 876
- hepatorrenal, 876
- de Heredordt-Waldenström, 251
- de Hermansky-Pudlak, 672
- de hiperabducción de Wright, 394
- hiperandrogénico, 1185
- - causas, 1186c
- hiperosmolar hiperglucémico, 1204
- de hipertecosis del ovario, 1189
- de hipertensión endocraneal (SHE), 1496
- de hiperviscosidad, 1323
- hipotalámicos, 1578
- hipotiroideo, 1057c, 1157c
- de hombro-mano, 260
- de Horner, 631f, 1413
- del hueso hambriento, 1171, 1253
- de Hurler, 1103
- de impregnación, 199
- de inmunodeficiencia, 1311, Véase también *Inmunodeficiencia(s)*
- - adquirida, 1314, Véase también *SIDA*
- de insuficiencia respiratoria, 689, 693cc
- de insuficiencia suprarrenal, 1195
- - clasificación, 1195
- - e hiperpigmentación, 1196
- - etiologías, 1196c
- - exámenes complementarios, 1197
- - manifestaciones clínicas, 1196
- de insulinorresistencia, 1199
- intersticial, 672
- - etiologías, 672
- del intestino corto, 839
- del intestino irritable (SII), 843, 845cc
- - criterios diagnósticos de Roma IV, 844c
- - diagnóstico diferencial, 845c
- - enfoque diagnóstico, 844
- - fisiopatología, 843
- - manifestaciones clínicas, 844
- - síntomas y signos de alarma, 845c
- de isquemia arterial aguda, 261, 265, 389, 389f
- isquémicos, 448c
- de Jackson, 1512c
- de Jervell-Lange Nielsen, 474
- de Kallmann, 1111
- de Kasabach-Merritt, 1305
- de Kearns Sayre, 1173
- de Kleine-Levin, 1577
- de Klinefelter, 1116cc
- de Klippel-Trenaunay, 260
- de Klüver-Bucy, 1554, 1577
- de Leriche, 357, 393, 1509
- de lesión
- - centromedular, 1527
- - medular aguda, 1525
- - radiculomedular, 1523
- de Lichthein, 1521
- de lisis tumoral, 1083
- lobares, 1548
- - diagnóstico, 1548
- *locked-in*, 1615
- de Löfgren, 688f
- de malabsorción, 773, 838
- - algoritmo diagnóstico, 841f
- - anemia megaloblástica, 840
- - anticuerpos, 841
- - distensión abdominal, 839
- - elastasa fecal, 841
- - enfoque diagnóstico, 841
- - esteatocrito ácido, 841

- - fisiopatología, 838
- - manifestaciones clínicas, 839
- - osteomalacia y osteoporosis, 840
- - pérdida de peso, 840
- - prueba del aliento, 841
- - prueba de Van de Kamer, 841
- - radiología, 901
- - tipos, 838
- de Mallory Weiss, 776
- de Marfan, 491, 492cc
- de Marine-Lenhart, 1148
- de Martorell-Favre, 265
- de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, 1110
- de McCune-Albrigth, 1143
- mediastínico, 233, 254, 685
- - agudo, 686
- - asintomáticos, 686
- - estudios complememtarios, 688
- - etiologías, 686c
- - manifestaciones clínicas, 685
- - con síntomas locales, 687
- - con síntomas sistémicos, 686
- de la médula oblongada, 1512c
- - anterior, 1511f
- medulares, 1525
- de Meigs, 681c, 1541
- de Mendelson, 817
- meníngeo, 1501
- - punción lumbar, 1503
- - tríada clásica, 1503
- meningoencefalítico, 1501
- metabólico, 519, 522cc, 1113
- - ATP-III, 524cc
- - dislipidemia aterogénica, 521, 524
- - enfermedad microvascular, 524
- - epidemiología, 519
- - estado proinflamatorio, 521
- - estado protrombótico, 521
- - estudios complementarios, 523
- - evaluación clínica, 522
- - factores de riesgo, 520f
- - - cardiovascular, 521f
- - fisiopatología, 520
- - patogenia, 519
- - resistencia a la insulina, 520
- - semiología, 522
- - xantelasmas, 523, 523f
- mielodisplásicos, 1290c, 1292
- - reticulocitos, 1342f
- mieloproliferativos crónicos, 1286, 1310c
- de Mikulicz, 251
- de Millard-Gubler, 1454, 1511f, 1512c
- de Miller-Fisher, 1418
- miopáticos, 1584, Véase también *Miopatías*
- - enfoque diagnóstico, 1584
- - estudios complementarios, 1586
- de Mirizzi, 160c, 866
- de Monakow, 1512c
- mononucleósico, 1268cc, 1364
- de la motoneurona inferior, 1403
- de la motoneurona superior, 1403, 1506
- de Naffziger, 394
- nefrítico, 962
- - agudo, 965cc
- - biopsia renal, 964, 1064
- - complicaciones, 964
- - etiología, 962
- - fisiopatología, 963, 963f
- - glomerulonefritis posestreptocócica, 962
- - hallazgos de laboratorio, 964
- - manifestaciones clínicas, 963
- - mecanismos inmunológicos, 963c
- - y síndrome urémico hemolítico, 963
- nefrótico, 958, 960cc, 1075cc
- - biopsia renal, 961, 1064
- - causas, 958c
- - complicaciones, 961
- - etiología, 958
- - fisiopatología, 958
- - insuficiencia renal aguda, 962
- - manifestaciones clínicas, 959
- - persistente, 962
- - proteinuria, 959
- - xantomas, 960
- de negligencia, 1552, 1563
- neoplasia endocrina múltiple (NEM), 1247, Véase también *Neoplasia(s), endocrina múltiple (NEM)*
- de los nervios periféricos, 1529
- del neumotórax, 656c
- neuroglucopénicos, 1259c
- neuroléptico maligno, 119cc
- de oclusión
- - arterial sistémica aguda, 1331c
- - venosa sistémica aguda, 1332c
- de Ogilvie, 828
- de ojo seco, 315
- de Ondina, 1578
- del opérculo torácico, 632f
- de ovarios poliquísticos (SOP), 1104, 1111, 1111cc, 1129, 1185
- de Pancoast-Tobías, 630, 631f, 639, 1449
- pancreáticos, 888
- parenquimatosos pulmonares, 665
- de Parinaud, 1414, 1447
- parkinsoniano, 1399
- de Pendred, 1129
- de Pick, 510
- de Pickwick, 385
- de piernas inquietas, 1424
- pilórico, 778cc, 825, 826cc
- - causas, 825c
- - diagnóstico, 826
- - distensión abdominal, 826
- - etiología, 825
- - manifestaciones clínicas, 825
- - sin obstrucción, 825c
- piramidal, 1403, 1506
- - causas más frecuentes, 1507c
- - etiología, 1506
- - manifestaciones clínicas, 1506
- de la placa neuromuscular, 1587
- pleurales, 677
- - enfisema subcutáneo, 678
- - etiología, 677
- - neumomediastino, 678
- - neumotórax espontáneo primario, 677
- de Plummer-Vinson, 1279
- pluriglandular tipo 1 e hipoparatiroidismo, 1172
- de POEMS, 1322
- poliuro-polidípsico, 1192
- posinfarto de miocardio de Dressler, 386
- de Pourfour du Petit, 242, 243f, 1449
- de Prader-Willi, 1096
- precentral, 1551
- prefrontal, 1551
- premenstrual, 1627
- premotor, 1551
- de prolongación del intervalo QT, 474
- - adquirido, 476
- - congénito, 474
- - tipos, 475
- psiquiátricos, 1649
- purpúrico, 1270, 1328cc, Véanse también *Hemorragia, Sangrado*
- radiculomedulares, 1523c
- de Ramsay-Hunt, 1454
- de Raynaud, 262, 312cc
- - antecedentes personales, 378
- rectoanales, 846
- - examen físico, 851
- - fibrocolonoscopia, 852
- - rectosigmoidoscopia, 852
- - región rectoanal, 847, 847f
- de la región orbitaria, 1551
- de Reiter, 338
- de resistencia a la insulina, 519
- - HOMA, 524
- respiratorios, 656c
- de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS), 543
- reumatoide, 337cc
- de Richter, 1294
- de Riley-Day, 1578
- de Rochon-Duvigneaud, 1462
- de Rotor, 157, 942
- RS3PE, 286cc, 291
- SAPHO, 268
- de Schmidt, 1196, 1197cc, 1512c
- de Schönlein-Henoch, 325cc
- de secreción inadecuada de ADH (SIADH), 1013, 1015cc
- - trastornos asociados, 1014c
- de la segunda neurona motora, 1515
- - diagnóstico diferencial, 1515c
- - exámenes complementarios, 1518
- del seno cavernoso, 1447, 1448cc, 1462
- sensitivos, 1519
- - etiologías, 1519
- - manifestaciones clínicas, 1520
- seudobulbar, 1460
- de Sheehan, 1112, 1135, 1264cc
- de Sicard-Collet, 1462
- signos clínicos, 1507c
- de Sipple, 1130, 1181
- de Sjögren, 251, 315, 337
- - adulto mayor, 251
- - criterios diagnósticos, 316c
- - pruebas diagnósticas, 316
- - - prueba del rosa de Bengala, 316
- - - prueba de Schirmer, 316
- - - tiempo de rotura de la lágrima, 316
- - sequedad bucal (xerostomía), 315
- de superposición, 231, 316
- talámico, 1509, 1519
- tetánico, 1175cc
- de Tietze, 421, 630, 642
- de Timothy, 475
- de Tolosa-Hunt, 1164, 1418, 1447
- Trousseau, 896
- del túnel
- - carpiano, 288, 289cc, 394, 1532, 1532cc
- - tarsiano, 306
- de Turner, 254, 1110
- ulceroso, 820
- de las uñas amarillas, 221, 223f

Síndrome(s) *(Cont.)*
- urémico, 783cc, 980, 980c
- - agudo, 974
- - - características, 974c
- urémico hemolítico (SUH), 977
- vasculares cerebrales, 1579
- - diagnóstico, 1582
- - manifestaciones clínicas, 1582
- vasculíticos, 321, 322
- de vejiga hiperactiva, 1639
- de la vena cava inferior, 233, 233f
- de la vena cava superior, 687, 687cc, 1164
- de Verner-Morrison, 895
- de Vernet, 1462
- del vértice de la órbita, 1462
- vertiginoso, 1392
- vesiculares, 863
- vestibulares, 1393c, 1459c
- - agudos, 1396cc
- - centrales, 1458
- de las vías aéreas, 657
- - estertores, 659
- - estudios por imágenes, 663
- - etiología, 660
- - limitación del flujo de aire, 657
- - - y asma bronquial, 659c
- - manifestaciones clínicas, 657
- - obstrucción, 658
- - - causas, 658c
- - - manifestaciones clínicas, 659
- - resistencia al flujo aéreo, 657
- - roncus, 659
- - sibilancias, 659
- del vómito cíclico, 776
- de Wallenberg, 1520, 1520f
- de Weber, 1510f
- de Wegener, 963
- de Wermer, 1130, 1250cc
- de Wernicke-Korsakoff, 1429
- de Wiskott-Aldrich, 1302, 1303cc
- de Wolff-Parkinson-White, 364, 364cc, 465cc, 468f
- X, 353, 354c, 519
- - coronario, 449
- de Zollinger-Ellison, 821, 895
Sinovitis vellonodular pigmentada, 335
Sintagma, 1488
Síntoma(s)
- de la hipoglucemia, 1257c
- neuroglucopénicos, 1257c
- paranoides, patologías que pueden presentarlos, 1663c
- posmiccionales, 1640
Sinusitis, 248
Sistema(s)
- Apoyo para las Decisiones Clínicas (SADC), 43, 43c
- *buffer*, 1026
- clasificación citopatológica de Bethesda, 1245
- endocrino, 1089
- endocrinometabóico, 1131
- “Expertos”, 43
- extrapiramidal, 1534
- hemostático, 1270
- inmunitario, 1266
- inmunohematopoyético, 1261
- linfático, 234, Véase también *Ganglios linfáticos*
- - ganglios
- - - superficiales, 234
- - profundo, 235
- - semiología, 235
- - superficial, 234
- nefrourológico, 947
- - motivos de consulta, 949
- nervioso, 1380
- - autónomo, 1492, 1493f
- - - exploración, 1494
- - historia clínica, 76
- osteoarticulomuscular, 263
- - anamnesis, 263
- - examen físico, 268
- - - inspección, 268
- - - palpación, 269
- parasimpático, 1493
- renina-angiotensina-aldosterona, 1004
- simpático, 1492
- tegumentario, Véase *Piel*
- venoso superficial, 231
Sístole en eco, 437
Situs inversus totalis, 423
SOAP, 83, Véase también *Historia clínica, orientada al problema (HCOP)*
Sobrehidratación, 199
Sobrepeso, 186c, 198
Sodio
- distribución, 997c
- hiponatremia, 1012
- regulación, 1003
- - sistema renina-angiotensina-aldosterona, 1004f
- transporte, 998f
Somatognosia, 1488
Somatomedina C, 1146, 1214
Somatoparafrenia, 1565
Somatopausia, 1135
Somatotrofina, 1214
Sombras de Gümprecht, 1294, 1294f
Somnolencia, 73, 193, 1422
Sonoridad, 46
- pulmonar, 647
SOP, Véase *Síndrome(s), de ovario poliquístico (SOP)*
Soplo(s)
- abdominal, 445
anfórico, 653
- Austin Flint, 411
- cardíacos, 437
- - de Austin Flint, 442
- - de Carey Coombs, 442, 442f
- - continuos, 442, 443f
- - en diamante, 437
- - diastólicos, 440
- - - de llenado, 441, 441f
- - - regurgitantes, 440, 441f
- - esquema conceptual, 438c
- - funcional, 444
- - de Graham Steell, 440, 484, 497
- - *in crescendo-decrescendo*, 437
- - inocentes, 444
- - intensidad, 437
- - musicales, 442
- - no clasificados, 443
- - sistólicos, 438cc
- - - eyectivos, 437, 438f
- - - regurgitantes, 439
- - en vaivén, 437
- - y valvulopatías, 443c
- carotídeo, 256cc
- cavernoso, 653
- cavitario, 653
- holosistólico, 439, 440f
- - en banda, 439
- laringotraqueal, 653
- pleural, 653
- tubario, 653, 671
Sordera, 1456
SPECT, 605, 606f
Spotting, 1624, 1626cc
SRIS, Véase *Síndrome(s), respuesta inflamatoria aguda (SRIS)*
Struma ovárico, 1152
Submatidez, 46
- pulmonar, 647
Submaxilitis, 251
Suboclusión intestinal, 827
Sudor, 997c
Sudoración, 1494
Sueño, 73
- alteraciones del ritmo circadiano, 1422
- movimientos periódicos de las piernas, 1424
- parálisis, 1424
- patrón normal, 1422c
- REM, 1421
- trastornos, 1421
- trastornos del movimiento relacionados con, 1422
- trastornos respiratorios, 1422
Suicidio, riesgo, 1655
Sulfato de dehidroepiandrosterona (S-DHEA), 1103, 1228
Surco coronario, 251
Surcos transversales de Beau, 219, 222f
Sustancia negra, 1535
Sustancia P, 106

T

T-score, 1239
Tabaquismo, 74, 635, 1282
Tabla
- de contingencia, 29, 37c
- de Ishihara, 1439, 1441f
- de Jaeger, 1439
- de Snellen, 1441f
Tacto rectal, 851
Talalgia, 305
Talasemias, 1356
Tamaño muestral, 23
Tamm-Horsfall, mucoproteína, 1045, 1073
Taponamiento cardíaco, 403cc, 507, 509cc, 547cc
- examen físico, 510c
Tapping, 1542
Taquiarritmias
- supraventriculares, 460
- - con foco ectópico, 465, 466f
- - reentrada, 462f
- - - por aumento del automatismo y por actividad gatillada, 464
- - - auricular, 462
- - - en el nódulo AV, 462, 463f
- - - sinusal, 462
- - - utilizando un haz accesorio, 464, 464f
- ventriculares, 471
Taquicardia
- auricular con bloqueo A-V, 466f

- sinusal, 460, 461f
- - causas, 462c
- ventricular, 471, 473cc
- - anular, 477
- - bidireccional, 476, 476f
- - fascicular, 477
- - forma común, 471, 472f
- - lenta o ritmo idioventricular acelerado, 472, 474f
- - músculo papilar, 477
- - paroxística, 397
- - polimorfa, 472
- - por reentrada rama a rama, 476
- - en torsión de puntas, 472, 474f
- - de tractos de salida ventriculares, 477
Taquigastria, 776
Taquipnea, 640
Taquisfigmia, 396
- causas, 396, 398c
Target cell, 1340, 1358f
Taxia, 1481
- dinámica, 1482
- estática, 1481
TBG, 1219
Técnica
- digitodigital de Gerhardt, 646, 646f
- de Guyón, 956
Tejido adiposo blanco (TAB), 179, 1095
Tejido adiposo pardo o marrón (TAM), 179, 1095
Tejido celular subcutáneo, 227
- celulitis, 228
- inflamación, 228
- nódulos, 228
- trofismo, 228
Telangiectasias, 165f, 205f, 249f
- aracniformes, 161
Teleconsulta, 95, 95f
Telediagnóstico, 95, 95f
Teleducación, 96
Telemedicina, 92, 94
- aplicaciones, 95, 95f
- componentes, 95f
- - teleconsulta, 95, 95f
- - telediagnóstico, 95, 95f
- - telemonitoreo o telecuidado, 95, 95f
- - teletratamiento, 95, 95f
- durante la pandemia de COVID-19, 97
- legalidad de la atención, 98
- móvil, 97
- - utilidades, 97
- otros usos, 98
- pago de prestaciones, 98
- tecnología, 95f
- triaje, 98
Telemonitoreo o telecuidado, 95, 95f
Teleopsia, 1555
Telesalud, 94
- durante la pandemia de COVID-19, 97
Teletratamiento, 95, 95f
Telógena, 225, 1100
Temblor, 1397, 1537
- de acción, 1537
- aleteante, 886
- causas, 1537c
- cerebeloso, 1398
- esencial, 1398, 1398cc
- fisiológico, 1398
- parkinsoniano, 1397
- postural, 1537
- de reposo, 1537
- tipos, 1399c
Temperatura
- basal, 1233
- corporal central, 115
Tendinitis aquiliana, 303
Tenesmo
- rectal, 847
- vesical, 951
Tenosinovitis estenosante de De Quervain, 288
Tensión arterial, Véase *Presión arterial*
Teoría del proceso dual, 44, 44c
Teratoma, 686
Tercer miembro fantasma, 1565
Tercer ruido cardíaco, 430
Termogénesis, 178
Termorregulación, 115
Testículo
- biopsia, 1234
- evaluación de la función endocrina, 1233
Testosterona, 1233
Tetania, 1126, 1173, 1175
- latente, 1127
Tétanos, 1433
Tetralogía de Fallot, 141, 553, 556
Tics, 1399, 1539
Tiempo
- de protrombina (TP), 1347
- de Quick, 1347
- de sangría (TS), 1349
- de trombina (TT), 1348
- de tromboplastina parcial activada (APTT), 1348
Timoma, 686
Timpanismo, 46, 647, 649
Tímpano, 253
- perforación, 253f
Tiña crural, 213cc
Tinción
- de May-Grünwald-Giemsa, 1357f
- de Perls, 1346f
Tipo respiratorio, 640
Tiraje, 641
Tiroglobulina, 1153, 1220, 1245
Tiroiditis, 1159
- aguda supurativa, 1163
- autoinmune, 1155, 1160c
- - asociación con otras patologías autoinmunes, 1161c
- - HLA-B35, 1161
- crónica autoinmune (enfermedad de Hashimoto), 1159
- formas etiopatogénicas, 1159c
- infecciosas, 1162
- - clasificación, 1163c
- de Riedel, 1164
- silente, 1148
- subaguda granulomatosa De Quervain, 1148, 1161, 1162cc
- - diagnóstico diferencial, 1162
Tirotoxicosis, 1147
- facticia, 1148
Tirotrofina (TSH), 1218
- en el hipertiroidismo, 1152
- en el hipotiroidismo, 1058
Tirotropinoma, 1148
Tiroxina (T4), 1152, 1219
- libre, 1219
Tobillo
- esguince, 303
- exploración, 302
- inspección, 302
- orientación diagnóstica, 302
- palpación, 244
Tofo gotoso, 229, 229f, 286f
Tolerancia a la glucosa alterada, 1202
Tomografía computarizada
- abdominal, 901
- de cerebro, 1601, 1602f, 1602cc
- - indicaciones, 1601
- por emisión de fotón único (SPECT), 605, 606f, 1351, 1606
- por emisión de positrones (PET), 1350
- - cerebro, 1607
- - corporal total, 1352cc
- - escala de Deauville, 1351
- - con tomografía computarizada, 699
- multicorte, 560
- - aorta, 562, 562c, 562f
- - arterias coronarias (TCMC), 561, 561f
- - - indicaciones, 562c
- - *score* de calcio, 561
- - tromboembolismo de pulmón, 562
- multidetector (TCMD) o multicorte, 698f
- renal, 1059
- - con reconstrucción 3D, 1060f
- del tórax, 698
- ventana mediastínica, 687f
Tonicidad, 999
Tono
- muscular, 1406, 1465
- - alteraciones, 1466
- - exploración, 1466
Toracocentesis, 747, 757
Tórax
- acanalado, 640, 640f
- auscultación, 427, 650
- en carena, 640, 640f
- cifoescoliótico, 640
- dinámico, 640
- elasticidad, 643
- en embudo, 640
- enfisematoso, 639
- estático, 639
- examen, 420, 421f
- expansión, 643
- hiperinsuflado, 651f
- historia clínica, 76
- inestable, 642
- infundibuliforme, 640
- inspección, 639, 642c
- palpación, 642
- paralítico, 640
- percusión, 427, 645
- piramidal, 640
- pirifome, 640
- en quilla, 640
- radiografía, 559, 697, Véase también *Radiografía, tórax*
- reparos anatómicos, 637
- resonancia magnética, 563, 698
- tomografía computarizada, 698
- - multicorte, 560
- en tonel, 421, 639
- topografía, 637
- de zapatero, 640, 640f

Tormenta tiroidea, 1152
Torsión de puntas, 472, 474f
Torsión testicular, 1641cc
Tortícolis, 254, 275
- congénita, 254
Tos, 619
- asma bronquial, 620cc
- asma nocturna del adulto, 620cc
- bitonal, 620
- cáncer de pulmón, 620
- cardíaca, 622
- causas, 621c
- complicaciones, 621
- convulsa, 620
- coqueluchoide, 619
- emetizante, 620
- enfoque diagnóstico, 621, 621c
- etiología, 620
- exámenes complementarios, 622
- y fármacos, 622
- ferina, 619
- fisiopatología, 619
- húmeda, 619
- no productiva, 619
- perruna, 619
- productiva, 619
- quintosa, 619
- reflujo gastroesofágico, 620
- seca, 619
- y tabaquismo, 620
Toxidermia sifilítica, 218f
Toxoplasmosis, 1364
TRAb, 1153, 1160, 1222
Trago de bario, 819
Transaminasa(s), 940
- causas de elevación, 941c, 942
- glutámico-oxalacética (GOT o TGO), 940
- glutámico-pirúvica (GTP o TGP), 940
Tránsito
- colónico lento, 789
- faringoesofágico, 899, 899f
- intestinal, 901, 903f
- - imagen en "pila de monedas", 901, 902f
Transporte de oxígeno, 136
Transposición de los grandes vasos, 141, 557
Tráquea, 257
Traquioniquia, 220, 222f
Trastorno(s)
- ácido-base, 1030
- - cambios compensadores, 1029
- - normas empíricas para interpretar, 1039c
- - secuencia diagnóstica, 1040c
- - simples, 1031, 1031c
- de ansiedad, 1660
- - generalizada, 1660
- bipolares, 1657
- de la coloración de la piel, 1097, Véase también *Piel, alteraciones de la coloración*
- de conducta del sueño REM, 1424
- de la defecación, 1577
- de la deglución, 767
- - funcionales, 768, 768c
- de deseo sexual hipoactivo, 1125
- - etiopatogenia, 1125
- - fisiopatología, 1125
- - menopausia, 1125cc
- de la difusión, 694, 725
- de la digestión, 772
- disfórico premenstrual, 1627
- del equilibrio, 1392
- del esquema corporal, 1564
- por estrés, 1661
- - postraumático, 1661
- eyaculatorios, 1122
- de la función sexual, 1577
- hipercinético, 1400
- hipocinético, 1400
- del metabolismo de los hidrogeniones, 1025
- - compensación renal o metabólica, 1028
- - compensación respiratoria, 1028
- del metabolismo hidrosalino, 995, 1016f
- de la micción, 1637, 1638c
- de la motilidad ocular extrínseca, 1413
- del movimiento, 1535
- orgánico de la personalidad, 1667
- de pánico, 363cc, 1660
- de la personalidad, 1665, Véase también *Personalidad*
- de la postura, Véase *Distonía*
- rectoanales, 846
- de la respiración, 1577
- de la sensibilidad, 1419
- - enfoque diagnóstico, 1420
- sensitivos, 1419
- de la sudoración, 1577
- del sueño, 1421
- ventilación/perfusión, 693, 693cc
- de la visión, 1410
Trasudados pleurales, 681, 681cc, 747, 761
- diagnóstico diferencial, 761
Traube, espacio, 800
Tremor cordis, 423, 424f
Trepopnea, 132, 347, 629
Tríada
- de Charcot, 867
- de Virchow, 152, 1329
Triángulo de Miller, 15
Tricomoniasis, 1621
Tricotilomanía, 1101
Trigger points, 269
- fibromialgia, 341
Triglicéridos, 1207
Trismo, 1502
Triyodotironina (T3), 1152, 1220
Trofismo muscular, 1464
Trombocitemia esencial, 1293, 1307, 1310cc
- frotis de sangre periférica, 1310f
Trombocitopatías, 1324c
Trombocitopenia, 1299
- por citostáticos, 1300
- enfoque diagnóstico, 1302, 1304
- espuria, 1300
- etiopatogenia, 1300
- exámenes complementarios, 1304
- hereditaria, 1305
- inmune, 1272cc
- ligada al cromosoma X, 1303cc
- manifestaciones clínicas, 1302
Trombocitosis, 1306
- causas, 1308c
- crónicas, 1306
- - etiologías, 1307c
- diagnóstico diferencial, 1309
- enfoque diagnóstico, 1308
- espuria, 1306
- etiopatogenia, 1306
- primarias o autónomas, 1306
- - mielofibrosis primaria, 1309f
- secundarias o reactivas, 1306, 1310c
- transitorias, 1306
Tromboembolismo de pulmón, 532
- agudo, 533
- algoritmo diagnóstico, 539f
- de alto riesgo, 534, 535f, 535cc
- arteriografía pulmonar, 537c, 538
- centellograma de ventilación/perfusión (V/Q), 537, 537c, 737cc
- crónico, 415cc, 530cc
- detección de trombosis venosa profunda, 538
- diagnóstico, 535
- dímero-D, 538cc
- disnea, 347
- ecocardiograma, 537
- enfoque diagnóstico, 538
- etiopatogenia, 532
- evolución natural, 533
- exámenes complementarios, 536
- - escala de Génova, 536c
- - escala de Wells, 536c
- factores predisponentes, 532
- fisiopatología, 533, 533f
- manifestaciones clínicas, 534
- masivo, 355
- mortalidad, 534
- pronóstico, 533
- de bajo riesgo, 534, 535f
- signos y síntomas, 535c
- tomografía computarizada helicoidal, 537
- tomografía computarizada multicorte, 562
trastornos de la ventilación/perfusión, 693cc
- tríada de Virchow, 532
- y trombofilia, 1331
Trombofilia, 1329, 1331, 1332cc
Tromboflebitis, diagnóstico diferencial con linfangitis, 230c
Trombopoyesis, 1299
Trombopoyetina, 1299
Trombosis, 1164
- de la arteria cubital, 1307f
- hemorroidal, 851
- iliofemoral, 260
- mesentérica, 830cc
- venosa profunda, 152cc, 261, 387, 387c, 388cc, 552cc
- - regla de Wells, 551c
- - y tromboembolismo de pulmón, 538
- venosa y síndrome nefrótico, 961
Troponina, 382
- T, 449cc
- ultransensible, 613
TSH, Véase *Tirotrofina*
Tubérculo, 206
Tuberculosis
- y derrame pleural, 681
- y SIDA, 1316, 1317f
Tumor(es), 206
- del ángulo pontocerebeloso, 1454
- de la bolsa escrotal, 1640
- de células germinales, 686
- cerebral, 1514cc
- fantasma abdominal, 799
- lumboabdominales, 1640
- del páncreas, 895, 897f
- - endocrinos, 895
- - exámenes complementarios, 897

- - exocrinos, 896
- penianos, 1642
- perineal, 1640
- Phyllodes, 1630
- pulmonares, 668
- - imagen en suelta de globos, 668f
- rectoanales, 850
- suprarrenales, 1180
- urogenital palpable, 1640
- vesical, 1640

U

U/P
- de creatinina, 972cc, 977c
- de urea, 977c
Úlcera(s), 208
- arterial, 392cc, 393c
- - de Martorell, 391, 392f
- diagnóstico diferencial, 393c
- neurotrófica, 393c
- péptica, 820
- - antiinflamatorios no esteroides, 821
- - complicaciones, 822
- - diagnóstico, 823
- - endoscopia, 823
- - estrés, 821
- - etiología, 821c
- - etiopatogenia, 822f
- - factores genéticos, 821
- - fisiopatología, 820
- - *Helicobacter pylori*, 820
- - manifestaciones clínicas, 822
- - obstrucción gástrica, 822
- varicosa, 391, 392f
- venosa, 208, 214f
- venosas, 393c
Ulceración, 208
Uña(s)
- alteraciones, 219
- en cuchara, 219
- cutícula, 219
- en dedal, 219, 222f
- encarnada, 222, 224f
- esquema, 220f
- hematomas subungueales, 221
- hipocráticas, 219, 221f
- lámina ungueal, 219
- lecho ungueal, 219
- lúnula, 219
- mitad y mitad, 221, 223f
- de Muehrcke, 221, 879f
- de Plummer, 1150
- punteadas, 219
- surcos longitudinales, 219, 221f
- surcos transversales de Beau, 219
- de Terry, 221, 879f
- en vidrio de reloj, 219, 221f, 290
Unidad pilocebácea, 223
Urea sérica, 1051
Uretritis, 984, 1637
Uretrorrea, 1637
Urgencia miccional, 1638
Urocitograma, 1232
Urocultivo, 986
Urograma excretor, 1054, 1055c, 1057f
Urolitiasis, 987, Véase también *Litiasis urinaria*
Uromodulina, 1073
Uropatía obstructiva, 1080
- causas, 1081c
Uroperitoneo, 859
Urticaria, 207f
Uso de internet por los pacientes, 93
Utrículo, 1455
Uveítis anterior, 245, 246f

V

Vacilación, 1639
Vaginosis bacteriana, 1621
Valor predictivo negativo (VPN), 29
Valor predictivo positivo (VPP), 29
Valoración del estado nutricional, 180, Véase también *Estado(s), nutricional, valoración*
Valores hematológicos normales, 1277c, 1337
Válvula(s)
- aórtica bicúspide, 553cc
- protésicas, 426
Valvulopatías, 482
Várices
- esofágicas, 856cc, 877
- venosas, 231, 232f
- - esenciales, 231
Varicocele, 1646, 1646f
Vasculitis, 321
- carotidodinia, 324
- clasificación, 322
- claudicación mandibular, 324
- digital, 291
- enfoque diagnóstico, 326
- etiopatogenia, 321
- exámenes complementarios, 325
- leucocitoclástica, 326f
- livedo reticularis, 323, 323f
- manifestaciones clínicas, 322
- manifestaciones cutáneas, 322c
- nodular, 228
- púrpura palpable, 323f, 323cc
- secundarias, 322
Vasoconstricción hipóxica, 723
Vegetación(es), 205
- valvulares, 498
Vejiga
- examen, 1644
- neurogénica, 1083, 1576
- tumores, 1640
Vello, 225
- alteraciones, 1100
Velocidad de conducción nerviosa, 1598, 1599f
Velocidad de sedimentación globular (VSG), 53, 327
Venas varicosas, 231, 232f
Verruga(s)
- plantar, 208f, 208cc
- rectoanales, 850
- vulgar, 208f
Vértigo, 1392, 1457, 1544
- diagnóstico diferencial, 1396c
- enfoque diagnóstico, 1392
- posicional paroxístico benigno, 1393, 1394cc
- protocolo HINT+Plus+Ataxia, 1396c
Vesícula biliar, 810
- cálculos, 863
- cáncer, 867
- enfermedades, 863
- pólipos, 867
Vesículas, 206
Vía
- auditiva, 1455f
- biliar, 864f
- motora, 1516f
- óptica, 1440f
- - alteraciones, 1413
- piramidal, 1507f
Viabilidad miocárdica, 606
Vibraciones
- valvulares, 426
- vocales, 644, 644f
- - abolición, 645
- - aumento, 644
- - disminución, 645
Videobroncoscopio, 740f
Videocápsula, 916
- endoscópica, 859
Videodeglución, 899
Videoelectroencefalograma, 1596
Videoendoscopio, 909
Videonistagmografía, 1395
Vigilia, 1422, 1431
Virilismo, 1186
Virilización, 1186
Virus de la inmunodeficiencia humana (HIV), 1314, Véase también *HIV*
Visceromegalias, 1144c
Visión
- alteraciones, 1439
- bulto, 1439
- cuenta dedos, 1439
- disminución, 1414
- doble, 1413
- fondo de ojo, 1411
- luz, 1439
- motilidad ocular extrínseca, 1444f
- repaso anatomopatológico, 1410
- trastornos, 1410
Vitamina D, 1237, 1237f
Vitiligo, 206f, 1098, 1098f, 1099cc
VLDL, 1208
Volemia, 146
- arterial efectiva, 146
Volet costal, 642
Volumen
- corpuscular medio (VCM), 1334
- espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1), 728
Vómica, 623, 623f
Vómito(s), 775
- alimenticio, 776
- en borra de café, 776
- centro, 775
- en chorro, 776, 1498
- complicaciones, 776
- enfoque diagnóstico, 777
- exámenes complementarios, 778
- fecaloide, 776
- fisiopatología, 775
- de sangre, 853
- en el síndrome pilórico, 825
- vías, 775
Voz
- anfórica, 656
- bitonal, 1461
- de cabra, 656
VSG, Véase *Velocidad de sedimentación globular (VSG)*

Vulvovaginitis, 1202, 1620
- diagnóstico diferencial, 1621c
- micótica, 1620cc

W

Wheezes, 653

X

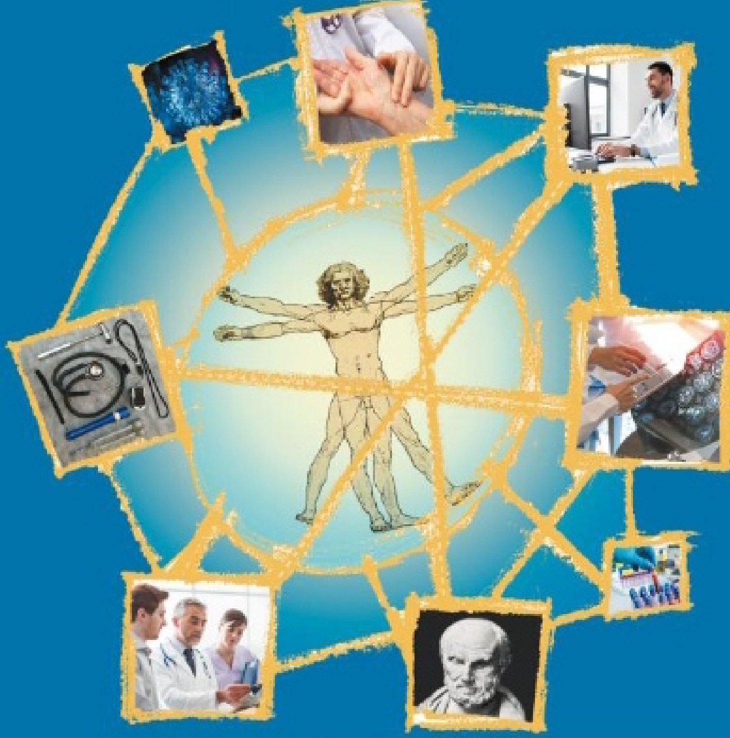
Xantelasmas, 161, 244, 244f, 387, 523, 523f, 1210
Xantocromía, 1503
Xantomas, 960, 1210
Xeroftalmía (síndrome del ojo seco), 245c, 315
- diagnóstico, 316
Xerosis, 216f
Xerostomía, 250, 315
- diagnóstico, 316
Xpert MTB/RIF, 937

Y

Yodo
- metabolismo, 1222
- radiactivo, captación tiroidea, 1153, 1222
Yugular, inspección, 413

Z

Zona(s)
- herniógenas, 804f
- pancreática coledociana (Chauffard), 894, 894f



Argente • Álvarez

Semiología Médica

Fisiopatología, Semiotecnia y Propedéutica

Enseñanza-aprendizaje centrada en la persona

3.ª EDICIÓN

Tras el suceso y la adopción de las primeras dos ediciones, avaladas por más de quince años en cientos de universidades del mundo hispanohablante, Editorial Médica Panamericana se enorgullece en presentar la tercera edición de *Semiología Médica. Fisiopatología, Semiotecnia y Propedéutica. Enseñanza-aprendizaje centrada en la persona*. Ampliada y con renovadas herramientas pedagógicas, la obra conserva su enfoque original centrado en la persona –no en la enfermedad y sus manifestaciones–, para guiar al alumno, a partir del estudio y la correcta interpretación de los síntomas y los signos, en la construcción y el desarrollo del razonamiento clínico. En esta edición se destacan las siguientes características:

- La **revisión y actualización** de todos los contenidos.
- El agregado de **otros temas,** como la identidad de género, la prevención cuaternaria, las modernas tecnologías y la relación médico-paciente, la medicina narrativa y la confiabilidad de los exámenes complementarios.
- Una parte especial dedicada al **Sistema osteoarticulomuscular:** el examen físico, las manifestaciones clínicas de su afectación y el modo de enfocarla.
- Un **nuevo ícono** de ***Semiología del adulto mayor*** para jerarquizar a este grupo etario cada vez más numeroso, con características fisiológicas, semiológicas y patológicas propias y particularidades en la anamnesis y el examen físico; además de los ya conocidos íconos de ***Reconocimiento de patrón***, de ***Alerta*** y de ***Concepto clave***, que resaltan los principales aspectos del texto.
- Más de **400 casos clínicos nuevos** –totalizan más de 1000 junto con los del sitio web– que ejemplifican hallazgos semiológicos, síndromes y enfermedades; más de **800 figuras** y numerosos **cuadros** y **algoritmos,** útiles para ordenar la información y guiar la toma de decisiones.
- Presentación y caracterización de **más de 150 síndromes clínicos** y de todas las **maniobras semiológicas** de práctica habitual en el examen del paciente.
- Un **sitio web complementario** con videos que muestran todas las maniobras del examen físico; un buscador de casos clínicos por signo, síntoma o enfermedad; la biografía de los nombres más célebres de la Medicina y la Semiología; preguntas de autoevaluación con posibilidad de elaborar exámenes "a la carta"; bibliografía para profundizar los temas; modelos de historia clínica, videos y figuras adicionales; y enlaces de interés; un conjunto de materiales de suma utilidad para el estudiante y el docente.

En tiempos de tecnocentrismo y en medio de la grave pandemia del SARS-CoV-2, que exige distanciamiento y ha complicado aún más el ejercicio profesional, y ante el avance de la telemedicina, que interpone pantallas y sistemas en la relación médico-paciente hasta el punto de despersonalizarla, la obra jerarquiza los valores irrevocables de la Semiología y los ahonda: escuchar, observar, tocar, razonar, buscar hipótesis *al lado del paciente* –siempre, una persona única a irrepetible– en la consulta o junto a su cama. Porque el diagnóstico es un arte y, también, una ciencia social, que debe utilizar los recursos tecnológicos, pero jamás subordinarse a ellos. Así, esta tercera edición de *Semiología Médica* representa un aporte imprescindible y urgente, en busca de una medicina cada vez más humana.

EDITORIAL MEDICA
panamericana